

3. Междисциплинарные проблемы неврологии и нейрохирургии

От редакции. Аномалия краниовертебрального перехода, в частности Арнольда-Киари, является одной из причин множества неврологических симптомокомплексов. В эру магниторезонансной томографии стала возможной тонкая дифференциальная диагностика ликвородинамических и сосудистых синдромов, связанных с этой аномалией. Широкий арсенал нейрохирургических методов лечения осложненных форм этой аномалии потребовал разработки лечебно-тактического алгоритма, который был успешно реализован в клинике нервных болезней и нейрохирургии городской клинической больницы №40.

Отдаленные результаты хирургического лечения мальформации Киари I типа в сочетании с сопутствующими аномалиями

Д. Б. Феоктистов, Н. Е. Крупина, С. С. Зимовик, Д. Ю. Рогов, В. Н. Севастьянов, Н. Б. Белик, Е. И. Балцат, Д. В. Дмитриев, В. В. Лесковец, С. В. Патюков

Клиника нервных болезней и нейрохирургии,
МУ Городская клиническая больница № 40, г. Екатеринбург
Уральская государственная медицинская академия

У больных неврологического профиля, обследованных с помощью магнитно-резонансной томографии (МРТ), часто обнаруживается мальформация Киари I типа (МК I) [3]. По современным представлениям, МК I представляет собой порок развития нервной трубки, возникающий на ранних этапах эмбриогенеза, характеризующийся каудальным смещением части мозжечка и продолговатого мозга ниже уровня большого затылочного отверстия (БЗО). МК I нередко сопровождается гемодинамическими и ликвородинамическими нарушениями, а также может сочетаться с костными аномалиями черепа и шейного отдела позвоночника, синингомиелией и гидроцефалией [2, 4, 9].

Частота встречаемости МК I, по данным разных авторов, составляет от 4 до 9 на 100 обследованных методом МРТ. Более часто данная патология встречается у женщин (примерное соотношение 3:2) [8]. По литературным данным, средний возраст начала проявления заболевания у мужчин 30,5 лет, у женщин — 32,7 лет [1,3]. По данным разных авторов [1, 7, 8, 9], у лиц с аномалиями КВО, МК I была выявлена в 20,0% — 30,0% наблюдений; среди наиболее часто сочетающихся аномалий выявлялись: базилярная импрессия (12,0% — 45,0% случаев), платибазия (9,0% — 23,0% случаев), ассимиляция атланта или его близость к затылочной кости (8,0% — 92,0% случаев). Частота встречаемости СМ у больных с МК I по данным разных авторов находится в пределах от 27,7% до 65,0%.

Частота встречаемости МК у больных с СМ составляет от 30,4% до 86,1%.

Возникновение гидроцефалии при МК I связано с дислокацией миндалин мозжечка и сопутствующим базальным арахноидитом, что приводит к нарушению ликвородинамики на уровне БЗО [5, 6].

В сериях наблюдений больных с МК I гидроцефалия встретилась в 9,2% — 30,5% случаев. Вследствие сложности патогенеза МК I и наличия часто встречающихся сопутствующих аномалий клиническая картина данного заболевания весьма вариабельна. Все встречающиеся жалобы и выявляемые симптомы можно разделить на 7 основных групп:

- 1) субокципитальный болевой синдром;
 - 2) гипертензионно-гидроцефальный синдром;
 - 3) бульбарный синдром;
 - 4) вестибуло-мозжечковые нарушения;
 - 5) глазодвигательные нарушения;
 - 6) синингомиелический синдром с диссоциированными нарушениями чувствительности;
 - 7) сколиоз и дизрафические признаки.
- Данные группы симптомов могут встречаться изолированно или варьированно сочетаться между собой.

Впервые описал и патофизиологически обосновал методику оперативного лечения W. J. Gardner (1950). Операция W. J. Gardner заключается в широкой краниовертебральной декомпрессии, рассечении спаек в области отвер-

ствия Мажанди, ревизии устья центрального канала и закрытии его фрагментом мышечной ткани. Операция заканчивается пластикой твердой мозговой оболочки с целью формирования большой затылочной цистерны. В связи с вариабельностью клинической картины, наличием сопутствующих аномалий, сложностью патогенеза, проблема хирургического лечения данного заболевания остается актуальной и сегодня.

Цель исследования. Оценить эффективность оперативных вмешательств у больных с МК I, как в изолированной форме, так и при наличии сопутствующих аномалий.

Материал и методы

В клинике нервных болезней и нейрохирургии ГКБ №40 с 1996 по 2006 год было проведено обследование и оперативное лечение 144 больным с МК I. Проводилось дооперационное обследование, включавшее в себя неврологический осмотр, магнитно-резонансную томографию (МРТ) и фазоконтрастную магнитно-резонансную ликворографию (ФМРЛ) на аппарате «Philips Gyroscan T5», транскраниальную ультразвуковую доплерографию (ТК УЗДГ) на аппарате «Nicolet Companion», соматосенсорные стволовые вызванные потенциалы (ССВП) на аппарате «Nicolet Viking Quest», осмотры отоневролога (Белик Н. Б.) и нейроофтальмолога (Балцат Е. И.). В отдаленном послеоперационном периоде нами было проанализировано состояние 48 человек. Из 48 прооперированных пациентов мужчин было 14 (29,8%), женщин — 34 (70,2%). Возраст больных на момент осмотра составил от 23 до 68 лет (средний возраст 46,9 лет), возраст на момент операции составил от 21 до 61 года (средний возраст 45,5 лет). Длительность катамнеза составила от 8 месяцев до 9 лет. В зависимости от наличия сопутствующих аномалий, больные были разделены на четыре группы: I — с изолированной МК I (7 человек), II — с сопутствующей сирингомиелией (28 человек), III — с сопутствующей гидроцефалией (2 человека), IV — с сопутствующей базиллярной импрессией (13 человек).

Результаты и их обсуждение

У большинства прооперированных пациентов с МК I первые проявления заболевания возникали в возрасте 20-40 лет. Манифестация заболевания в большинстве случаев проявлялась онемением, слабостью в верхней конечности, либо симптомом «полукуртки» 19 больных (38,8%), что характерно для сопутствующей сирингомиелии. Стато-координаторными нарушениями в виде головокружений и атаксии заболевание манифестировало у 13 человек (26,5%), болью в шейно-затылочной об-

ласти — у 11 (22,4%), бульбарным синдромом — у 4 (8,2%), дроп-атаками — у 2 (4,1%). При сопутствующей СМ начало заболевания, как правило, было более ранним, чем в остальных группах. В целом, сроки от появления первых симптомов до установления диагноза составили от 1 месяца до 40 лет, а от установления диагноза до проведения хирургического лечения — от 1 месяца до 35 лет. В последующем, у большинства больных (90,2%) отмечалось прогрессирующее течение заболевания с нарастанием тяжести имеющейся симптоматики и появлению новых симптомокомплексов. Большинство больных до операции проводилась консервативное лечение: реологическая, ноотропная, противовоспалительная терапия, витамины группы «В» (73,5%). Лучевая терапия радиоактивным иодом и рентгенотерапия проводилась 6 больным с сопутствующей сирингомиелией. У всех больных медикаментозная и лучевая терапия оказалась неэффективной. Консервативное лечение не проводилось вообще 5 больным (26,5%). Показаниями к оперативному лечению явились бульбарные расстройства (67,3%), вестибулярно-мозжечковая недостаточность (48,7%), двигательные и диссоциированные чувствительные нарушения (42,9%). У 3 больных с ГЦ ведущим оказался гипертензионный синдром, сопровождающийся головной болью, тошнотой и рвотой, отеком диска зрительного нерва. По данным дооперационной МРТ, степень выраженности пролапса мозжечковых миндалин через БЗО варьировала от 6 до 32 мм, степень выраженности сирингомиелических кист — от 32 до 140 мм в длину, от 6 до 12,5 мм в ширину. По данным ФМРЛ, у больных с изолированной МК I имелось умеренно выраженное затруднение движения ликвора по переднему и заднему субарахноидальным пространствам на уровне БЗО, а у больных с сопутствующей сирингомиелией — выраженное нарушение ликвородинамики по заднему субарахноидальному пространству. Исследование ССВП было проведено 42 больным до операции. Неизменные показатели имелись у 34,5% больных, у 45,3% были односторонние, а у 21,9% — двусторонние патологические изменения показателей. Зарегистрированы изменения параметров ВП, отражающие функциональные нарушения соматосенсорных проводящих путей на центральном уровне: у 18,5% — увеличение межпикового интервала N_9-N_{13} , у 24,2% — уменьшение амплитуды N_{13} -пика, у 38,2% — увеличение амплитуды межпикового интервала $N_{13}-N_{20}$, у 19,7% — уменьшение амплитуды N_{20} -пика. При наличии МК I большой величины определялись выраженные изменения в центральных соматосенсорных путях, при на-

личии сопутствующей СМ или БИ отражалось более частое поражение структур ствола головного мозга и верхне-шейного отдела спинного мозга. У 20 человек из 47 были выявлены изменения при проведении ТК УЗДГ. Наиболее часто встречающимся типом доплерограмм являлся «поток шунтирования». Этот синдром определялся у 16 больных (34,0%), частота его встречаемости нарастала достоверно по мере увеличения выраженности мальформации. Наиболее частым типом изменения гемодинамики в СМА явился синдром «затрудненной перфузии», который был выявлен у 13 больных (27,7%). В вертебробазиллярном бассейне основными типами изменений на доплерограммах были: «остаточный кровоток» у 21 больного (44,7%), «поток стеноза» у 13 больных (27,7%) и «затрудненная перфузия» у 5 больных (10,6%). Патологические типы доплерограмм в ВББ достоверно чаще встречались по мере увеличения выраженности мальформации, а также у больных с изолированной МК I.

Больным I группы было проведено одноэтапное хирургическое лечение в виде декомпрессии задней черепной ямки с ламинэктомией С₁-С₂, поднятием, резекцией или коагуляцией миндалин мозжечка, пластикой ТМО. В послеоперационном периоде отмечены улучшения ликвородинамики на уровне БЗО, остановка прогрессирования заболевания, регресс ствольных нарушений.

У 14 больных II группы также проводилась декомпрессия ЗЧЯ, двоим из них в отдаленном периоде выполнен второй этап — дренирование сирингомиелической кисты. У 3 больных декомпрессия ЗЧЯ и дренирование сирингомиелической кисты выполнялись одновременно. У 2 больных первым этапом выполнялось дренирование кисты, а в отдаленном периоде — декомпрессия ЗЧЯ, еще у 2 больных — ламинопластика на шейном уровне. В послеоперационном периоде отмечено уменьшение размеров сирингомиелических кист, значительный регресс двигательных нарушений, частичный регресс проводниковых расстройств чувствительности.

Обеим пациенткам III группы выполнено ВПШ системой высокого давления. После ВПШ симптоматика полностью регрессировала.

В IV группе 8 больным выполнялась декомпрессия ЗЧЯ. Еще 5 больным — декомпрессия ЗЧЯ с окципитоспондилодезом производилась первым этапом, а вторым этапом выполнялась трансоральная резекция зубовидного отростка С₂-позвонка. В послеоперационном периоде отмечен значительный регресс ствольной симптоматики.

Кроме того, у больных всех групп после операции отмечены достоверные изменения

ССВП в виде уменьшения интервалов N₉-N₁₃, N₁₃-N₂₀, увеличения амплитуды N₁₃, N₂₀ пиков. По данным ТК УЗДГ, у прооперированных больных достоверно уменьшилась встречаемость патологических типов кровотока в каротидном и вертебро-базиллярном бассейнах.

Обращает на себя внимание высокая частотность вестибулярно-мозжечковой недостаточности к оперативному лечению. Также, в позднем послеоперационном периоде, отмечен частичный регресс сирингомиелического синдрома, не коррелирующий со степенью спадения сирингомиелических кист.

Выводы

1. У больных с МК I нередко развивается патология ликворных пространств головного и спинного мозга с формированием ГЦ и СМ.

2. Сопутствующие СМ, ГЦ и БИ нередко утяжеляют течение заболевания, а в ряде случаев требуют и неотложного оперативного лечения.

3. При выборе оптимальной хирургической тактики стоит учитывать наличие и выраженность сопутствующей патологии. Эффективным методом у больных с МК I и СМ, а также с МК I и БИ является декомпрессия ЗЧЯ с пластикой ТМО. У больных с сопутствующей СМ, в ряде случаев, выполняется второй этап — дренирование сирингомиелических кист. Больным с сопутствующей БИ большой величины декомпрессия ЗЧЯ сопровождается одномоментным окципитоспондилодезом, отсроченно выполняется второй этап — трансоральная резекция зубовидного отростка С₂-позвонка. У больных с сопутствующей ГЦ операцией выбора является вентрикулоперитонеальное шунтирование системой высокого давления.

4. Оперативное лечение, проведенное в ранних сроках заболевания более эффективно, чем проведенное в поздних сроках.

5. Вестибулярно-мозжечковый и сирингомиелический синдромы более резистентны к оперативному лечению, чем бульбарный и гипертензионный.

6. Оперативное лечение нормализует ликвороциркуляцию на уровне БЗО, восстанавливает физиологические параметры интракраниального кровотока, останавливает прогрессирование заболевания.

Литература

1. Крупина Н. Е. Неврологические аспекты мальформации Киари. Дисс. на соискание уч. ст. д-ра мед. наук. Екатеринбург. 2003.
2. В. Г. Воронов, В. П. Берснев, С. Л. Яцук. Клиника, диагностика и лечение мальформации Арнольда-Киари у детей. *Нейрохирургия*. 2001; 2: 34-38.
3. Н. Е. Крупина, В. М. Белолед, Е. Г. Широкова, В. А.

- Сорокина. Мультифакторный характер мальформации Киари I типа. Журн. неврол. и психиатр. 2002; 102: 2: 23-26.
4. В. В. Крылов, О. Е. Егоров, В. В. Ткачёв. Экстрадуральная реконструкция затылочно-шейной дуальной воронки для лечения больных с аномалией Киари I типа. Нейрохирургия. 2001; 2: 59-64.
 5. В. И. Озерова. Мальформации головного мозга и гидроцефалия у детей. Журн. вопр нейрохир. 1996; 1: 6-8.
 6. Ш. М. Сафин, В. А. Нартайлаков, В. А. Хачатрян, К. Г. Валева, И. М. Сантов с соавт. Новое в нейрохирургии: о хирургическом аспекте лечения аномалии Арнольда-Киари в сочетании с напряженными ликворными объёмами различной локализации. Здравоохранение Башкортостана. 1999; 3: 1: 74-77.
 7. Moufarrij N, Awad IA: Classification of the Chiari Malformations and Syringomyelia. In Syringomyelia and the Chiari Malformations. Anson J, Benzel E, and Awad IA, eds. AANS Publishers, 1996: 27-34.
 8. Milhorat T. H., Chou M. W., Trindal E. M. Chiari I malformation refined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery. 1999; 44: 1005-1017.
 9. Ajay K.Bindal, Stewart B.Dunsker, John M.Tew Chiari I malformation: classification and management. Neurosurgery. 1995; 37: 6: 1069-1074.

От редакции. Невралгия тройничного нерва — камень преткновения для неврологии в силу своей безысходности. Набор традиционных средств ограничен нестероидными анальгетиками и антиконвульсантами. Счастливый случай приводит пациента к нейрохирургу, который вооружен современным алгоритмом эффективного решения данной проблемы. В основе этого алгоритма — лучевая диагностика причины микроваскулярной компрессии. В зависимости от этиопатогенетического фактора выбирается оперативная тактика. В последнее время в нейрохирургических клиниках онкоцентра и ГКБ№40 ежегодно проводится до 50 различных операций, решающих зачастую многолетнюю проблему отчаявшихся пациентов. Статья очень полезна для неврологов и терапевтов, хорошо иллюстрирована собственным материалом

Симптоматическая невралгия тройничного нерва при внутричерепных опухолях: обзор литературы, анализ собственного опыта

М. В. Герасимов, А. С. Шершевер

ГУЗ. СООД. Уральский межтерриториальный нейрохирургический центр им. проф. Д. Г. Шеффера, г. Екатеринбург

Резюме

Основной причиной невралгии тройничного нерва (НТН) считается микроваскулярная компрессия (МК) входной зоны корешка тройничного нерва (ТН). Значительно реже болевой синдром может быть вызван внутричерепной опухолью, вызывая симптоматическую невралгию тройничного нерва (СНТН).

Методы. Проведен обзор публикаций по СНТН за последние 15 лет. Изучены результаты лечения 131 пациента с клиникой НТН. В 12 случаях выявлена СНТН. В девяти — это были доброкачественные внемозговые опухоли, в 4 — злокачественное поражение основания черепа. В восьми случаях выполнена резекция опухолей. При невозможности удаления опухоли выполнена деструкция Гассерова узла.

Результаты. СНТН встречена в 9,16% серии. При резекции доброкачественных опухолей, во всех случаях выявлен нейроваскулярный конфликт с корешком ТН. Во всех случаях после операции достигнуто полное прекращение болей.

Заключение. НТН может являться симптомом объемного процесса головного мозга, что требует применения методов нейровизуализации во всех случаях возникновения НТН. Непосредственной причиной боли при СНТН явилась пульсирующая компрессия корешка ТН, вызванного или усугубленного опухолевым воздействием.

Ключевые слова: опухоль, мосто-мозжечковый угол, основание черепа, невралгия тройничного нерва, нейроваскулярный конфликт.

М. В. Герасимов — старший ординатор II нейрохирургического отделения ОГУЗ СООД.

А. С. Шершевер — доктор медицинских наук.