

## Синдром Киари у новорожденных

Л.А. Петрова, А.В. Розанов, Ю.И. Барашнев, В.О. Панов

### Chiari syndrome in neonates

L.A. Petrova, A.V. Rozanov, Yu.I. Barashnev, V.O. Panov

Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова, Москва

Представлены современные сведения об этиологии, патогенезе, клинических вариантах синдромов Киари I, II, III. Даны рекомендации для ранней диагностики. В качестве примера приводится собственное наблюдение глубоконедоношенного ребенка с синдромом Киари II, рожденного после использования вспомогательных репродуктивных технологий. Показано, что при своевременной пренатальной диагностике и раннем нейрохирургическом лечении удается оказать своевременную помощь для предупреждения или ослабления тяжелых неврологических и других нарушений.

*Ключевые слова:* дети, аномалия Киари, пренатальная диагностика, нейрохирургическая коррекция.

The paper provides an update on the etiology, pathogenesis, and clinical types I, II, and III of Chiari syndrome. Recommendations are given for its early diagnosis. As an example, the authors describe their own observation of a very premature baby with Chiari syndrome type II, who was born after the use of assisted reproductive technologies. It is shown that with timely prenatal diagnosis and early neurosurgical treatment, timely care can be delivered to prevent or alleviate severe neurological and other disorders.

*Key words:* children, Chiari anomaly, prenatal diagnosis, neurosurgical correction.

**В**рожденный порок развития Киари (синдром Киари) впервые описан немецким патологом Хансом Киари в 1890 г. [1]. Аномалия обусловлена каудальным смещением и грыжевым выпячиванием мозжечковых структур в цервикальный канал. Порок относится к группе врожденных дисрафических расстройств, сочетающихся с гидроцефалией и spina bifida. В основе дефекта — срастание закладки спинного мозга в нижнем своем отделе с задней стенкой позвоночного канала. В результате в процессе роста плода не происходит подтягивание спинного мозга вверх. При этом продолговатый мозг и отчасти мозжечок втягиваются через большое затылочное отверстие в позвоночный канал. В крайних случаях нижняя часть продолговатого мозга обнаруживается на уровне III—IV шейных позвонков. При вклинении мозга отверстие Люшка сдавливается, и ликвор может выходить из желудочковой системы только через отверстие Мажанди. Вместе с тем из-за сдавливания субарахноидальных пространств в окружности продолговатого мозга поступление ликвора от отверстия Мажанди к поверхности больших полушарий оказы-

вается также затрудненным, что ведет к постепенно развивающейся гидроцефалии. Продолговатый мозг при этом сильно деформируется, мозжечок отстает в развитии и наслаивается на продолговатый мозг. Считается, что синдром Киари может возникать и прогрессировать на протяжении почти всего внутриутробного периода жизни [2].

Исследования последних лет с использованием магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга позволили установить разную степень вклинения мозжечка и его миндалин в большое затылочное отверстие. На этом основании выделяются три типа синдрома.

Первый тип — аномалия Киари I — легкий вариант синдрома с относительно небольшим (около 12 мм) выпячиванием, сопровождающийся цервикомедулярными и краниовертебральными нарушениями, сдавливанием ромбовидного мозга и др. Эти нарушения настолько незначительны, что у большинства (57%) новорожденных детей обычно протекают бессимптомно, не позволяя определить частоту синдрома в популяции.

Теории возникновения аномалии Киари I различны [3]. В двух больших сериях томографических исследований, проведенных в США, частота этого типа составила 0,55 и 0,77% [4, 5]. Еще более низкий процент отмечен в аналогичной серии исследований в Японии [6].

При бессимптомном течении синдром Киари I чаще не требует лечения [7] или больные достаточно долго не нуждаются в хирургической коррекции [8].

Синдром Киари I может впервые диагностиро-

© Коллектив авторов, 2010

*Ros Vestn Perinatol Pediat 2010; 1:34-38*

Адрес для корреспонденции: Петрова Любовь Александровна — к.м.н., н.сотр. отделения новорожденных Научного центра акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова  
117997 Москва, ул. Ак. Опарина, д. 4

Розанов Андрей Викторович — к.м.н., ст.н.сотр. отделения новорожденных  
Барашнев Юрий Иванович — д.м.н., проф., засл. деятель науки РФ,  
консультант отделения новорожденных

Панов Вадим Олегович — к.м.н., ст.н.сотр. отделения рентгенорадиологической диагностики

ваться при проведении томографии головного мозга у детей старших возрастов и у взрослых, имеющих длительные и неясные по своему происхождению жалобы. Как правило, их беспокоят головная боль, онемение конечностей, общая слабость, нарушение координации, сколиоз, кифоз грудного отдела позвоночника и др. [6, 9–12]. Ряд исследователей [13, 14] хроническое апноэ сна у детей (центрального генеза) и, как следствие, нарушение нормального роста, поведения, снижение умственного развития (снижение IQ на 15%), одностороннее снижение слуховой функции на 10–44% относят к «симптомам сопровождения» недиагностированного синдрома Киари I. Авторы утверждают, что в таких случаях нейрохирургическая коррекция может оказать благоприятное влияние: в 28% случаев возможно полное выздоровление, а в 59% — длительная ремиссия наблюдавшихся расстройств [15].

Пытаясь понять патогенез этих неврологических нарушений, исследователи предполагают, что они могут быть обусловлены структурными изменениями задней черепной ямки и гидродинамическими нарушениями [16–18].

Синдром Киари I чаще встречается у женщин, чем у мужчин, — соотношение 3:2—3:1. Найдены существенные различия в распространенности синдрома между различными этническими группами [19].

Эта аномалия нередко входит в симптомокомплекс ряда других врожденных синдромов [20], что следует иметь в виду при проведении дифференциальной диагностики. К этим синдромам относятся:

- синдром акроцефалосиндактилии Апера (дефект гена FGFR2, локализованного на длинном плече хромосомы 10 в регионе 10q26; аутосомно-доминантное наследование), для которого характерны краниосиностоз, тканевая и костная синдактилия пальцев рук и ног и др.;
- синдром Крузона, или краниофациальный дизостоз (аллельный синдрому Апера; аутосомно-доминан-

тное наследование), в симптомокомплекс которого входят краниостеноз, проптозис, косоглазие, прогнатизм и др.;

- *нейрофиброматоз I* (дефект гена нейрофибромина, локализация 17q11,2; аутосомно-доминантное наследование), при котором обнаруживаются множественные кофейного цвета пятна на коже, множественный подкожный нейрофиброматоз, изменения радужки, повышенный риск опухолей зрительного нерва;
- *синдром Вильямса* (субмикроскопическая хромосомная делеция длинного плеча хромосомы 7 в регионе 7q11.23; аутосомно-доминантное наследование), для которого характерны аортальный стеноз, дисморфизм лица, низкорослость, гиперкальцемия и др.;
- *синдром Клиппеля—Фейля* (генетически гетерогенное состояние, преимущественно с аутосомно-доминантным типом наследования), сопровождающийся аномалией шейных позвонков, параличами черепных нервов, дефектами ребер, аномалиями почек и сердца.

Второй тип — синдром Киари II — характеризуется комплексом деформаций мозга, удлинённой формой дисплазированного мозжечка и ствола, внедряющихся в затылочное отверстие, и наличием *spina bifida*. При этом также обнаруживаются неправильное развитие телэнцефалона, дизэнцефалона, мезэнцефалона и верхнего шейного позвоночного канала, агенезия мозолистого тела.

Для этого типа порока свойственна высокая летальность в перинатальном периоде и в раннем детском возрасте. По данным аутопсии, среди детей с менингомиелоцеле аномалия Киари II обнаруживается в 95–100% случаев [21, 22].

Клинические проявления связывают с компрессией нервных тканей и аномальной динамикой цереброспинальной жидкости [23]. У ребенка диагностируются внутричерепная гипертензия, гидроце-

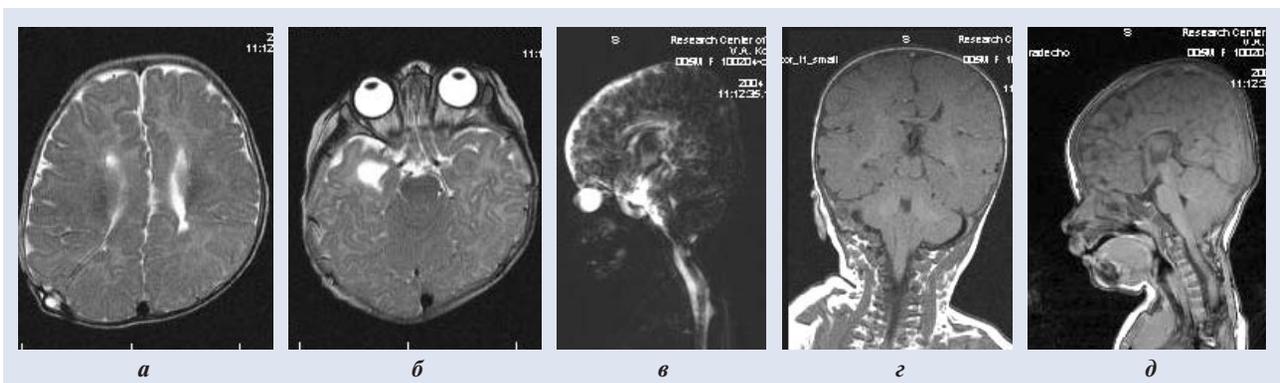


Рис. 1. Магнитно-резонансная томограмма головного мозга новорожденного с аномалией Киари II. Состояние после вентрикулоперинеостомии.

T<sub>2</sub>-взвешенные изображения в аксиальной проекции (а–в), T<sub>1</sub>-взвешенные изображения в коронарной (г) и сагиттальной (д) проекциях. Объяснения в тексте.

фалия, требующая хирургического лечения. На рис. 1 представлена магнитно-резонансная томограмма головного мозга новорожденного с аномалией Киари II, где отмечено сужение боковых желудочков (рис. 1, а) из-за возможной гиперфункции установленного в заднем роге правого бокового желудочка вентрикулоперитонеального шунта при локальном расширении переднего рога правого бокового желудочка (рис. 1, б) и расширении субарахноидальных пространств лобных и височных долей (см. рис. 1, а, в). Выявляется выраженное расширение субарахноидальных пространств переднего полюса правой височной доли и расширение височного рога правого бокового желудочка (см. рис. 1, б). В коронарной (рис. 1, г) и сагиттальной (рис. 1, д) проекциях четко видно, что миндалины мозжечка асимметрично пролабируют в большое затылочное отверстие до уровня позвонка С<sub>II</sub>, оказывая компрессионное воздействие на ствольные структуры (с типичным при этой аномалии удлинением продолговатого мозга), краниоспинальный переход и спинной мозг и создавая препятствие нормальной ликвородинамики. Обращает на себя внимание (см. рис. 1, д) уменьшение объема почти всех базальных цистерн и относительно небольшая степень сужения охватывающих цистерн (см. рис. 1, б). Мозолистое тело истончено и тотально уменьшено в объеме.

Важно подчеркнуть, что при синдроме Киари II помимо смещения мозговых структур происходит также сдавление черепно-мозговых нервов, и у грудных детей проявляются такие симптомы, как диспноэ, стридор, нарушение сосания и глотания, увеличивается риск аспирации. При нарушениях функций п. vagus возможны респираторные расстройства и смерть [24, 25]. Наиболее часто причиной смерти является дисфункция ствола головного мозга [26].

Частота синдрома Киари II остается неясной. После введения в практику с 1992 г. исследований головного мозга с помощью МРТ [19] частота синдрома составляет 8,2 новых случая на 100 000 населения в год.

В литературе указывается на эффективность хирургического лечения у взрослых пациентов с синдромом Киари II [27]. В результате лечения уменьшаются неврологические расстройства, состояние больных улучшается и сохраняется стабильным в течение 2 лет в 94% случаев.

Исследования относительно течения беременности у женщин с Киари II немногочисленны [28]. В основном они касаются метода выбора анестезии в родах. В единичных случаях беременность может осложнить первоначальную симптоматику, но в целом не ухудшает общего состояния.

Третий тип — синдром Киари III, или синдром Арнольда—Киари — встречается в популяции значительно реже. Он проявляется в виде энцефалоцеле, содержащем мозжечок и структуры, свойственные

для Киари II. Наступающие нарушения циркуляции ликвора приводят к гидроцефалии и при этом особенно часто возникают экстремальные ситуации [20].

Следует отметить, что обычно при синдроме Арнольда—Киари гидроцефалия возникает только спустя некоторое время после рождения. Это связано с прекращением истечения ликвора из области *spina bifida* и накоплением его в ликворных пространствах головного мозга.

В клинической картине, помимо нарушений моторики, рефлексов с нижних конечностей (из-за *spina bifida*) и симптомов гидроцефалии, обнаруживаются односторонние поражения IX—XII черепно-мозговых нервов. При нарастании внутрочерепной гипертензии появляются нистагм, застойные соски зрительного диска и мозжечковые расстройства.

Для диагностики синдрома Киари II рекомендуется проведение ряда мероприятий. Требуется проведение нейросонографии, МРТ, а также краниографии, позволяющих оценить внутримозговые структуры — уменьшение размеров задней черепной ямки, расширение большого затылочного отверстия, смещение нижнего угла IV желудочка мозга до уровня II—III шейных позвонков, нарушение расположения мозжечка, его червя и миндалин по отношению к затылочному отверстию. Больные нуждаются в консультации нейрохирурга.

После точной диагностики дефекта рекомендуется хирургическая декомпрессия в целях снижения внутрочерепного и внутриспинального давления [10, 29, 30]. У детей операция ограничивается ламинэктомией С<sub>I</sub> или дуоропластикой. У 80% больных происходит уменьшение неврологической симптоматики к возрасту 1 года, но к 4 годам жизни в 50% случаев наблюдается декомпенсация.

Лучший прогноз при синдроме Киари II отмечается в тех случаях, когда время между постановкой диагноза и хирургической коррекцией было наименьшим. Наоборот, при длительном существовании внутрочерепной гипертензии и неврологических симптомов прогноз значительно хуже, так как за это время происходит атрофия ткани миндалин мозжечка и развивается глиоз [29, 30].

Приводим собственное наблюдение пренатально диагностированного синдрома Арнольда—Киари у новорожденного мальчика.

Матери ребенка 51 год, страдает нарушением репродуктивной функции и вторичным бесплодием в течение 20 лет. В анамнезе две беременности закончились прерыванием. Данная беременность третья, наступила после пятой попытки экстракорпорального оплодотворения и интраплазматической инъекции сперматозоида в ооцит. Беременность (дихориальная, диамниотическая двойня) протекала с тяжелым токсикозом в I триместре. На 19-й неделе гестации пренатально был диагностирован синдром Киари II

у одного плода. С 23-й недели гестации выявлена плацентарная недостаточность и преэклампсия. В связи с нарастанием клиники преэклампсии родоразрешение проведено в экстренном порядке путем кесарева сечения на 27-й неделе беременности.

Извлечены два глубоконедоношенных мальчика. Первый ребенок из двойни без видимых пороков развития (масса 980 г, длина 37 см, оценка по шкале Апгар 5/7 баллов). Второй ребенок (с пренатальным диагнозом синдрома Арнольда—Киари) извлечен в асфиксии легкой степени (оценка по шкале Апгар 5/6 баллов), масса тела 637 г, длина тела 30 см. Визуализировалась открытая форма *spina bifida* (рис. 2). Профилактически введен курсурф, и в 1-е сутки жизни ребенок был переведен в нейрохирургическое отделение городской больницы, где на 2-й день жизни ему была проведена успешная нейрохирургическая коррекция. С 23-го по 56-й день жизни он находился в реанимационном отделении, далее переведен для реабилитации в отделение патологии новорожденных центра (рис. 3).



Рис. 2. У новорожденного ребенка с пренатально диагностированным пороком Киари II после рождения визуализируется *spina bifida* (до операции).

На 2-м месяце жизни у ребенка возникли тазовые дисфункции (подтекание кала и мочи), выявлены другие аномалии (в частности, двусторонняя дисплазия тазобедренных суставов). Диагностирована активная фаза ретинопатии недоношенных (проведена криолазерная коагуляция периферических зон сетчатки).

## ЛИТЕРАТУРА

1. Tubbs R.S., Iskandar B.J., Barolucci A.A., Oa Kees W.J. A critical analysis of The Chiari 1,5 malformation // J. Neurosurg. 2004. Vol. 101. Suppl. 2. P. 179—183.
2. McLone D.C., Dias M.S. // The Chiari Malformation—cause and impact // Childs. Nerv. Syst. 2003. Vol. 19. P. 540—550.
3. Tubbs R.S., Hill M., Lou Kas M. et al. Volumetric analysis of the posterior fossa in a family with four generation of the Chiari Malformation Typ I // J. Neurosurg. Ped. 2008. Vol. 1. Suppl. 1. P. 21—24.
4. Elster A.D., Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiological reappraisal // Radiology. 1992. Vol. 183. P. 247—253.
5. Meadows J., Kraut M., Guarnieri M. et al. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging // S. Neurosurg. 2000. Vol. 92. P. 920—926.
6. Furuya K., Sano K., Segawa H. et al. Symptomatic tonsillar ectopia // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 1998. Vol. 64. P. 221—226.
7. Noveguo F., Caldakelli M., Chietto D. et al. The natural history of the Chiari Typ I anomaly // J. Neurosurg. Pediatric. 2008. Vol. 2. № 3. P. 179—187.
8. Caird O., Flynn P., Mc Connell R.S. Significant clinical and radiological resolution of a spinal cord syrinx following the



Рис. 3. Тот же ребенок через 2,5 мес после успешно проведенной операции (а), компенсированная гидроцефалия (б).

В возрасте 2,5 мес сохранялась гидроцефалия, но со стабилизацией процесса. При исследовании с помощью МРТ была подтверждена пренатально диагностированная аномалия Киари II.

Таким образом, своевременная пренатальная диагностика синдрома Киари II позволила провести раннее нейрохирургическое лечение, сохранить жизнь ребенку и избежать тяжелых нарушений. В дальнейшем ребенок будет нуждаться в длительной реабилитации, наблюдении невролога, нейрохирурга и других специалистов.

- release of tethered cord in a patient anatomically normal conus medullaris // *J. Neurosurg. Pediatric*. 2008. Vol. 1. № 5. P. 396—398.
9. *Milhorat T.B., Bolognese P.A., Nishikawa M. et al.* Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling and chiari malformation typ I in patients with hereditary // *J. Neurosurg. Spin*. 2007. Vol. 7. P. 601—609.
  10. *Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M. et al.* Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients // *Neurosurgery*. 1999. Vol. 44. P. 1005—1007.
  11. *Qiu Y., Zhu Z., Wang B., Yu Y. et al.* Radiological presentations in relation to curve severity in scoliosis associated with syringomyelia // *J. Pediatr. Orthop*. 2008. Vol. 28. № 1. P. 128—133.
  12. *Steinbok P.* Clinical features of Chiari I malformation // *Childs Nerv. Syst*. 2004. Vol. 20. P. 329—331.
  13. *Danvillers Y., Stal Y., Abril B. et al.* Chiari malformation and sleep related breathing disorders // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat*. 2007. Vol. 78. P. 1344—1348.
  14. *Simons I.P., Rescetta M.N., Chi D.N.* Sensorineural Hearing impairment in children With Chiari I Malformation // *J. Otol. Rhin. Laryng*. 2008. Vol. 117. № 6. P. 443—447.
  15. *Guo F., Wang M., Long I. et al.* Surgical management of chiari malformation: analysis of 128 cases // *Pediatr. Neurosurg*. 2007. Vol. 43. № 5. P. 375—381.
  16. *Iskandar B.I., Quigley M., Haughton V.* Foramen magnum cerebrospinal fluid flow characteristics in children with Chiari I malformation before and after craniocervical decompression // *J. Neurosurg*. 2004. Vol. 101. Suppl. 2. P. 169—178.
  17. *Nash I., Cheng J.S., Meyer G.A., Remler B.F.* Chiari type I malformation: overview of diagnosis and treatment // *W.M.J.* 2002. Vol. 101. № 8. P. 35—40.
  18. *Trigylidas T., Baronia B., Vassilyad M. et al.* Posterior fossa dimension and volume estimates in pediatric patients with Chiari I malformation // *Childs Nerv. Syst*. 2008. Vol. 24. № 3. P. 329—336.
  19. *Risskel K.L., Anderson N.E., Charleston A.J. et al.* Ethnic differences in syringomyelia in New Zealand // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat*. 2006. Vol. 77. № 8. P. 989—991.
  20. *Congenital malformations / Ed. P. Kumar, B.K. Burton.* Mc Graw Hill Medical, New York, 2008. 390 p.
  21. *Дуус П.* Топический диагноз в неврологии. Анатомия. Физиология. Клиника. М.: ИПЦ «Вазаф-Ферро», 1996. 191 с.
  22. *McLone D.G., Naidich T.P.* Myelomeningocele. In: *Disorders of the Developing Nervous System: Diagnosis and Treatment / Ed. H. Hoffman.* Boston, 1986. P. 87—107.
  23. *Taylor F.R., Larkins M.V.* Headache and Chiari I malformation: clinical presentation, diagnosis and controversies in management // *Curr. Pain Hedache*. 2002. Vol. 6. № 4. P. 331—337.
  24. *Hudgins R.J., Boydston W.R.* Bone regrowth and recurrence of symptoms following decompression in the infant with Chiari malformation // *Pediatr. Neurosurg*. 1995. Vol. 23. P. 323—327.
  25. *McLone D.C., Dias M.S.* The Chiari malformation: cause and impact // *Childs. Nerv. Syst*. 2003. Vol. 19. P. 540—550.
  26. *Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M. et al.* Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients // *Neurosurgery*. 1999. Vol. 44. P. 1005—1007.
  27. *Zhang Z.Q., Chen Y.Q., Chen Y.A. et al.* Chiari I malformation associated with syringomyelia: a retrospective study of 316 surgically treated patients // *Spinal Cord*. 2008. Vol. 46. P. 358—363.
  28. *Muller D.M., Oro J.* Chiari I malformation with or without syringomyelia and pregnancy: case studies and review of the literature // *Am. J. Perinatol*. 2005. Vol. 22. № 2. P. 67—70.
  29. *Tubbs R.S., McGirt M.S., Oakes W.J.* Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari malformations // *J. Neurolog*. 2003. Vol. 99. P. 291—296.
  30. *Teo C., Parker E.C., Aureli S. et al.* The Chiari II malformation: a surgical series // *Pediatr. Neurosurgery*. 1997. Vol. 27. P. 223—229.

Поступила 20.09.09

**Последствия профилактики В-стрептококковой инфекции у новорожденных**

**Consequences of prophylaxis for group B streptococcal infections of the neonate**

*R.S. Baltimore*

*Semin. Perinatol*. 2007. Vol. 31. № 1. P. 33—38.

В 70-х годах прошлого столетия группа В-стрептококков являлась ведущей причиной инфекций новорожденных. В 80—90-х годах XX века показатель заболеваемости в США составлял 1,5—2 на 1000 населения. Селективное лечение В-лактаминами антибиотиками матерей оказалось очень успешным. В 1996 г. Центр по контролю заболеваемости американского колледжа акушерства и гинекологии и американской Академии педиатрии рекомендовал использование одной из двух профилактических стратегий: устранение бактериальной инфекции или профилактику у матерей, не имеющих стрептококковой инфекции в пренатальном периоде. В 2002 г. было решено использовать метод по устранению бактериальной инфекции, который позволил бы полностью предотвратить ее распространение. Следуя этим рекомендациям, удалось добиться уменьшения случаев инфицирования более чем на 70%, а также снизить расовые различия в распространенности инфекции. Но, к сожалению, на сегодняшний день по-прежнему остается неясным, следует ли подвергать миллионы матерей воздействию пенициллина или ампициллина. Может ли такая стратегия иметь нежелательный эффект и повысить риск инфицированности детей кишечной палочкой или привести к появлению большего числа ампициллинрезистентных штаммов, являющихся причиной раннего начала заболевания у новорожденных.

Референт *А.И. Асманов*