

На правах рукописи

ПАТЮКОВ Сергей Владимирович

**ВЫЗВАННЫЕ ПОТЕНЦИАЛЫ В ДИАГНОСТИКЕ
ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ
У БОЛЬНЫХ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ I ТИПА
(КЛИНИКО-НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ)**

14.01.11 – нервные болезни

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Екатеринбург – 2011

Работа выполнена в Государственном образовательном учреждении высшего профессионального образования «Уральская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации

Научный руководитель

доктор медицинских наук

Крупина Наталья Евгеньевна

Официальные оппоненты:

доктор медицинских наук, профессор

Кравцова Елена Юрьевна

доктор медицинских наук, профессор

Мякотных Виктор Степанович

Ведущее учреждение: Государственное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Российский государственный медицинский университет Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию Российской Федерации»

Защита диссертации состоится «10» июня 2011 г. в 10 часов на заседании совета по защите докторских диссертаций Д 208.102.03, созданного при Государственном образовательном учреждении высшего профессионального образования «Уральская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации по адресу: 620028, г. Екатеринбург, ул. Репина, д. 3

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ГОУ ВПО УГМА Минздравсоцразвития России по адресу: 620028, г. Екатеринбург, ул. Ключевская, д. 17, а с авторефератом на сайте: www.usma.ru

Автореферат разослан « 3 » мая 2011 г.

Ученый секретарь совета по защите докторских диссертаций Д 208.102.03
доктор медицинских наук, профессор

Базарный В.В.

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы. Современная неврологическая наука все чаще обращается к изучению аномалий развития нервной системы, одной из которых является мальформация Киари I типа (МК I), возникающая в связи с недоразвитием костей черепа, приводящим к уменьшению объема задней черепной ямки (ЗЧЯ) и вынужденному смещению миндалин мозжечка и ствола мозга через большое затылочное отверстие (БЗО) в позвоночный канал, что часто выявляется при использовании магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга.

По мнению С.Н. Давиденкова (1952); Л.О. Бадаляна (1984); N. Moufarrij и I.A. Awad (1997), основу МК I представляет грыжа ромбовидного мозга, которая нередко сопровождается гидроцефалией, сирингомиелией (СМ), деформациями ствола головного мозга, миелодисплазиями.

В публикациях М.Д. Благодатского и соавт. (1991); Е.И. Гусева и соавт. (1997); Т.Н. Milhorat и соавт. (1999) показано, что клинические проявления заболевания у больных с МК I многообразны: от бессимптомного носительства до угрожающей жизни неврологической симптоматики со стороны ствола головного мозга, а также выраженных спинальных нарушений.

Много неясного остается в вопросах патогенеза этой патологии: мало изучены функциональные нарушения структур головного и спинного мозга, что связано с недостаточным использованием современных методов нейрофизиологии. Метод исследования вызванных потенциалов (ВП) мозга является одним из ведущих неинвазивных и объективных методов в нейрофизиологии для получения объективной информации о состоянии периферических и центральных звеньев сенсорных систем (Г.Н. Авакян, 1985; В.В. Гнездицкий, 1997; Е.И. Гусев и соавт., 1994; Л.Р. Зенков и М.А. Ронкин, 1991; А.М. Halliday и соавт., 1987).

У больных с МК I, как правило, вовлекаются в патологический процесс слуховые и соматосенсорные пути. Комплексное исследование мультимодальных ВП позволяет объективизировать выраженность, уровень и распространенность функциональных нарушений в пораженных структурах мозга (В.В. Гнездицкий, 2003; Л.Р. Зенков и М.А. Ронкин, 1991; К.Н. Chiappa, 1990).

В мировой литературе имеются научные работы с применением отдельных методов ВП на немногочисленных и разнородных группах больных с МК I (R. Voog и соавт., 2004; К. Kamuro и соавт., 1992; W. Wagner и соавт., 1995), которые не позволяют получить целостную картину сопоставления клинических, нейровизуализационных и нейрофизиологических феноменов. Дальнейшее изучение больных с МК I с помощью мультимодальных ВП может дать более четкие представления о топическом диагнозе поражения нервной системы и патогенетических факторах, влияющих на наличие и выраженность функциональных нарушений, что особенно актуально для повышения качества диагностики этой патологии. Это определяет целесообразность проведения настоящего исследования.

Цель исследования: изучение результатов комплексного клинико-неврологического, нейровизуализационного и нейрофизиологического исследования мальформации Киари I типа для определения роли мультимодальных вызванных потенциалов в топической диагностике функциональных поражений нервной системы и анализа патогенетических механизмов заболевания.

Задачи исследования:

1. Выявить особенности функциональных нарушений акустической системы и уточнить топический диагноз её поражения на периферическом и центральном уровнях у больных с мальформацией Киари I типа с помощью коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию.

2. Установить характерные морфологические признаки мальформации Киари I типа и их влияние на особенности функциональных нарушений в акустической системе путем сопоставления данных нейровизуализации и коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию.

3. Определить типичные неврологические симптомы у больных с мальформацией Киари I типа и их связь с функциональными нарушениями в акустической системе при клинико-нейрофизиологических сопоставлениях.

4. Определить особенности функциональных нарушений соматосенсорной системы и уточнить топический диагноз её поражения на периферическом и центральном уровнях у больных с мальформацией Киари I типа с помощью коротколатентных соматосенсорных вызванных потенциалов на стимуляцию срединного нерва.

5. Установить патогенетические факторы, влияющие на особенности функциональных нарушений в соматосенсорной системе у больных с мальформацией Киари I типа, при сопоставлении данных нейровизуализации и коротколатентных соматосенсорных вызванных потенциалов на стимуляцию срединного нерва.

6. Выявить связь объективных неврологических симптомов с функциональными нарушениями в соматосенсорной системе у больных с мальформацией Киари I типа путем клинико-нейрофизиологических сопоставлений.

Научная новизна. Впервые у больных с мальформацией Киари I типа с помощью метода коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию уточнен топический диагноз функциональных нарушений в акустической системе (слуховой нерв и медулло-пункто-мезенцефальные отделы ствола мозга) и установлено, что особенности функциональных нарушений в акустической системе зависят от степени мальформации, наличия сопутствующих гипертензионно-гидроцефального синдрома, сирингомиелии и возраста больных. Степень мальформации влияет на встречаемость, локализацию и распространенность функциональных нарушений в периферических и центральных отделах акустической системы, а наличие сопутствующей сирингомиелии способствует учащению двусторонних функциональных нарушений в акустических структурах на периферическом, медулло-пунктинном и пункто-мезенцефальном уровнях. Сопутствующий гипертензионно-гидроцефальный синдром способствует возникновению функциональных нарушений в центральных отделах акустической системы (медулло-пунктинный уровень). По ме-

ре увеличения возраста больных происходит нарастание функциональных изменений (в основном на периферическом уровне). Определена достоверная связь кохлеарных, вестибулярно-мозжечковых, проводниковых и сегментарных симптомов заболевания с функциональными нарушениями в акустической системе.

Впервые у больных с мальформацией Киари I типа с помощью метода коротколатентных соматосенсорных вызванных потенциалов на стимуляцию срединного нерва определен топический диагноз функциональных нарушений в соматосенсорной системе (структуры ствола головного мозга и шейный отдел спинного мозга) у больных с мальформацией Киари I типа и выявлено, что особенности функциональных нарушений в соматосенсорной системе зависят от степени мальформации, сопутствующей сирингомиелии и возраста больных. Степень мальформации влияет на встречаемость функциональных нарушений в центральных отделах соматосенсорной системы и в основном определяет центральное афферентное проведение, а сопутствующая сирингомиелия способствует развитию билатеральных нарушений в центральных отделах соматосенсорной системы и патологических изменений преимущественно на уровне продолговатого мозга и шейного отдела спинного мозга. По мере увеличения возраста больных с мальформацией Киари I типа происходит усиление функциональных нарушений в соматосенсорной системе на уровне от плечевого сплетения до шейного отдела спинного мозга. У больных с мальформацией Киари I типа выявлена достоверная связь бульбарных, проводниковых и сегментарных симптомов заболевания с функциональными нарушениями в соматосенсорной системе. Установлено, что на стороне сегментарных диссоциированных нарушений чувствительности достоверно чаще определялось поражение проводящих соматосенсорных путей на уровне от плечевого сплетения до шейного отдела спинного мозга.

Практическая значимость. Коротколатентные стволые вызванные потенциалы на акустическую стимуляцию и коротколатентные соматосенсорные вызванные потенциалы на стимуляцию срединного нерва у больных с мальформацией Киари I типа позволяют объективно, с высокой степенью точности и неинвазивно оценить функциональное состояние структур периферической и центральной нервной системы, в том числе топику, выраженность и распространенность поражения акустической и соматосенсорной систем.

Разработан комплекс диагностических методов обследования больных с мальформацией Киари I типа. Определены диагностические критерии мальформации Киари I типа: типичные клинические неврологические, отоневрологические, нейроофтальмологические симптомы заболевания, данные краниографии, спондилографии, магнитно-резонансной томографии головного и спинного мозга, магнитно-резонансной ангиографии интракраниальных артерий, коротколатентных стволых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию и коротколатентных соматосенсорных вызванных потенциалов на стимуляцию срединного нерва. Это позволяет улучшить диагностику мальформации Киари I типа, объективно оценить состояние больного в динамике и после нейрохирургических операций.

Положения, выносимые на защиту:

1. Мальформация Киари I типа представляет собой комбинированную аномалию и имеет многообразные клинические проявления, что требует проведения комплексного клинического, нейровизуализационного и нейрофизиологического обследований с обязательным включением мультимодальных вызванных потенциалов для объективной оценки функциональных нарушений нервной системы.

2. У большинства больных с мальформацией Киари I типа имеются функциональные нарушения акустической системы на периферическом и центральном уровнях (слуховой нерв, медулло-понт-мезенцефальные отделы ствола мозга). На наличие патологических изменений в акустической системе влияют степень мальформации Киари I типа, сопутствующие гипертензионно-гидроцефальный синдром, сирингомиелия, а также возраст больных.

3. У больных с мальформацией Киари I типа определяются функциональные нарушения центральных соматосенсорных путей (структур ствола головного мозга и шейного отдела спинного мозга). На наличие функциональных нарушений в соматосенсорной системе оказывают влияние степень мальформации Киари I типа, сопутствующая сирингомиелия и возраст больных.

Внедрение в практику. Результаты исследования внедрены в практику работы неврологического отделения и отделения функциональной диагностики Центральной городской клинической больницы № 1 Октябрьского района г. Екатеринбурга. Результаты диссертационной работы внедрены также в учебный процесс студентов, постдипломную подготовку интернов, клинических ординаторов и слушателей курсов усовершенствования врачей по неврологии на кафедре нервных болезней и нейрохирургии ГОУ ВПО «Уральская государственная медицинская академия Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации».

Апробация работы. Диссертация выполнена в соответствии с планом научных исследований ГОУ ВПО УГМА Минздравсоцразвития России. Диссертационная работа апробирована на совместной научно-практической конференции сотрудников кафедры нервных болезней и нейрохирургии и врачей ЦГКБ №1 Октябрьского района г. Екатеринбурга, а также на Проблемной научной комиссии «Неврология и нейрохирургия» ГОУ ВПО УГМА Минздравсоцразвития России.

Основные положения работы были доложены и обсуждены на II Сибирской Международной научно-практической конференции неврологов (Новосибирск-Барнаул, 2006); научной конференции, посвящённой 40-летию отделения патологии позвоночника, «Хирургия позвоночника – полный спектр» (Москва, 2007); II Российском Международном конгрессе «Цереброваскулярная патология и инсульт» (Санкт-Петербург, 2007); Международном научном конгрессе «Бехтерев-основоположник нейронаук: творческое наследие, история и современность» (Казань, 2007); конференции «Новые технологии в диагностике, лечении и реабилитации неврологических заболеваний» (Москва, 2008); Межрегиональной научной сессии молодых ученых «Актуальные вопросы клиниче-

ской и экспериментальной медицины» (Пермь, 2009); научно-практической конференции, посвященной 80-летию неврологической службы в Рязани (Рязань, 2010); Межрегиональной научной сессии молодых ученых «Молодые ученые – здравоохранению Урала» (Пермь, 2010); 65-й Всероссийской научно-практической конференции молодых учёных и студентов с международным участием «Актуальные вопросы современной медицинской науки и здравоохранения» (Екатеринбург, 2010).

Публикации. По теме диссертации опубликовано 16 печатных работ, из них – 5 статей в журналах, рекомендованных ВАК Министерства образования и науки РФ.

Объем и структура диссертации. Диссертация изложена на 194 страницах машинописного текста, состоит из введения, обзора литературы, описания материала и методов исследования, двух глав собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций. Иллюстрирована 32 таблицами и 21 рисунком. Список литературы содержит 381 источник (92 отечественных и 289 зарубежных).

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Общая характеристика наблюдений. Работа выполнена на кафедре нервных болезней и нейрохирургии Государственного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Уральская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации. В условиях стационара проведено комплексное обследование и лечение 121 больного (43 мужчин и 78 женщин) в возрасте от 18 до 60 лет с МК I. Среди 121 пациента 87 больных имели изолированную МК I, а 34 – МК I и сопутствующую СМ. У одной больной с СМ имелась синингобульбия с распространением кисты на продолговатый мозг. У 60 (27 мужчин и 33 женщины) практически здоровых людей среднего роста (150 - 170 см) в возрасте от 20 до 50 лет в лаборатории нейрофизиологии были получены нормативные показатели коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию (КСВП на АС) и коротколатентных соматосенсорных вызванных потенциалов (ССВП) на стимуляцию срединного нерва.

МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ

В стационарных условиях проведено полное клиническое обследование 121 больного с МК I. Виды и количество методов обследования представлены в табл. 1. Диагноз наличия МК I, сопутствующих СМ и гидроцефалии у всех больных был установлен на основании данных МРТ. Для определения типа МК использована классификация, предложенная N. Moufarrij и I.A. Awad (1997), согласно которой МК у всех больных в нашем исследовании относились к I типу. В условиях клиники проводилось лечение и наблюдение в динамике 121 больного.

В стационарных условиях проведено полное клиническое неврологическое обследование 121 больного с МК I по общепринятой схеме (Е.И. Гусев и соавт., 2000) с детальной оценкой общемозговых и менингеальных симптомов, состояния черепных нервов, двигательной и чувствительной сферы, вегетативной нервной системы. Собранные при неврологическом осмотре жалобы больных и объективные неврологические симптомы были сгруппированы в стандартизированную схему по модифицированным нами таблицам неврологических признаков, предложенных Т.Н. Milhorat и соавт. (1999) для анализа клинических проявлений МК и СМ. В каждой таблице симптомы заболевания анализировались по группам в зависимости от выраженности мальформации. Все больные осмотрены отоневрологом и нейроофтальмологом.

Таблица 1

Виды и количество дополнительных методов обследования больных с мальформацией Киари I типа (n = 121)

Вид обследования	Количество обследованных больных
1. Клиническое неврологическое обследование	121
2. Консультация нейроофтальмолога	121
3. Консультация отоневролога	121
4. Магнитно-резонансная томография головного мозга	121
5. Магнитно-резонансная томография спинного мозга	121
6. Магнитно-резонансная ангиография интракраниальных артерий	77
7. Магнитно-резонансная ангиография магистральных артерий головы	37
8. Краниография	121
9. Спондилография	121
10. Коротколатентные стволовые вызванные потенциалы на акустическую стимуляцию	121
11. Коротколатентные соматосенсорные вызванные потенциалы на стимуляцию срединного нерва	121

Была проведена МРТ головного и спинного мозга на установке Gyroscan T5 фирмы «Philips Medical Systems» с силой магнитного поля в 1,0 теслы 121 пациенту с МК I по общепринятым схемам (А.Н. Коновалов и соавт., 1997). Ведущей методикой при МРТ был режим T1WI, в ряде случаев использовалась методика T2WI.

Проводилось изучение мальформаций мозговых и желудочковых структур, в особенности МК, СМ, синингобульбии и гидроцефалии. Параметры синингомиелической кисты и ее уровень определялись на сагиттальных томограммах МРТ в режиме T1WI (Е.Г. Менделевич и Э.И. Богданов, 2001; V.M. Naughton и соавт., 1999). Параметры желудочковой системы мозга, наличие гидроцефалии и ее выраженность изучались на аксиальных проекциях МРТ головного мозга

(R.R. Smith и J.C. George, 1999). Наличие гипертензионно-гидроцефального синдрома (ГГС) оценивалось нами на основании данных офтальмоскопии, транскраниальной доплерографии, клинических проявлений заболевания, краниографии, МРТ головного мозга.

Для определения наличия и выраженности МК I нами использовалось измерение опущения продолговатого мозга, которое оценивалось как отношение части продолговатого мозга, опущенной ниже уровня БЗО, ко всей длине продолговатого мозга. На основании проведенных измерений 121 больной был разделен на три группы по степени выраженности МК I: МК I 1 степени - опущение на 20,0% - 25,0%; МК I 2 степени - на 26,0% - 59,0%; МК I 3 степени - на 60,0% и более. МК I 1 степени расценивались нами как переходная ступень от нормы к патологии. Кроме этого, мы разделили больных с МК I в каждой из перечисленных трех групп в зависимости от наличия СМ.

Разделение 121 пациента с МК I на группы приведено в табл. 2. Используются общепринятые классификации СМ (В. Williams, 1997) и гидроцефалии (R.R. Smith и J.C. George, 1999). При определении морфометрических показателей на МРТ использованы общепринятые измерения костей свода и основания черепа (А.А. Луцки и соавт., 1998) и структур головного мозга (Ю.С. Щиголов и С.Н. Ларионов, 2001).

Проведена магнитно-резонансная ангиография (МРА) интракраниальных артерий мозга 77 пациентам с МК I, а 37 больным - МРА экстракраниальных артерий мозга на томографе Gyroscan T5 NT фирмы «Philips Medical Systems» по общепринятым схемам (О.С. Беличенко и соавт., 1998; Т.П. Тиссен и соавт., 2002). При обследовании анализировалось строение экстра- и интракраниальных артерий мозга, а также виллизиева круга в целом. К вариантам строения виллизиева круга относили одно- и двусторонние задние трифуркации внутренней сонной артерии (ВСА), персистирование рудиментарных каротико-базиллярных анастомозов (Р.М. Беленькая, 1979).

Таблица 2

Распределение на группы больных с мальформацией Киари I типа в зависимости от выраженности патологии и наличия сирингомиелии (n=121)

Группы больных	Изолированная мальформация Киари I типа (n = 87)	Мальформация Киари I типа и сирингомиелия (n = 34)
I (n = 10)	8	2
II (n = 69)	52	17
III (n = 42)	27	15

Краниография и спондилография шейного отдела позвоночника были произведены 121 пациенту с МК I на рентгеновском аппарате «Diagnost - 56» фирмы «Philips Medical Systems». При этом использовались общепринятые рентгенометрические показатели (Г.Ю. Коваль, 1984). Обращалось внимание на признаки повышения внутричерепного давления, краниостеноза, аномалий кранио-verteбральной области (КВО). Используются общепринятые классификации

аномалий КВО (А.А. Луцик и соавт., 1998) и краниостенозов (J.G. McCarthy и R.J. Wood, 1996).

В лаборатории нейрофизиологии на приборе «Bravo» фирмы «Nicolet» 121 пациенту с МК I типа по стандартной методике (Г.Н. Авакян и соавт., 1982; В.В. Гнездицкий, 1997; Л.Р. Зенков и М.А. Ронкин, 1991; К.Н. Chiappa, 1990) проведена регистрация КСВП на АС. Использовалась моноауральная стимуляция в виде щелчков небольшой длительности (0,1 мс) прямоугольной формы, подаваемых через наушники с частотой 10 Гц и интенсивностью 70 дБ над порогом слышимости.

При регистрации КСВП на АС применялась общепринятая схема размещения отведений (В.В. Гнездицкий, 1997). Для лучшей идентификации компонентов КСВП на АС при моноауральной стимуляции проводилась синхронная ипсилатеральная и контрлатеральная регистрация ВП относительно стимулируемой стороны слева и справа.

Частотная полоса пропускания колебалась от 50 Гц до 3000 Гц. Эпоха анализа составила 10 мс. КСВП на АС выделяли из фоновой ЭЭГ, усредняя 2000 – 3000 вызванных ответов под постоянным визуальным контролем.

Для оценки воспроизводимости компонентов КСВП на АС проводилось повторное независимое усреднение с их суперпозицией. Качественный и количественный анализы полученных данных КСВП на АС у больных с МК I делались с учетом общепринятых рекомендаций (Г.Н. Авакян и соавт., 1982; В.В. Гнездицкий, 1997; А.М. Halliday и соавт., 1987).

Проводилось измерение абсолютных значений латентных периодов I, III, V пиков и межпиковых интервалов I - III, III - V, I - V, а также амплитудных значений I, III, V компонентов. Полученные данные КСВП на АС у больных с МК I сравнивались с данными нормативных показателей лиц контрольной группы соответствующего возраста. Для оценки аномальности анализируемых показателей КСВП на АС нами выбран критерий патологии в 2,5 стандартных отклонения от нормативных показателей, при этом использованы классификации Г.Н. Авакяна и соавт., 1982; П.А. Федина, 1994; А.Р. Шахновича, 1981. Оценивались также нарушения в отдельных сегментах КСВП на АС (В.В. Гнездицкий, 1997; П.А. Федин, 1994).

В лаборатории нейрофизиологии на приборе «Bravo» фирмы «Nicolet» 121 больному с МК I типа по стандартной методике (Г.Н. Авакян, 1985; В.В. Гнездицкий, 1997; К.Н. Chiappa, 1990) также проведена регистрация коротколатентных ССВП на стимуляцию срединного нерва. Исследование ССВП проводилось посредством чрезкожной стимуляции срединного нерва. Для этого использовалась биполярная стимуляция монофазным прямоугольным импульсом тока длительностью 0,2 мс, частотой в 5 Гц с индивидуальным подбором интенсивности (в пределах от 5 до 10 мА) по величине моторного ответа большого пальца кисти.

При регистрации ССВП использовалась общепринятая схема размещения отведений (В.В. Гнездицкий, 1997). Усреднялось 1000 стимулов. Использовались следующие отведения: со скальпа (кора С4-Fz и С3-Fz соответственно),

шейный уровень (CVI-Fz), плечевое сплетение (Erbi-Fz). Эпоха анализа составляла 50 мс. Применялись фильтры с полосой пропускания от 10 Гц до 3000 Гц.

Для оценки воспроизводимости компонентов ССВП при стимуляции срединного нерва проводили повторное независимое усреднение с их суперпозицией. Качественный и количественный анализы полученных данных ССВП на стимуляцию срединного нерва у больных с МК I делались согласно общепринятым рекомендациям (Г.Н. Авакян, 1985; В.В. Гнездицкого, 1997; А.М. Halliday и соавт., 1987).

При анализе зарегистрированных ССВП обращалось внимание на наличие пиков N9, N13 и N20 и их конфигурацию. Проводилось измерение абсолютных значений латентных периодов этих пиков, межпиковых интервалов N9 - N13, N13 - N20, N9 - N20, а также амплитудных значений N9, N13 и N20 компонентов. У больных с МК I проводилось сопоставление полученных данных ССВП на стимуляцию срединного нерва с показателями лиц контрольной группы соответствующего возраста. Для оценки аномальности анализируемых показателей ССВП нами выбран критерий патологии в 2,5 стандартных отклонения от нормативных показателей.

Статистическая обработка результатов исследования осуществлялась на персональном компьютере IBM PC «Pentium 4 2,4 МГц» с использованием программы Statistica 6,0; Stat. Soft., Inc., USA с применением стандартных статистических методов (С. Гланц, 1999; Е.В. Гублер, 1978; Г.Ф. Лакин, 1968).

РЕЗУЛЬТАТЫ РАБОТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

В основу исследования положено изучение особенностей клинических проявлений заболевания, морфологических изменений костных структур черепа и позвоночника, мозгового вещества, ликворных пространств головного и спинного мозга, артерий основания мозга, а также функционального состояния ядер и проводящих путей спинного и головного мозга в зависимости от степени МК I. Исследовано также влияние возраста пациентов с МК I, сопутствующих СМ и ГГС на функциональные параметры патологии.

I. Особенности клинических проявлений заболевания у больных с мальформацией Киари I типа

Проведено полное клиническое неврологическое обследование 121 больного с МК I. У большинства пациентов первые проявления заболевания возникали в возрасте 20-40 лет, в среднем – в $30,1 \pm 5,2$ лет. Началу заболевания у 10 (8,3%) предшествовала травма, у 17 (14,0%) – эпизоды артериальной гипертензии, у 5 (4,1%) пациентов - приступы сильного кашля.

Среди первых симптомов заболевания наиболее часто выявлялись головокружение и неустойчивость при ходьбе у 73 (60,3%) пациентов, боли в шее и субокципитальной области у 63 (53,7%). У большинства больных отмечалось

постепенное развитие заболевания с появлением новых неврологических симптомов.

При клиническом осмотре 121 больного с МК I наиболее часто наблюдались изменение формы черепа - у 48 (39,7%), укорочение шеи - у 41 (33,9%), сколиоз шейно-грудного отделов позвоночника - у 59 (48,8%) пациентов. Перечисленные изменения являются характерными внешними признаками патологии и встречаются чаще по мере нарастания степени мальформации.

У 108 (89,3%) обследованных нами больных с МК I отмечались корешковые боли в шее, а у 98 (81,0%) – в затылочной области, которые усиливались после кашля, смеха, натуживания и при движении шей. У 111 (91,7%) больных отмечалась болезненность при пальпации паравертебральных точек в шейном отделе позвоночника. Общемозговые симптомы имелись только у трех пациентов с окклюзионной гидроцефалией. У больных с МК I и СМ имелись сегментарные нейропатические боли в верхних конечностях - у 21 (17,4%) пациентов, в грудной клетке - у 48 (39,7%).

Нами выделены группы основных объективных неврологических симптомов у больных с МК I: глазодвигательные, кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые, бульбарные, проводниковые (двигательные), сегментарные (двигательные и чувствительные). Эти группы симптомов были выделены в связи с их стабильной встречаемостью у всех больных с МК I, а также в связи с их учащением по мере увеличения выраженности патологии.

При нейроофтальмологическом обследовании 121 больного с МК I нарушение конвергенции имелось у 4 (3,3%) больных, нарушение отведения глазного яблока кнаружи у 16 (13,2%), сходящееся косоглазие у 4 (3,3%) и расходящееся косоглазие у 1 (0,8%) пациента. При офтальмоскопии ангиопатия сетчатки определялась у 62 (51,2%) пациентов.

При отоневрологическом осмотре у 62 (51,2%) пациентов было выявлено сенсоневральное нарушение слуха, у 50 (41,3%) - динамическая атаксия, а у 102 (84,3%) пациентов - статическая атаксия, у 47 (38,8%) определялась симптоматика поражения мозжечковых структур в виде интенционного тремора, у 106 (87,6%) - центральный вестибулярный синдром, у 33 (27,3%) - смешанный вестибулярный синдром.

Наиболее часто встречался горизонтальный нистагм: у 58 (47,9%) пациентов. Вертикальный нистагм определялся у 12 (9,9%) больных II-III групп и в большинстве случаев был направлен вниз. Во II-III группах наблюдался множественный нистагм, характеризующий наличие выраженных нарушений функции ствола мозга. По мере увеличения степени мальформации кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые нарушения учащались.

Поражение V пары черепных нервов проявлялось у 4 (3,3%) больных снижением роговичных рефлексов и у 20 (16,5%) нарушением чувствительности на лице и языке.

Поражение VII пары черепных нервов выявлялось в единичных случаях, при объективном исследовании выявлялись периферический или центральный парезы мимических мышц.

У значительного числа больных выявлены бульбарные нарушения. Снижение глоточного рефлекса определялось у 36 (29,8%) пациентов, парез мягкого неба - у 24 (19,8%), парез голосовых связок - у 29 (24,0%), дисфагия - у 33 (27,3%) и дисфония - у 33 (27,3%) больных. Частота встречаемости бульбарных нарушений достоверно нарастала по мере увеличения выраженности мальформации.

У небольшого числа обследованных нами больных определялась гемигипестезия. Значительно чаще выявлялись сегментарные диссоциированные нарушения чувствительности различной локализации: по типу «полукуртки» - у 12 (9,9%) пациентов, по типу «куртки» - у 11 (9,1%), по «гемитипу» - у 5 (4,1%) и «тотальные» - у 1 (0,8%) больного. Встречаемость нарушений нарастала по мере увеличения выраженности патологии.

У 28 (23,1%) больных были выявлены различные варианты проводниковых двигательных нарушений: гиперрефлексия на нижних конечностях у 7 (5,8%) пациентов, спастический нижний парапарез у 7 (5,8%), спастический гемипарез у 4 (3,3%) и спастический тетрапарез у 8 (6,6%) пациентов.

По мере нарастания выраженности патологии спастические нижний парапарез и тетрапарез встречались достоверно чаще. У 26 (21,5%) больных определялись сегментарные двигательные нарушения на верхних конечностях в сочетании с проводниковыми двигательными нарушениями на нижних конечностях.

Наиболее часто среди этих больных с МК I встречались следующие варианты сочетаний: вялый парез одной верхней конечности и нижний спастический парапарез у 8 (6,6%) пациентов, а также вялый верхний парапарез в сочетании со спастическим нижним парапарезом у 15 (12,4%) пациентов. Частота встречаемости таких вариантов достоверно нарастала по мере увеличения выраженности патологии.

У 17 (14,0%) больных определялась атрофия мышц верхних конечностей. В 6 (5,0%) случаях был выявлен синдром Горнера. У 24 (19,8%) пациентов определялись вегетативно-трофические нарушения кожи и у 14 (11,6%) - нарушения тазовых функций. Нарушения встречались достоверно чаще по мере увеличения выраженности патологии.

Среди 121 больного с МК I нами выявлены различные виды пароксизмальных состояний. Синкопальные состояния встретились у 11 (9,1%) больных. Мигрени без ауры периодически беспокоили 10 (8,3%) пациентов. Различные виды эпилептических припадков имелись у 7 (5,8%) больных, что чаще, чем распространенность эпилепсии в популяции (К.Ю. Мухин и А.С. Петрухин, 2000).

Существенное значение имело изучение роли сопутствующей СМ в клинических проявлениях заболевания. У 4 (50,0%) из 8 больных с изолированной МК I небольшой величины объективные неврологические симптомы заболевания отсутствовали. В отличие от этого у всех 34 больных, имеющих сопутствующую СМ, выявлены объективные проявления заболевания.

У пациентов с изолированной МК I в клинической картине преобладали стволовые и мозжечковые нарушения, а у 27 (31,0%) из 87 больных имелись проводниковые двигательные нарушения.

У больных с МК I и сопутствующей СМ на первый план выступали проводниковые и сегментарные двигательные нарушения, часто выявлялись вегетативно-трофические нарушения кожи и тазовых функций. Типичный «сирингомиелический» синдром определялся у 32 (94,1%) из 34 больных, имеющих сопутствующую СМ, у остальных пациентов имелись проводниковые двигательные нарушения. Кроме этого, у большинства больных с МК I и СМ определялись стволовые и мозжечковые нарушения.

У больных с изолированной МК I по мере увеличения степени мальформации отмечено нарастание встречаемости всех основных объективных неврологических симптомов. В отличие от этого у больных с сопутствующей СМ частота встречаемости основных неврологических симптомов была высокой во всех группах независимо от величины мальформации.

Среди 34 пациентов с МК I и сопутствующей СМ только у одной пациентки имелась сирингобульбия, в то время как стволовые нарушения определялись во всех случаях. Вероятно, стволовые нарушения возникают в связи с наличием мальформации и очень редко из-за присутствия истинной сирингобульбии, что отмечали и другие исследователи (J.L. Antunes 1992).

Таким образом, к основным патогенетическим факторам, оказывающим влияние на наличие объективных неврологических симптомов у больных с МК I, относятся степень мальформации и сопутствующая СМ.

II. Характеристика особенностей строения костей черепа, позвоночника, центральной нервной системы и артерий основания головного мозга у больных с мальформацией Киари I типа по данным методов нейровизуализации

Нами выявлены аномалии строения костей свода и основания черепа больных с МК I. У 50 (41,3%) из 121 больного с МК I были выявлены различные виды краниостенозов. Особенно характерным для больных с МК I являлось наличие скафоцефалии, которая была выявлена у 41 (33,9%) больного, а ее встречаемость нарастала по мере увеличения выраженности патологии.

При обследовании больных с МК I часто встречались аномалии КВО. Среди 121 больного с МК I базилярная импрессия определялась у 36 (29,8%) пациентов, платибазия у 25 (20,7%) и ассимиляция атланта у 15 (12,4%) больных. Таким образом, перечисленные аномалии КВО являются типичными для больных с МК I и достоверно чаще выявлялись у пациентов с наиболее выраженной патологией.

По нашему мнению, МК I любой выраженности является вторичной патологией и возникает в большинстве случаев на основании комбинации костных аномалий свода и основания черепа, приводящих к формированию уменьшенной по величине ЗЧЯ. При МРТ у 121 больного с МК I были отмечены опущения структур продолговатого мозга и миндалин мозжечка ниже уровня БЗО.

Эти дислокации мозговых структур можно расценивать как основные признаки МК I.

У 55 (45,5%) больных с МК I имелось уменьшение ликворных пространств ЗЧЯ, что проявлялось сужением большой затылочной цистерны и полости IV желудочка и, вероятно, являлось следствием уменьшения размера ЗЧЯ.

У 40 (33,1%) больных с МК I определялась умеренно выраженная гидроцефалия боковых желудочков мозга. В большинстве наблюдений имелась общающаяся гидроцефалия. Окклюзионная гидроцефалия была выявлена у 3 (7,5%) из 40 больных, имеющих гидроцефалию, и развивалась в связи с закупоркой ликворных путей на уровне выходов из IV желудочка.

У больных с МК I имелись также признаки наружной гидроцефалии (расширение надмозжечковой цистерны), которые определялись у 32 (26,4%) пациентов. Частота встречаемости наружной и внутренней гидроцефалии особенно нарастает у больных с выраженной патологией.

По данным МРТ спинного мозга среди 121 пациента с МК I у 34 (28,1%) больных была выявлена СМ шейно-грудного отдела, в том числе у 1 (0,8%) - сиригобульбия и СМ. Частота встречаемости СМ нарастала по мере увеличения степени патологии. У всех пациентов в основе СМ находилась гидромиелия, то есть расширение центрального канала спинного мозга на шейно-грудном уровне. У больных, имеющих СМ, чаще, чем у пациентов с изолированной патологией, имели место аномалии КВО, деформации структур ствола мозга, уменьшение ликворных пространств ЗЧЯ, гидроцефалия боковых желудочков мозга.

Таким образом, МК I представляет собой комбинированную аномалию костей свода и основания черепа, КВО, вторичных деформаций структур мозгового ствола, IV желудочка и мозжечка, патологии ликворных пространств мозга с формированием СМ и гидроцефалии. Встречаемость перечисленных аномалий зависит от степени МК I и сопутствующей СМ.

При анализе данных МРА магистральных артерий головы у 15 (40,5%) из 37 больных определялась гипоплазия и извитость позвоночной артерии, встречаемость которой была сходно высокой во всех группах больных.

При анализе данных МРА артерий основания головного мозга у 77 обследованных нами больных с МК I отмечено наличие признаков недоразвития и атипичного строения артерий вертебрально-базилярного бассейна (ВББ): гипоплазия и извитость основной артерии у 21 (27,3%) больного, гипоплазия задней мозговой артерии у 3 (3,9%) пациентов. У 5 (6,5%) из 77 обследованных нами больных имелся эмбриональный каротико-базилярный анастомоз, который во всех случаях был представлен персистирующей примитивной тригеминальной артерией. Кроме этого, у 20 (26,0%) пациентов имелись односторонние и у 5 (6,5%) двусторонние задние трифуркации ВСА.

Таким образом, у больных с МК I нередко определялись признаки недоразвития и атипичного строения артерий ВББ, а также преобладающее развитие артерий каротидного бассейна, встречаемость которых достоверно нарастала у больных с выраженной патологией. Присутствие сопутствующей СМ существенно не влияло на особенности строения артерий основания мозга.

III. Характеристика функционального состояния акустической системы у больных с мальформацией Киари I типа по данным коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию

С помощью метода КСВП на АС нами изучены особенности функционального состояния ядер и проводящих путей акустической системы у 121 больного с МК I, распределенного по группам в зависимости от выраженности мальформации, сопутствующих ГГС и СМ, особенностей строения артерий основания мозга, возраста больных. У больных II-III групп отмечены достоверные, по сравнению с контрольными, изменения средних показателей КСВП на АС: снижение амплитуды и увеличение латентных периодов I, III, V компонентов, а также увеличение межпиковых интервалов I-III, III-V, I-V. Полученные данные отражают наличие функциональных нарушений периферического и центрального звеньев акустических структур у больных с МК I.

Среди 121 больного у 30 (24,8%) зарегистрированы неизменные показатели ВП, у 33 (27,3%) односторонние и у 58 (47,9%) больных двусторонние патологические изменения показателей КСВП на АС.

Для уточнения локализации изменений КСВП на АС у больных с МК I проведен анализ встречаемости отдельных патологически измененных показателей ВП. Среди 121 больного у 26 (21,5%) выявлено патологическое увеличение латентного периода I пика, а у 67 (55,4%) - уменьшение амплитуды I пика. Зарегистрированные изменения I компонента нередко сочетаются друг с другом и свидетельствуют о частом поражении периферических звеньев акустической системы у больных с МК I. У 36 (29,8%) пациентов было выявлено патологическое увеличение межпикового интервала I-III, а у 29 (24,0%) уменьшение амплитуды III пика. Изменения межпикового интервала I-III и амплитуды III пика, как правило, сочетаются друг с другом и свидетельствуют о поражении стволовых акустических структур на медулло-понтинном уровне. У 19 (15,7%) больных определялось патологическое увеличение межпикового интервала III-V, а у 37 (30,6%) уменьшение амплитуды V пика. Выявленные изменения свидетельствуют о поражении стволовых акустических структур на понтomezенцефальном уровне. Таким образом, определялись функциональные поражения как периферических, так и стволовых акустических структур (медуллопонтон-мезенцефальных отделов) больных с МК I.

Нами выявлена зависимость наличия изменений показателей КСВП на АС от степени мальформации. У больных с небольшой величиной мальформации преобладали неизменные показатели ВП. При умеренновыраженной патологии чаще встречались одно- и двусторонние патологические изменения параметров КСВП на АС. При мальформации большой величины (III группа) преобладали двусторонние выраженные изменения, иногда вплоть до полной редукции I-III-V компонентов ответа. Таким образом, по мере увеличения выраженности мальформации имеет место нарастание функциональных нарушений в акустической системе.

Нами также выявлены особенности локализации патологических изменений КСВП на АС в зависимости от величины мальформации. Нарушения функции нижнестволовых акустических структур (медулло-понтинный уровень) были зарегистрированы при любой величине патологии. В отличие от этого поражение периферических и стволовых акустических структур на понтomesенцефальном уровне определялось только у больных с умеренно- и грубо-выраженной патологией (II-III группа).

У больных, имеющих сопутствующую СМ, чаще, чем у пациентов с изолированной патологией, выявлялись двусторонневыраженные изменения показателей КСВП на АС и определялись изменения периферических и центральных отделов (медулло-понтинный уровень) акустической системы. Полученные данные свидетельствуют о том, что при наличии СМ имеют место более выраженные функциональные нарушения в нижних отделах ствола мозга.

Отмечено также влияние возраста больных и ГГС на функциональные нарушения в акустической системе. С увеличением возраста пациентов в наибольшей степени нарастают нарушения периферического звена акустической системы. ГГС усиливает нарушения в центральных отделах акустической системы на медулло-понтинном уровне. Существенной взаимосвязи между параметрами КСВП на АС и особенностями строения артерий основания мозга нами не выявлено.

IV. Характеристика функционального состояния соматосенсорной системы у больных с мальформацией Киари I типа по данным коротколатентных соматосенсорных вызванных потенциалов на стимуляцию срединного нерва

С помощью метода коротколатентных ССВП на стимуляцию срединного нерва нами изучены особенности функционального состояния ядер и проводящих путей соматосенсорной системы 121 больного с МК I, распределенного по группам в зависимости от степени мальформации, сопутствующих ГГС и СМ, особенностей строения артерий основания мозга, возраста больных. У больных с МК I выявлены достоверные, по сравнению с контрольными, изменения следующих показателей ССВП: увеличение латентных периодов N13 пика у больных II-III групп, а также увеличение латентных периодов N20 компонента и межпиковых интервалов N9-N13, N13-N20, N9-N20 у больных во всех группах. Во II-III группах отмечено также уменьшение средних значений амплитуды N13 компонента ССВП, а в III группе - уменьшение амплитуды коркового компонента N20. Однако патологические изменения ВП никогда не характеризовались грубым изменением формы или полной редукцией компонентов ССВП. Зарегистрированные изменения показателей ССВП у больных с МК I отражают наличие функциональных нарушений центральных соматосенсорных путей от плечевого сплетения до коры головного мозга.

Среди 121 больного у 53 (43,8%) зарегистрированы неизменные показатели, у 44 (36,4%) односторонние и у 24 (19,8%) двусторонние патологические изменения показателей ССВП. Для уточнения локализации поражения соматосенсорных путей у 121 больного с МК I проведен анализ встречаемости от-

дельных измененных показателей ВП. Ни у одного больного не было выявлено значимого увеличения латентного периода и уменьшения амплитуды N9 компонента, что указывает на сохранность соматосенсорных путей на периферическом уровне. У 22 (18,2%) пациентов имелось патологическое увеличение межпикового интервала N9-N13, а у 30 (24,8%) уменьшение амплитуды N13 пика. Зарегистрированные изменения межпикового интервала N9-N13 и амплитуды N13 компонента, как правило, сочетаются друг с другом и свидетельствуют о поражении соматосенсорной системы на уровне шейного отдела спинного мозга и нижних отделов продолговатого мозга. У 47 (38,8%) больных определялось патологическое увеличение межпикового интервала N13-N20, а у 24 (19,8%) уменьшение амплитуды N20 пика. Увеличение межпикового интервала N13-N20 (время центрального афферентного проведения), вероятно, свидетельствует о патологии центральных соматосенсорных путей на уровне от шейного отдела спинного мозга через ствол мозга до коры головного мозга. Уменьшение амплитуды N20 компонента может отражать наличие дисфункции сенсорного центра коры головного мозга. Увеличение межпикового интервала N13-N20 и уменьшение амплитуды N20 пика нередко сочетаются и позволяют считать, что уменьшение амплитуды коркового ответа также обусловлено поражением восходящего соматосенсорного пути.

Таким образом, у больных с МК I были зарегистрированы изменения параметров ВП, свидетельствующие о функциональных нарушениях соматосенсорных проводящих путей на центральном уровне (шейный отдел спинного мозга и ствол мозга).

Выявлена зависимость наличия патологических изменений показателей ССВП от степени мальформации. У большинства больных с небольшой величиной патологии (I группа) были зарегистрированы неизменные показатели ССВП. У больных с мальформациями умеренной величины (II группа) неизменные показатели ССВП выявлялись значительно реже, чаще определялись одно- и двусторонние патологические изменения параметров ССВП. У большинства больных с грубовыраженной патологией (III группа) преобладали патологические изменения показателей ССВП с одной или обеих сторон. По мере увеличения выраженности мальформации нарастали функциональные изменения в центральных соматосенсорных путях.

У больных с МК I также выявлены особенности локализации патологических изменений ССВП в зависимости от величины мальформации. У больных I группы функциональные нарушения на всех уровнях были зарегистрированы лишь при единичных наблюдениях. Во II-III группах наиболее характерным было уменьшение амплитуды компонента N13 и увеличение времени центрального афферентного проведения (межпиковый интервал N13-N20), реже определялось нарушение проведения импульса от плечевого сплетения до задних рогов спинного мозга (межпиковый интервал N9-N13). Уменьшение амплитуды коркового компонента N20 встречалось у отдельных больных во всех группах.

У больных с изолированной патологией и больных, имеющих сопутствующую СМ, при сопоставлении показателей ССВП на стимуляцию срединного нерва были выявлены некоторые отличия. У больных с МК I и сопутствующей

щей СМ значительно реже, чем у пациентов с изолированной патологией, определялись неизменные параметры ВП и значительно чаще выявлялись билатеральные патологические изменения показателей ССВП. При сопутствующей СМ достоверно чаще определялись увеличение межпиковых интервалов N9-N13 и N13-N20 и уменьшение амплитуды N13 компонента, что отражает более частое поражение структур ствола головного мозга и шейного отдела спинного мозга.

Нами подтверждена связь параметров ССВП с наличием сегментарных диссоциированных нарушений чувствительности у больных, имеющих сопутствующую СМ. На стороне с сегментарными диссоциированными нарушениями чувствительности достоверно чаще, чем на «здоровой», определялось увеличение межпикового интервала N9-N13. На «пораженной» стороне имела тенденция к более частому выявлению увеличенных межпиковых интервалов N13-N20 и снижению амплитуды шейного компонента N13.

Полученные нами данные также свидетельствуют о влиянии возраста больных на наличие патологических нарушений в соматосенсорной системе у пациентов с МК I. С увеличением возраста пациентов нарастают функциональные нарушения на уровне от плечевого сплетения до шейного отдела спинного мозга. Существенного влияния ГГС на изменения показателей ССВП не замечено, что, вероятно, связано с его незначительной выраженностью. Также не наблюдается существенной взаимосвязи между параметрами ССВП и особенностями строения артерий основания мозга.

V. Клинико-нейрофизиологические сопоставления

Взаимосвязи между наличием глазодвигательных симптомов и показателями ВП нами не выявлено, что косвенно свидетельствует о редкой вовлеченности структур среднего мозга в патологический процесс. Сопоставление наличия кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых симптомов показало прямую связь этих нарушений с большинством показателей КСВП на АС: увеличением латентного периода I пика и межпиковых интервалов I-III и III-V, уменьшением амплитуды I-III компонентов. Наибольшая взаимосвязь определялась между этой группой симптомов и увеличением латентного периода I компонента, уменьшением амплитудных значений I и III пиков.

Таким образом, наличие кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых симптомов сочетается с выраженностью функциональных нарушений на уровне слухового нерва и ядер медулло-понтинного отдела ствола мозга. Сопоставление наличия бульбарных нарушений выявило прямую связь этих симптомов с уменьшением амплитуды N13 компонента ССВП, который зависит, в частности, от функции ядра клиновидного пучка в нижних отделах продолговатого мозга. Полученные данные косвенно свидетельствуют о том, что бульбарные симптомы у больных МК I определяются патологией нижнего отдела продолговатого мозга.

Выявлена взаимосвязь между наличием проводниковых двигательных симптомов и следующими показателями ССВП на стимуляцию срединного

нерва: увеличением межпикового интервала N9-N13 и N13-N20. Наиболее выраженная связь двигательных нарушений отмечена с увеличением межпикового интервала N13-N20, что отражает наличие функциональных нарушений проводящих соматосенсорных путей шейного отдела спинного и головного мозга. Нами также выявлена взаимосвязь наличия проводниковых двигательных симптомов с увеличением межпикового интервала III-V и уменьшением амплитуды III компонента КСВП на АС, что свидетельствует о функциональных изменениях ствола мозга на медулло-понтинном уровне. Таким образом, у больных с МК I проводниковые двигательные нарушения, вероятно, связаны с патологией нервной системы на уровне шейного отдела спинного мозга и нижних отделов ствола головного мозга.

Выявлена также взаимосвязь наличия сегментарных нарушений со следующими показателями ССВП на стимуляцию срединного нерва: уменьшением амплитудных значений N13 компонента, увеличением межпиковых интервалов N9-N13 и N13-N20. Эти данные отражают зависимость между наличием сегментарных симптомов и функциональными нарушениями клеток задних рогов шейного отдела спинного мозга и ядра клиновидного пучка, а также функциональными нарушениями соматосенсорных путей шейного отдела спинного и головного мозга. Сопоставление наличия сегментарных (двигательных и чувствительных) симптомов также показало прямую связь со следующими показателями КСВП на АС: увеличением межпикового интервала III-V и уменьшением амплитуды III компонента. Снижение амплитуды III компонента КСВП на АС и замедление проведения импульса на понто-мезенцефальном уровне у больных с МК I можно объяснить вовлечением в патологический процесс сегментарного аппарата спинного мозга и нижних отделов ствола головного мозга.

Комплексное исследование ВП разных модальностей (КСВП на АС и ССВП на стимуляцию срединного нерва) позволило уточнить топический диагноз поражения мозговых структур и показало наличие у больных с МК I функциональных изменений в акустической и соматосенсорной системах на уровне слухового нерва, шейного отдела спинного мозга и ствола головного мозга, что отражает поражение этих отделов центральной и периферической нервной системы. Получены данные, согласно которым величина мальформации, возраст больных, наличие сопутствующих ГГС и СМ влияют на наличие, локализацию и распространенность функциональных нарушений на различных уровнях акустической и соматосенсорной систем. Установлена взаимосвязь функциональных нарушений в акустической и соматосенсорной системах с клиническими проявлениями заболевания.

На основании проведенного исследования нами предложен комплекс методов обследования больных с МК I в клинических условиях: клиническое неврологическое, отоневрологическое, нейроофтальмологическое обследование, МРТ головного и спинного мозга, спондилография, краниография, МРА сосудов мозга, КСВП на АС и ССВП на стимуляцию срединного нерва.

Нами разработаны диагностические критерии МК I:

1. При клиническом неврологическом, отоневрологическом и нейроофтальмологическом обследованиях выявляются объективные симптомы: глазо-

двигательные, кохлеарные, вестибулярно–мозжечковые, бульбарные, проводниковые и сегментарные двигательные и чувствительные нарушения.

2. По данным современных методов нейровизуализации (МРТ головного и спинного мозга, МРА сосудов головного мозга, краниографии и спондилографии) определяется, что МК I представляет собой комплексную аномалию костей свода (краниостенозы) и основания черепа (базилярная импрессия, платибазия, ассимиляция атланта), вторичных деформаций мозговых структур ЗЧЯ, особенностей строения артерий основания мозга (недоразвитие артерий ВББ и преобладающее развитие артерий каротидного бассейна), патологии ликворных пространств головного мозга (гидроцефалия) и спинного мозга (СМ).

3. При использовании метода КСВП на АС регистрируются характерные нарушения: функциональные нарушения периферических и стволовых акустических структур (медуло-понтно-мезенцефальных отделов). На наличие этих изменений влияют степень выраженности МК I, сопутствующие ГГС и СМ, возраст больных.

4. При использовании метода ССВП на стимуляцию срединного нерва выявляются специфические изменения: функциональные нарушения центральных соматосенсорных путей от плечевого сплетения до коры головного мозга. На наличие, локализацию и распространенность этих нарушений влияют степень выраженности МК I, возраст больных и сопутствующая СМ.

ВЫВОДЫ

1. У 75,2% больных с мальформацией Киари I типа при использовании метода коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию выявляются односторонние и двусторонние функциональные нарушения акустической системы с вовлечением в патологический процесс как периферических, так и центральных акустических структур, а именно, медуло-понтно-мезенцефальных отделов ствола головного мозга.

2. Наличие, локализация и выраженность функциональных нарушений в акустической системе достоверно зависят от степени мальформации Киари I типа, присутствия сопутствующих гипертензионно-гидроцефального синдрома и сирингомиелии, а также от возраста больных ($P < 0,05$).

3. У больных с мальформацией Киари I типа установлена выраженная связь кохлеарных, вестибулярно-мозжечковых, проводниковых и сегментарных симптомов с функциональными нарушениями в акустической системе ($P < 0,01$).

4. Односторонние и двусторонние нарушения соматосенсорной системы, выявляемые у 56,2% больных с мальформацией Киари I типа при использовании метода коротколатентных соматосенсорных вызванных потенциалов на стимуляцию срединного нерва, топически отчетливо связаны с поражением центральных отделов соматосенсорной системы, а именно, стволовых структур головного мозга и шейного отдела спинного мозга.

5. Степень мальформации Киари I типа, возраст больных и сопутствующая сирингомиелия достоверно определяют наличие, локализацию и выра-

женность функциональных нарушений в соматосенсорной системе ($P < 0,05$).

6. У больных с мальформацией Киари I типа определена отчетливая связь бульбарных, проводниковых и сегментарных симптомов с функциональными нарушениями в соматосенсорной системе ($P < 0,05$).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. С целью улучшения диагностики мальформации Киари I типа в условиях клиники целесообразно проводить комплексное клиническое, нейровизуализационное и нейрофизиологическое обследование больных с обязательным включением мультимодальных вызванных потенциалов, необходимым для объективной оценки функционального состояния центральной и периферической нервной системы.

2. При мальформации Киари I типа для диагностики структур, вовлеченных в патологический процесс, рекомендуется использовать коротколатентные стволовые вызванные потенциалы на акустическую стимуляцию и коротколатентные соматосенсорные вызванные потенциалы на стимуляцию срединного нерва, позволяющие объективно оценить выраженность, топiku и распространенность функциональных нарушений при этой патологии. Полученные данные определяют тактику ведения и лечения больных.

3. Учитывая прогрессирующий характер заболевания и связь клинических проявлений мальформации Киари I типа с функциональными нарушениями в акустической и соматосенсорной системах, рекомендуется использовать мультимодальные вызванные потенциалы для оценки состояния больных в динамике и контроля после нейрохирургических операций.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Особенности функционального состояния акустической системы у больных с мальформацией Киари по данным вызванных потенциалов / Н.Е. Крупина, **С.В. Патюков**, Л.Н. Суворкина, Д.Б. Феоктистов // Тез. докл. II Сибирской международной науч.-практ. конф. неврологов. Новосибирск-Барнаул, 2006 // Сибирский Консилиум (медико-фармацевтический журнал). – 2006. – Т. 51, № 4. – С. 112 – 113.
2. Крупина Н.Е. Соматосенсорные вызванные потенциалы в диагностике поражений нервной системы у больных с мальформацией Киари / Н.Е. Крупина, **С.В. Патюков**, Д.Б. Феоктистов // Тез. докл. II Сибирской международной науч.-практ. конф. неврологов. Новосибирск-Барнаул, 2006 // Сибирский Консилиум (медико-фармацевтический журнал). – 2006. – Т. 51, №4. – С. 113.
3. Коротколатентные стволовые вызванные потенциалы на акустическую стимуляцию в диагностике поражений нервной системы у больных с мальформацией Киари I / Н.Е. Крупина, **С.В. Патюков**, Д.Б. Феоктистов, Л.Н. Суворкина // Неврологический вестник. – 2007. – Т. XXXIX, N. 1. – С. 94 – 99.

4. Клинико-томографическая диагностика и хирургическое лечение нарушений ликвороциркуляции у больных с мальформацией Киари I / Н.Е. Крупина, Д.Б. Феоктистов, **С.В. Патюков**, Л.Н. Суворкина // Материалы научного конгресса «Бехтерев – основоположник нейронаук: творческое наследие, история и современность». Казань, 2007 // Неврологический вестник. – 2007. – Т. XXXIX, N. 1 – С. 158.
5. Клинико-томографическая диагностика и хирургическое лечение больных с мальформацией Киари I типа, сирингомиелией и гидроцефалией / Н.Е. Крупина, Д.Б. Феоктистов, **С.В. Патюков**, Л.Н. Суворкина, Е.И. Балцат // Хирургия позвоночника – полный спектр: материалы науч. конф. посвященной 40-летию отделения патологии позвоночника. – М., 2007. – С. 351 – 353.
6. Особенности строения артерий основания головного мозга, церебральной гемодинамики у больных с мальформацией Киари I типа / Н.Е. Крупина, **С.В. Патюков**, Д.Б. Феоктистов, Л.Н. Суворкина // Материалы II Российского Международного конгресса «Цереброваскулярная патология и инсульт». Санкт-Петербург, 17 – 20 сентября, 2007 // Журнал неврологии и психиатрии имени С.С. Корсакова (Инсульт - приложение к журналу - спецвыпуск). – СПб: МедиаСфера, 2007. – С. 381 – 382.
7. 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** // Уральский медицинский журнал. – 2008. – Т. 41, №1. – С. 54 – 57.
8. Новые технологии в диагностике и лечении мальформации Киари и сирингомиелии / Н.Е. Крупина, **С.В. Патюков**, Л.Н. Суворкина, Д.Б. Феоктистов // Новые технологии в диагностике, лечении и реабилитации неврологических заболеваний: тез. докл. науч.-практ. конф. – М., 2008. – С. 20.
9. **Патюков С.В.** Результаты коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию у больных с мальформацией Киари / **С.В. Патюков**, Н.Е. Крупина // Актуальные вопросы клинической и экспериментальной медицины: материалы межрегиональной научной сессии молодых ученых. – Пермь: ГОУ ВПО ПГМА им. ак. Е.А. Вагнера Росздрава, 2009. – С. 153 – 161.
10. **Патюков С.В.** Результаты коротколатентных соматосенсорных вызванных потенциалов на стимуляцию срединного нерва у больных с мальформацией Киари I типа и сирингомиелией / **С.В. Патюков**, Н.Е. Крупина // Молодые ученые – здравоохранению Урала: материалы межрегиональной научной сессии молодых ученых 2010 года. – Пермь: ГОУ ВПО ПГМА им. ак. Е.А. Вагнера Росздрава, 2010. – С. 83 – 89.
11. **Патюков С.В.** Особенности функционального состояния соматосенсорной системы у больных с мальформацией Киари I типа и сирингомиелией / **С.В. Патюков**, Н.Е. Крупина // Актуальные вопросы современной медицинской науки и здравоохранения: материалы 65-й всероссийской научно-практической конференции молодых учёных и студентов с международ-

- ным участием. Екатеринбург, 14 –15 апреля, 2010 г. – Екатеринбург: Изд-во УГМА, 2010. – С. 510 – 513.
12. Крупина Н.Е. Вызванные потенциалы мозга в диагностике мальформации Киари (обзор литературы) / Н.Е. Крупина, **С.В. Патюков**, Д.Б. Феоктистов // Вестник Уральской медицинской академической науки. – 2010. – Т. 30, № 2. – С. 124 – 127.
 13. **Патюков С.В.** О результатах коротколатентных соматосенсорных вызванных потенциалов у больных с мальформацией Киари I типа / **С.В. Патюков**, Н.Е. Крупина // Сборник научных трудов, посвященный 80-летию неврологической службы в Рязани. – Рязань: РИО РязГМУ, 2010. – С. 29 – 32.
 14. Крупина Н.Е. Коротколатентные соматосенсорные вызванные потенциалы на стимуляцию срединного нерва у больных с мальформацией Киари I типа и сирингомиелией / Н.Е. Крупина, **С.В. Патюков** // Вестник Уральской медицинской академической науки. – 2010. – Т. 31, № 3. – С. 100 – 102.
 15. Крупина Н.Е. Результаты обследования больных с мальформацией Киари I типа методом коротколатентных стволовых вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию / Н.Е. Крупина, **С.В. Патюков**, Д.Б. Феоктистов // Вестник Уральской государственной медицинской академии. – 2010. – Вып. 22. – С. 17 – 21.
 16. Крупина Н.Е. К вопросу о состоянии акустической системы у больных с мальформацией Киари и сирингомиелией по данным вызванных потенциалов / Н.Е. Крупина, **С.В. Патюков** // Вестник Уральской медицинской академической науки. – 2010. – Т. 32, № 4. – С. 9 – 12.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

БЗО - большое затылочное отверстие

ВББ - вертебрально-базилярный бассейн

ВП - вызванные потенциалы

ВСА - внутренняя сонная артерия

ГГС - гипертензионно-гидроцефальный синдром

ЗЧЯ - задняя черепная ямка

КСВП на АС - коротколатентные стволовые вызванные потенциалы на акустическую стимуляцию

КВО - краниовертебральная область

МК I - мальформация Киари I типа

МРА - магнитно-резонансная ангиография

МРТ - магнитно-резонансная томография

СМ - сирингомиелия

ССВП - соматосенсорные вызванные потенциалы

ПАТЮКОВ Сергей Владимирович

ВЫЗВАННЫЕ ПОТЕНЦИАЛЫ В ДИАГНОСТИКЕ
ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ
У БОЛЬНЫХ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ I ТИПА
(КЛИНИКО-НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ)

14.01.11 – нервные болезни

АВТОРЕФЕРАТ
диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Автореферат напечатан по решению профильной комиссии
ГОУ ВПО УГМА Минздравсоцразвития России
от 26 апреля 2011 г.