

11. Verocay J. Multiple Geschwülste als Systemerkrankung nervösen Apparate. Festschrift Hans Chiari aus Anlass Seines 25. Jahrligen Professoren-Jubiläums Gewidmet. W. Braumüller, Wien und Leipzig. — 1908. — S. 378–415

12. Verocay J. Zur Kenntnis der "Neurofibrome." // Beitr. Path. Anat. Allg. Path. — 1910. — Vol. 48. — P. 1–69.
Поступила 22.04.08.

THE TREATMENT OF TUMORS OF THE BRACHIAL AND CERVICAL PLEXUS

A.Yu.Orlov, G.S.Kokin, I.I. Shamelashvili

Summary

Analyzed were the results of examinations and surgical treatment of 60 patients with tumors of the cervical and brachial plexus. The usage of microsurgical technique and adequate surgical access makes it possible to perform careful dissection of the tumor, complete removal and, if necessary, a reconstructive intervention on the nerve trunk. Prognosis of surgical treatment in most cases is favorable, however in 19% of cases there was a relapse.

УДК 616.832.71-007.41]+[616.832-007.235]-07

СИМПТОМАТИКА ИЗОЛИРОВАННОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ I И СОЧЕТАННОЙ С СИРИНГОМИЕЛИЕЙ

Ирина Леонидовна Сурженко, Елена Геннадьевна Менделевич

Кафедра неврологии и реабилитации (зав. — проф. Э.И. Богданов)

Казанского государственного медицинского университета,

e-mail: irina_surgenko@mail.ru

Реферат

Представлены результаты сравнительного изучения клинических симптомов большого затылочного отверстия у больных с мальформацией Киари I типа в сочетании с сирингомиелией и без неё. Предположены различные уровни ликвородинамических нарушений — с максимальными проявлениями на уровне большого затылочного отверстия у больных с формированием изолированной мальформации Киари I и ниже этого уровня в случаях развития при ней сирингомиелии.

Ключевые слова: мальформация Киари I, сирингомиелия, большое затылочное отверстие.

Мальформация Киари I типа (МК I) представляет собой каудальное смещение мозжечка и ствола мозга через большое затылочное отверстие (БЗО). МК I может быть самостоятельной нозологической формой или сочетаться с полостью в спинном мозге — с сирингомиелией в 50–70% случаев [1]. Согласно современным представлениям, МК I является основным этиологическим фактором развития сирингомиелии [3, 4, 11]. До настоящего времени не определены причины, по которым в одних случаях заболевания патология ограничивается только опущением миндалин, а в других сопровождается развитием полости.

Ранее клинические симптомы МК I верифицировались в основном при хирургических манипуляциях или пневмографии, которые проводились при выраженной клинической картине. Пред-

ставления о клинических проявлениях МК I с формированием многообразного комплекса субъективных и объективных симптомов со временем претерпевали изменения и были расширены [8, 9, 12]. Новый виток развития учение о клинических характеристиках МК I получило в связи с нейровизуальными технологиями, определившими распространенность, морфологические типы и клинико-МРТ соотношения. Описывая клинические параметры МК I, большинство авторов не разграничивали формы аномалии, сочетанной с сирингомиелией или изолированной, исходя из концепции единства патогенеза данных заболеваний. Однако в связи с обнаружением морфологических различий среди форм МК I, в том числе в зависимости от ассоциации с полостеобразованием, можно предположить и клинический полиморфизм данной патологии.

Целью этого исследования являлось изучение симптомов БЗО у больных МК I изолированной и сочетанной с сирингомиелией.

Обследовано 130 пациентов (58 мужчин и 62 женщины) с МК I изолированной и сочетанной с сирингомиелией. Возраст больных составлял $45,91 \pm 12,4$ года, длительность заболевания — от одного года до 54 лет. В 1-ю группу вошли 63 па-

циента с изолированной МК 1, во 2-ю — 67 с МК 1 и сирингомиелией. Всем больным проводилось неврологическое исследование с прицельным изучением симптомов БЗО, а также спинальных симптомов, МР-томография образований ЗЧЯ с оценкой эктопии миндалин, спинного мозга (томограф «Magnetom Symphony-1,5T», Германия). Результаты исследования статистически проанализированы с использованием критериев Фишера, Пирсона, Стьюдента.

Среди выявленных субъективных симптомов (жалоб) достоверно чаще в обеих группах встречалась головная боль — у 63,8% (табл. 1), более интенсивная при изолированной МК 1 — соответственно у 71,1% и 28,9% ($p < 0,05$).

Таблица 1

Субъективные симптомы изолированной МК 1 и сочетанной с сирингомиелией

Симптомы	МК 1 (n=63)		МК 1+ сирингомиелия (n=67)	
	абс.	%	абс.	%
Головная боль				
перманентная	59	93,6*	24	35,8
пароксизмальная	51	80,9*	18	26,8
мигреноподобная	29	66,5**	11	16,4
Шаткость при ходьбе	36	57,1*	23	34,3
Ортостатические феномены	33	52,4**	18	26,8
Приступы вертиго	27	42,8**	13	19,4
Нарушение слуха	18	28,5**	9	13,4
Парестезии	16	25,4	16	23,9
Приступы внезапного падения	15	23,8**	6	8,9
Апноэ во время сна	11	17,4**	4	5,9

* $p < 0,01$, ** $p < 0,05$.

Среди вариантов головной боли наиболее часто наблюдались перманентная и пароксизмальная (ликвородинамические), реже — мигреноподобная. Перманентная ликвородинамическая головная боль диагностировалась в случаях постоянных симптомов тяжести, давления в затылочной области с иррадиацией в ретроорбитальную зону, область шеи. Они чаще встречались в группе пациентов с изолированной МК 1. Второй вариант ликвородинамической головной боли — пароксизмальная, провоцировалась повышением внутрибрюшного, внутригрудного давления (чихание, кашель, смех) и

проявлялась приступообразным эпизодом интенсивной («разрывающей») головной боли. Установлено преобладание данного типа боли в группе с изолированной МК 1, как и другого типа боли — гемикранического. Характерной чертой всех видов головных болей была зависимость от наклонов головы (особенно вперёд), резкой перемены позы. Следует отметить совокупные головные боли.

У 52,3% больных обеих групп (у 57,3% с изолированной МК 1 и у 42,6% с сирингомиелией) имелись субъективные симптомы, относящиеся к координаторной сфере, в виде вестибуло-кохлеарных и мозжечковых симптомов. Наиболее распространенной жалобой пациентов было ощущение шаткости при ходьбе. Как видно из табл. 1, симптомы шаткости преобладали в группе с изолированной МК 1. Частым субъективным симптомом были ортостатические феномены в виде кратковременных нарушений зрения и постуральной устойчивости, зависящие от перемены позы, преобладавшие у больных 1-й группы. Приступы вертиго с большей частотой наблюдались у пациентов с изолированной МК 1 и в части случаев имели связь с факторами, провоцировавшими повышение внутричерепного давления (проба Вальсальвы, кашель, смех). Кроме того, часть пациентов отмечала появление интенсивного кратковременного головокружения, феноменологически сходного с доброкачественным позиционным головокружением при пребывании в определенных позах лёжа и уменьшавшегося при смене положения. Жалобы на нарушения слуха в виде чувства давления, шума в ушах, снижение слуха встречались достоверно чаще у больных в 1-й группе, при этом объективные изменения на аудиограмме отмечались у незначительного числа больных.

К редким симптомам на уровне БЗО можно отнести синкопальные состояния [5] — в наших наблюдениях приступы внезапного падения в виде комплекса симптомов, начинавшихся с пароксизма резкой головной боли, иногда в сопровождении вертиго и резкого падения в большинстве случаев с краткой потерей сознания. Провокация таких приступов всегда была связана с факторами срыва ликвородинамики (кашель, смех и т.д.). Данные

состояния чаще встречались у пациентов 1-й группы.

Одним из редких, описанных в литературе [5, 7] клинических проявлений МК 1, являются нарушение ритма и глубины дыхания по типу апноэ и приступы нехватки воздуха, удушье. Эти симптомы выявлялись у больных с более высокой встречаемостью в 1-й группе. Провоцирующими факторами служили длительное пребывание лёжа на спине, а также факторы повышения внутричерепного давления.

Среди выявленных клинических объективных симптомов наиболее распространенными были стато-локомоторные нарушения и нистагм (табл. 2).

Таблица 2

Объективные симптомы изолированной МК 1 и сочетанной с сирингомиелией

Симптомы	МК 1 (n=63)		МК 1+ сирингомиелия (n=67)	
	абс.	%	абс.	%
Вертикальный нистагм	38	60,3*	23	34,3
Горизонтальный нистагм	53	84,1**	36	53,7
Бульбарный синдром	22	34,9*	18	26,8
Пальценосовая проба	48	76,2**	29	34,3
Тандемная ходьба	31	49,2*	17	25,3
Вертикальная асинергия Бабинского	51	80,9**	34	50,70
Проба Ромберга	28	44,4*	16	23,9
Нарушение чувствительности на лице	12	19,0**	9	13,4
Центральные вегетативные нарушения	13	20,6	13	19,4
Сегментарные чувствительные нарушения	19	30,1	63	94,0*

* $p < 0,05$, ** $p < 0,01$.

Нарушения выполнения пальценосовой пробы достоверно преобладали в 1-й группе пациентов. Атаксия при пробе тандемной ходьбы, в позе Ромберга чаще встречалась у больных с изолированной МК 1 в сравнении с таковой при сочетанной форме. Одним из наиболее часто выявляемых симптомов в обеих группах была асинергия Бабинского (вертикальный ва-

риант пробы), преобладавшая по распространенности у больных с изолированной МК 1. Для группы с изолированной МК 1 было характерно более частое распространение симптома нистагма. Особенностью МК 1, отмеченной многими авторами, является наличие нистагма, «бьющего» вниз [10]. Как показали наши исследования, при обычном визуальном выявлении подобный нистагм наблюдался крайне редко. При использовании дополнительного устройства в виде увеличивающих линз данный признак выявлялся почти вдвое чаще у больных с изолированной МК 1.

Среди патологии черепных нервов преобладали расстройства каудальной группы — дисфония, дисфагия, ослабление глоточных рефлексов, которые не имели разительных отличий по частоте, но были выраженные в 1-й группе. К симптомам, возникающим вследствие нарушений на уровне КВП, причисляют центральные вегетативные проявления [7]. Не было установлено достоверных различий по таким клиническим симптомам, как тахикардия и аритмия. Центральный вегетативный характер симптомов предполагался только в случаях исключения соматической патологии, имеющей сходные проявления.

Нарушения, связанные с поражением спинного мозга, наблюдались в форме моторных и сенсорных сегментарных признаков. Если данные симптомы были характерны и закономерны для больных с сирингомиелией, то обнаружение их у больных с изолированной МК 1 было неожиданной находкой — прежде всего это касалось объективных сегментарных чувствительных нарушений, зафиксированных у больных с изолированной МК 1 в 30,1% случаев.

Анализ анамнестических данных позволил уточнить средний возраст дебюта симптомов БЗО. В группе больных с изолированной МК 1 клинические симптомы развивались несколько раньше — в возрасте $30,91 \pm 13,87$ года, а в группе с сочетанной МК 1 — $33,84 \pm 14,34$ года.

Сравнительный анализ степени эктопии миндалин показал отсутствие достоверных различий. В то же время следует отметить, что в группе изолированной МК 1 достоверно чаще встречались пациенты со средней степенью эктопии миндалин

мозжечка (от 5,1 до 10 мм — в 42,9%, свыше 10,1 мм — в 34,9%), а наименьшей численностью отличалась группа с эктопией до 5 мм. У больных МК I в сочетании с сирингомиелией преобладающими степенями опущения миндалин в примерно равной степени (38,8 и 37,3%) были позиции менее 5 мм и более 10,1 мм ниже уровня БЗО. Средние степени опущения миндалин мозжечка у больных с сирингомиелией встречались достоверно реже (23,9%, $p < 0,05$).

Принято считать, что МК I не имеет специфического клинического и неврологического дефицита [9]. В то же время рядом авторов выделяется группа симптомов, являющихся следствием компримирования невральных структур на уровне БЗО [10, 11, 13], а также признаки поражения задней черепной ямки. К ним относятся головные боли, «псевдотуморозный» симптомокомплекс, меньероподобный синдром, признаки поражения каудальной группы черепно-мозговых нервов, нистагм с направленностью вниз, атактические расстройства [6].

Наиболее типичными субъективными симптомами МК I было наличие головных болей, среди которых наибольшим постоянством отличались перманентные и пароксизмальные ликвородинамические. Также были распространены симптомы вестибуло-мозжечкового характера: пошатывание, ортостатические феномены, которые не всегда имели субъективное подтверждение. Данные симптомы трактуются как проявление компрессии мозжечка и ствола на краниовертебральном уровне [2, 4, 6, 10].

Выявленные нами различия в степени неврологических дефектов с большей выраженностью у больных с изолированной МК I могут служить подтверждением версии о различных уровнях ликвородинамических нарушений — с максимальными проявлениями на уровне БЗО у больных с изолированной МК I и ниже этого уровня в случаях развития при МК I сирингомиелии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Богданов Э.И. Сирингомиелия // Неврол. журн. — 2005. — № 6. — С. 4–11.
2. Менделевич Е.Г., Чувашев И.Р. Морфологические признаки нарушения циркуляции ликвора у больных сирингомиелией // Казанский мед. ж. — 2000. — № 5. — С. 379–381.

3. Менделевич Е.Г., Богданов Э.И., Михайлов М.К. Клинико-нейровизуальное исследование при сирингомиелии // Журн. неврол. и психиатр. — 2002. — № 7. — С. 36–40.

4. Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., Богданов Э.И. Сирингомиелия и мальформация Арнольда — Киари (клинико-нейровизуальные аспекты) — Казань: Медицина, 2002. — 236 с.

5. Berciano J., Poca M.-A., Garcia A., Sahuquillo J. Paroxysmal cervicobrachial cough-induced pain in with syringomyelia extending into spinal cord posterior gray horns // J.Neurol. — 2007. — Vol. 254. — P. 1290–1292

6. Ghassan K.B. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview // J. Neurosurg. Focus. — 2001. — Vol. 11. — P. 1–8.

7. Ireland P.D., Mickelsen D., Rodenhouse T.G. et al. Evaluation of the autonomic cardiovascular response in Arnold-Chiari deformities and cough syncope syndrome // Archives of neurology. — 1996. — Vol. 53. — № 6. — P. 526–531.

8. Meadows J., Kraut M., Guarnieri M. et al. Asymptomatic Chiari Type 1 malformation identified on magnetic resonance imaging. // J.Neurosurg. — 2000. — Vol. 92. — P. 920–926.

9. Meadows J., Guarnieri M., Miller K. et al. Type Chiari Malformation: A Review of the Literature // J.Neurosurgery Quarterly. — 2001. — Vol. 3. — P. 220–229.

10. Milhorat T.H., Capocelli Al. J., Anzil A.P. et al. Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: Analysis of 105 autopsy cases. // J. Neurosurg. — 1995. — Vol. 86, № 3. — P. 802–812.

11. Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M., Kula R.W. et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients // J. Neurosurgery. — 1999. — Vol. 44, № 5. — P. 1005–1017.

12. Mueller D.M., Oro' J.J. Prospective analysis of presenting symptoms among 265 patients with radiographic evidence of Chiari malformation type I with or without syringomyelia // J.Am. Acad. Nurse. Pract. 2004. — Vol. 3. — P. 134–138.

13. Nishikawa M., Sakamoto H., Hakuba A. et al. Pathogenesis of Chiari malformation: A morphometric study of the posterior cranial fossa // J. Neurosurg. — 1997. — Vol. 86, № 3. — P. 40–47.

Поступила 02.09.08.

SYMPTOMS OF ISOLATED CHIARI I MALFORMATION AND ASSOCIATED WITH SYRINGOMYELIA

I.L.Surzhenko, E.G. Mendelevich

Summary

Given are the results of comparative study of the clinical symptoms of the great occipital foramen in patients with Chiari I malformation, in conjunction with syringomyelia and without it. Shown were the differences in the clinical manifestations of prevalence in patients with isolated Chiari I malformation. Suggested were different levels of liquor-dynamic disorders with maximum at the level of the great occipital foramen in patients with isolated Chiari I malformation, and below that level in the case of development at Chiari I malformation with syringomyelia.