

А.Т. ЗАББАРОВА, Э.И. БОГДАНОВ, М.А. ХАЙРУЛЛОВ, Ч.Р. НУРМИЕВА

УДК 616.831.7:616.711-007.271

Республиканская клиническая больница МЗ РТ, г. Казань
Казанский государственный медицинский университет

Синдром «тесной» задней черепной ямы в сочетании с первичным центральным цервикальным стенозом

Заббарова Айсылу Тальгатовнакандидат медицинских наук, доцент кафедры неврологии и реабилитации, врач невролог клиничко-экспертного отделения.
420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49, тел. 8-903-306-44-38, e-mail: aisluzab@mail.ru

Представлено описание наблюдения 9 пациентов с синдромом «тесной» задней черепной ямы в сочетании с первичным центральным спинальным цервикальным стенозом. Обсуждаются вопросы патогенеза клинических проявлений и диагностики. Отмечен высокий риск развития миелопатии с формированием парезов и сегментарных чувствительных расстройств в данной группе пациентов.

Ключевые слова: задняя черепная яма, цервикальный стеноз, миелопатия.

A.T. ZABBAROVA, E.I. BOGDANOV, M.A. KHAYRULLOV, C.R. NURMIEVARepublican Clinical Hospital of Ministry of Health Care of the Republic of Tatarstan, Kazan
Kazan State Medical University

Syndrome of the «overcrowded» posterior cranial fossa with primary central cervical spinal stenosis

The description of the 9 patients with syndrome of the «overcrowded» posterior cranial fossa with primary central cervical spinal stenosis is presented. Pathogenesis of the clinical manifestation and diagnosis are discussed. The high risk of development of a myelopathy in this group of patients is noted.

Keywords: posterior cranial fossa, cervical stenosis, myelopathy.

Практический интерес к исследованию сочетания синдрома «тесной» задней черепной ямы с цервикальным стенозом обусловлен недостаточной изученностью вопросов распространенности и проявлений данных врожденных костных аномалий, а также клинического значения отдельных компонентов этого сочетания костной патологии.

Основным следствием «тесноты» задней черепной ямы в сочетании или без дислокации миндалин мозжечка являются ликвородинамические нарушения, которые лежат в основе собственно проявлений мальформации Киари, а также образования полостей в спинном мозге, что наиболее убедительно было показано в современных клиничко-ликвородинамических сопоставлениях [4]. Самостоятельные, не связанные с патологией черепа спинальные процессы — грыжи межпозвоночных дисков, арахноидиты — обуславливая различные варианты стенозов и «тесноты» позвоночного канала, также могут вызывать нарушение ликвородинамики, в том числе с формированием спинальных полостей [3, 7]. В тоже время известно, что «тесная» задняя черепная яма и спинальные стенозы, особенно врожденные формы, могут оставаться «бессимптом-

ными», в том числе, не вызывая нарушений ликвородинамики [2, 8]. В этой связи представляет интерес исследование клинического значения сочетания этих двух факторов — «тесной» задней черепной ямы и первичного спинального стеноза — нередко бессимптомных в изолированном состоянии. В данной работе представлено описание наблюдения пациентов с синдромом «тесной» задней черепной ямы в сочетании с первичным центральным спинальным цервикальным стенозом.

Материалы и методы

Из базы данных взрослых пациентов были отобраны наблюдения с МРТ верифицированным синдромом «тесной» задней черепной ямы в сочетании с первичным центральным цервикальным спинальным стенозом. В исследование не включали пациентов с объемными образованиями головного, спинного мозга и позвоночного канала, с демиелинизирующими заболеваниями, а также пациентов старше 60 лет. МРТ диагностика «тесной» задней черепной ямы основывалась на выявлении низкого (на уровне большого затылочного отверстия или ниже) стояния миндалин мозжечка в соче-



Таблица 1.
Основные клинические симптомы и признаки пациентов с «тесной» задней черепной ямой и первичным центральным спинальным цервикальным стенозом

Симптомы и признаки	Всего (n)
Жалобы пациентов	
Головная боль	7
Боль в пояснице	6
Боль в шее	5
Боль в руках	5
Боль в ногах	5
Слабость в ногах	5
Снижение чувствительности в руках	4
Снижение остроты зрения	3
Снижение слуха, «шум» в голове	3
Слабость в руках	3
Потемнение перед глазами при вставании	2
Данные объективного осмотра	
Гиперрефлексия в ногах	8
Болезненность при пальпации позвоночника	7
Особенности телосложения	6
Сегментарная гипестезия в руках и на туловище	5
Гипорефлексия в руках	4
Гиперрефлексия в руках	4
Статико-локомоторная атаксия	4
Парез в руках	3
Парапарез в ногах	2
Односторонняя радикулопатия L5	2

тании со щелевидной или отсутствующей большой цистерной головного мозга. Первичный центральный цервикальный спинальный стеноз диагностировали при выявлении уменьшения абсолютного значения переднезаднего сагиттального диаметра позвоночного канала до 12 мм и менее. Морфометрию проводили по срединно-сагиттальным МРТ изображениям (1Т). Всем пациентам определяли значение индекса Павлова-Торга (отношение переднезаднего диаметра

позвоночного канала к переднезаднему диаметру тела позвонка) и величину резервного пространства (разница переднезаднего диаметра позвоночного канала и спинного мозга). Для количественной оценки вторичных дегенеративно-дистрофических изменений позвоночного канала использовали шкалу (SS) спондилогенного стеноза (Mifsud V., 2000). Статистическую обработку данных проводили с применением параметрических и непараметрических критериев. Результаты рассматривались как статистически достоверные при значении $p < 0,05$.

Результаты

В ходе исследования было выявлено 9 наблюдений (2 женщины и 7 мужчин, средний возраст – 45±7 лет), соответствующих критериям отбора (см. рис.). Это составило 3,5% в группе пациентов с синдромом «тесной» задней черепной ямой и 2,9% в группе пациентов с цервикальным стенозом. Восемь пациентов были жителями сел. Средний порядок рождения пациентов в группе составил третий из 5 детей в семье. У 7 пациентов работа связана с тяжелой физической нагрузкой (трактористы, животноводы). В качестве факторов, спровоцировавших появление клинической симптоматики, 4 пациента называют легкие травмы, 4 пациента указывают на физическую перегрузку, 2 пациента – на переохлаждение. Шесть пациентов имели сопутствующую патологию желудочно-кишечного тракта или артериальную гипертонию. Кроме того, большинство пациентов группы имели тенденцию к избыточному весу (среднее значение индекса массы тела – 27±2 кг/м²). При внешнем осмотре у шести пациентов были выявлены следующие особенности телосложения: шейно-грудной сколиоз в сочетании с крупными кистями и носом (1М), низкий рост (3М), долихокrania и «высокое» небо (7М), усиленный грудной кифоз (8М), низкий рост, короткая шея, относительно узкий таз и широкие плечи (6F), низкий рост, короткая шея и амниотические перетяжки на пальцах (9F). По данным МР-морфометрии, среднее значение переднезаднего размера позвоночного канала на шейном уровне составило 11±1 мм (10 мм-12 мм). Расположение нижнего края миндалин мозжечка на уровне БЗО было у 7 пациентов, ниже БЗО – у двух пациентов (на 3 и 6 мм). Среднее значение индекса Торга-Павлова (канал/тело) составило 0,70±0,16 (0,5-0,9), средняя величина резервного пространства – 4±1 мм (1,6 мм-5 мм), среднее значение по шкале спондилогенного стеноза (SS) – 7±5 (2-14). Изменения в спинном мозге были выявлены у трех пациентов: узкая сирингомиелитическая полость (1), центромедуллярная Т2-гиперинтенсивность без Т1-гипоинтенсивности (2). Отмечена положительная корреляция величины позвоночного канала с индексом Торга-Павлова ($t=2,96$) и с величиной резервного пространства ($t=3,7$). Не выявлено связи костных показателей первичного цервикального стеноза с показателем спондилогенного стеноза.

Основные симптомы и признаки, выявленные у двух и более пациентов, представлены в таблице 1. Наиболее частыми жалобами пациентов были боли, которые отмечались у всех пациентов. Семь пациентов жаловались на головную боль (лобная или затылочно-лобная боль с ощущением давления на глаза и слезотечением — у 4-х обследованных, диффузная распирающая с тошнотой, усиливающаяся при кашле – у1, давящая гемикrania – у 1, ощущение давления в висках – у 1. Шесть пациентов указывали на поясничные боли, иррадиирующие в одну или обе ноги, а пять пациентов – на боль в шее и руках (ноющие боли, ощущение «ломоты и зуда», ударов электрического тока или «вытягивания жил»). Один пациент отмечал неустойчивость при ходьбе по типу «уплывания земли под ногами» до падений, ощущение «пробегания электрического тока» в руках, сопровождающееся



Таблица 2. Основные клинические симптомокомплексы и данные МР-томографического обследования пациентов с «тесной» задней черепной ямой и первичным центральным спинальным цервикальным стенозом

Пациент	1М.	2М.	3М.	6F.	9F.	5М.	8М.	4М	7М.
Возраст, лет	50	50	44	36	36	38	48	44	55
Неврологические симптомокомплексы:									
двигательные выпадения	+	+	+	+	+				+
люмбалгии/люмбоишалгии	+	+	+	+			+		+
сегментарная гипестезия	+		+	+		+	+		
распространенные боли	+		+	+			+		
изменения в спинном мозге*	+		+	+					
Показатели костного фенотипа:									
позвоночный канал**, мм	12	10	11	11	10	10	12	11,6	12
сужение большой цистерны и ретроцеребеллярных ликворных пространств	+	+	+	+	+	+	+	+	+
канал/тело**	0,86	0,5	0,6	0,9	0,6	0,5	0,9	0,6	0,8
резервное пространство**, мм	4	5	5	5	3	4	4	1,6	5
показатель шкалы SS	14	14	9	9	6	5	3	2	2

быстрыми подергиваниями отдельных мышц рук (больше слева), медленные непроизвольные «выворачивания» левой руки и «вытягивания» левой ноги, а также тазовые нарушения по типу задержки мочеиспускания.

При объективном осмотре у 6 пациентов были выявлены негативные сенсорные симптомы, в том числе, сегментарно-диссоциированные нарушения чувствительности по типу «куртки» у двух пациентов с МРТ верифицированной миелопатией (пациент с щелевидной сирингомиелитической полостью и пациентка с центральнодуллярной Т2-гиперинтенсивностью без Т1-гипоинтенсивности). Признаки поражения двигательной сферы были выявлены у всех пациентов. Три пациента, у которых двусторонняя гипорефлексия в руках сочеталась с оживлением рефлексов с нижних конечностей, имели МРТ верифицированные признаки миелопатии. Кроме того, при оценке неврологического статуса у отдельных пациентов выявлены нистагм и поражение слухового нерва, дистония с миоклониями, а также двусторонняя частичная атрофия зрительных нервов у пациента с долихокранией.

Сопоставление основных клинических симптомокомплексов с особенностями костного фенотипа позволило выявить у пациентов с большим значением показателя спондилогенного стеноза тенденцию к большей частоте двигательных выпадений, распространенных болей (в 4-5 зонах из пяти), сегментарной гипестезии в руках и на туловище, люмбалгий и люмбоишалгий, а также МРТ верифицированной миелопатии (табл. 2). Сравнение симптоматики обследованной группы пациентов

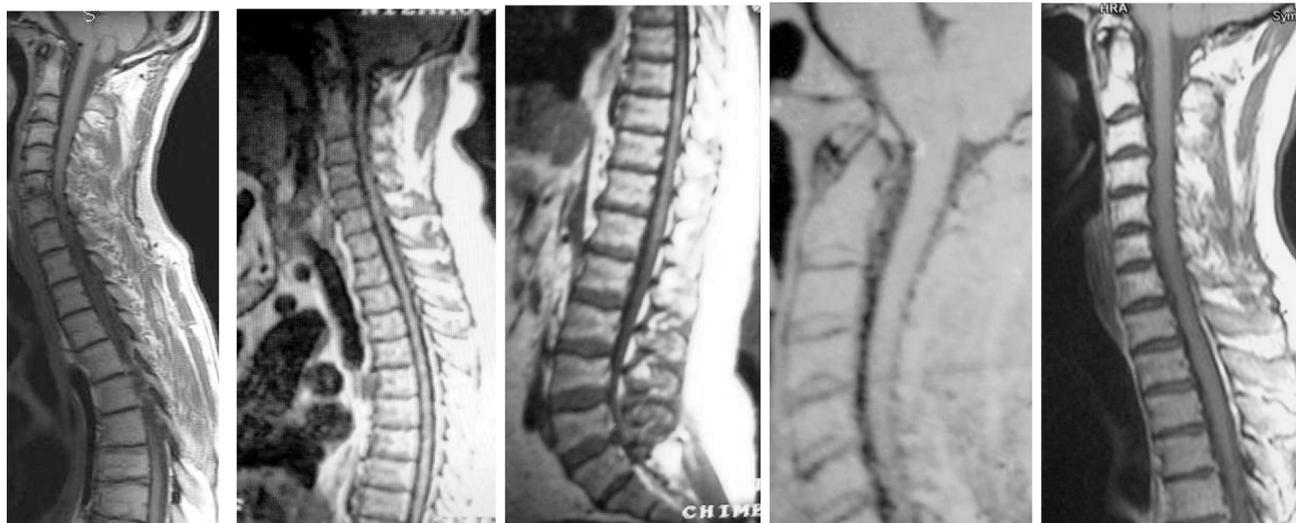
с клиническими проявлениями «тесной» ЗЧЯ в целом (по данным 364 пациентов в исследовании Milhorat et. al., 1999 [9] и 200 собственных наблюдений) показало, что сочетание с первичным цервикальным стенозом повышает главным образом частоту развития проявлений миелопатии – парезов конечностей (56% и 38-47% соответственно), гипорефлексии в руках (44% и 16-26%) и сегментарных расстройств чувствительности в руках и на туловище (56% и 20-39%), что, соответственно, утяжеляет прогноз для данной группы пациентов.

Обсуждение

Результаты проведенного исследования показали, что сочетание синдрома «тесной» задней черепной ямы и первичного центрального спинального цервикального стеноза относительно редко (около 3%) наблюдается среди пациентов, обратившихся за медицинской помощью к неврологу. Структурно-анатомическими особенностями фенотипа представленной серии наблюдений было формирование «тесной» задней черепной ямы без выраженной церебеллярной эктопии, частое сочетание первичного цервикального стеноза с вторичными дегенеративно-дистрофическими изменениями позвоночника, наличие у большинства пациентов особенностей телосложения (короткая шея, краниосиностозы, сколиоз), учет которых может способствовать скринингу или ранней доклинической диагностике врожденной костной патологии. Кроме того, к особенностям телосложения пациентов с цервикальным стенозом может быть отнесено относительно малое расстояние

Рисунок.

Данные МРТ/КТ обследования девяти пациентов (семь мужчин – 1М-5М, 7М, 8М и двух женщин – 6Ф, 9Ф) с сочетанием первичного цервикального стеноза с «тесной» задней черепной ямой и фото кистей с амниотическими перетяжками (9Ф)



1 М.

2 М.

2 М.

3 М.

4 М.

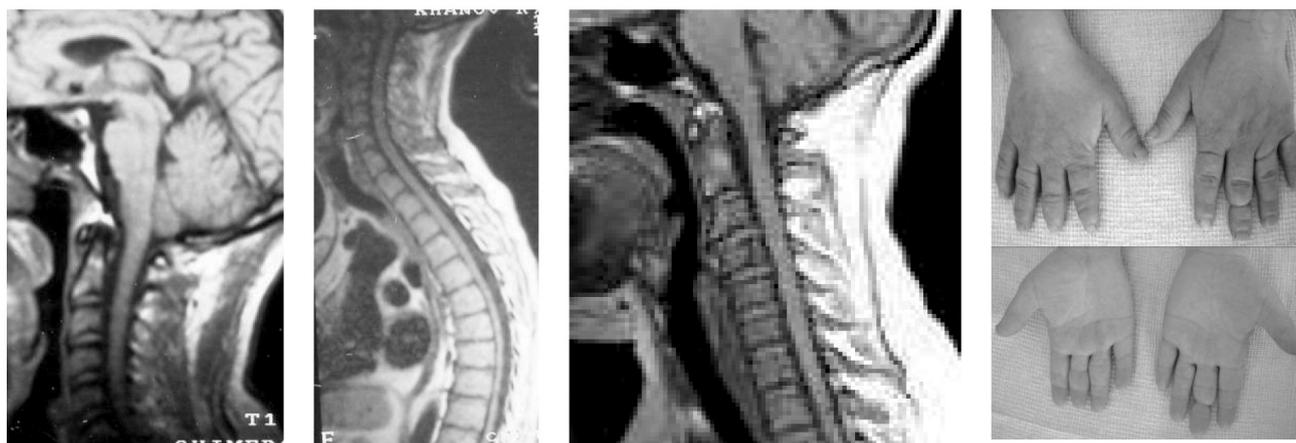


5 М.

5 М.

6 Ф.

7 М.



9 М.

9 М.

9 Ф.

9 Ф.

* — по данным МРТ;

** — указаны значения, определенные на срединно-сагиттальных изображениях на уровне тела позвонка С IV.



между внутренними углами глаз пациентов, что было показано ранее в антропометрическом исследовании пациентов с цервикальным стенозом [6]. Причины развития амниотических перетяжек, выявленных и в нашей группе пациентов, до конца не известны. Имеются отдельные публикации о связи амниотических перетяжек с врожденными заболеваниями соединительной ткани, с развитием феномена «жестко фиксированного спинного мозга» [10].

Клинически среди наших пациентов наиболее часто выявлялись различные болевые нейропатические феномены, двигательные выпадения и сегментарные гипестезии. Патогенез данной неврологической симптоматики может быть обусловлен сочетанием краниовертебральных ликвородинамических и цервикальных компрессионно-ишемических нарушений и, вероятно, в целом аналогичен механизмам развития клинических проявлений у пациентов с вторичными спондилогенными стенозами и различными вариантами «тесной» задней черепной ямы [1, 5]. Частое сочетание рассмотренного костного фенотипа с соматической патологией и люмбалгией требует дальнейшего исследования. Причиной поясничных болей у пациентов данной группы может быть сочетание первичного цервикального стеноза с первичным или вторичным поясничным стенозом. Кроме того, факторами, влияющими на появление симптоматики в обследованной группе больных, могут быть выраженность сопутствующих дегенеративно-дистрофических изменений позвоночника и ряд факторов среды: поздний порядок рождения пациентов, перенесенные легкие травмы и физическая перегрузка.

Таким образом, высокий риск развития миелопатии с формированием парезов и сегментарных чувствительных расстройств обуславливает актуальность ранней диагностики синдрома «тесной» задней черепной ямы в сочетании с первичным центральным цервикальным стенозом. Продолжение исследования с привлечением функциональных МРТ-ликвородинамических и генетических методов обследования, а также с учетом факторов среды будет способствовать лучшему пониманию механизмов развития клинической симптоматики, методов профилактики и лечения данной формы врожденной сочетанной костной патологии краниовертебральной области и шейного отдела позвоночника.

ЛИТЕРАТУРА

1. Заббарова А.Т., Богданов Э.И. Центромедулярная шейная миелопатия: клиническое значение спондилогенного фактора и синдрома «тесной большой цистерны» // Неврол. вестник. Журнал им. В.М. Бехтерева. - 2011. - Т. XLIII, № 1. - С. 87-90.
2. Нурмиева Ч.Р., Богданов Э.И. Цервикальный спинальный стеноз: клинические формы, диагностические критерии, лечение // Неврол. вестник. Журнал им. В.М. Бехтерева. - 2011. - Т. XLIII, № 4. - С. 57-64.
3. Fujiwara K. Cervical spondylotic amyotrophy with intramedullary cavity formation // Spine. - 2001. - Vol. 26, № 10. - P. 220-222.
4. Haughton V.M., Korosec F.R., Medow J.E. et al. Peak Systolic and Diastolic CSF Velocity in the Foramen Magnum in Adult Patients with Chiari I Malformations and in Normal Control Participants // Am. J. Neuroradiol. - 2003. - Vol. 24. - P. 169-176.
5. Heffez D., Ross R., Shade-Zeldow Y. et al. Clinical evidence for cervical myelopathy due to Chiari I Malformation and spinal stenosis in a non-randomized group of patients with the diagnosis of fibromyalgia // Eur. Spine J. - 2004. - Vol. 13, № 6. - P. 516-523.
6. Kasai Y., Akeda K., Uchida A. Physical characteristics of patients with developmental cervical spinal canal stenosis // Eur. Spine J. - 2007. - Vol. 16. - P. 901-903.
7. Kikuchi S., Shinpo K., Niino M. et al. Cervical Myelopathy due to a "Tight Dural Canal in Flexion" with a Posterior Epidural Cavity // Internal Medicine. - 2002. - Vol. 41. - P. 746-748.
8. Meadows J., Kraut M., Guarnieri M. et al. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging // J. Neurosurg. - 2000. - Vol. 92, № 6. - P. 920-926.
9. Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M. et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients // Neurosurg. - 1999. - Vol. 44, № 5. - P. 1005-1017.
10. Pettorini B., Abbas N., Magdum S. Amniotic band syndrome with tethering of the spinal cord: a case-based update // Childs Nerv. Syst. - 2011. - Vol. 27, № 2. - P. 211-214.