



ФГБОУ ВО ДонГМО Минздрава России

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СЛОЖНОЙ СОЧЕТАННОЙ ВРОЖЕННОЙ ПАТОЛОГИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

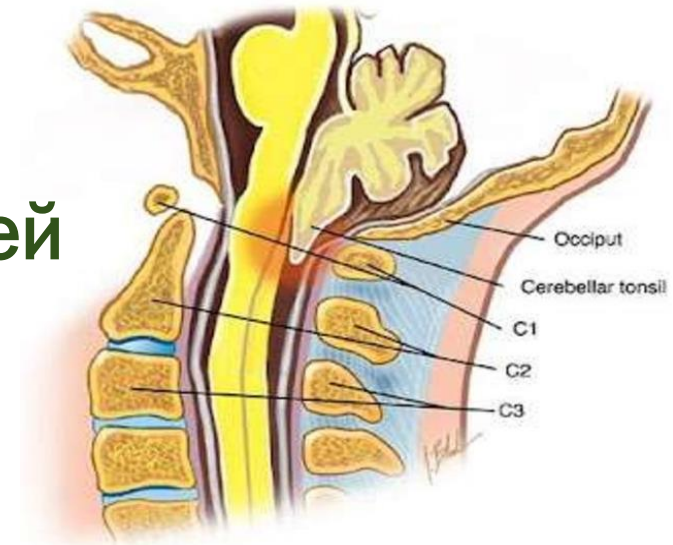
- к.мед.н., доцент Баешко Г.И.,
- к.мед.н., доцент Канана Н.Н.,
- асс. Марченко Е.Н.,
- асс., к.мед.н. Усенко Н.А.
- Варущик Д.М.

Научно-практическая конференция «Педиатрический консилиум: разбор сложных клинических случаев»

Донецк, 29 мая 2025 г.

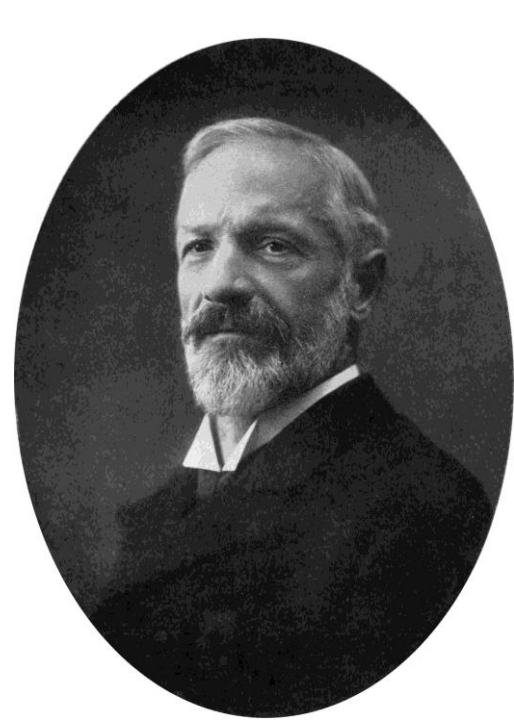
Актуальность

- Мальформация Арнольда-Киари является тяжёлым пороком развития центральной нервной системы (ЦНС) и представляет собой врождённую патологию развития ромбовидного мозга, что проявляется в виде несоответствия размеров задней черепной ямки и мозговых структур, находящихся в этой области.



Актуальность

- Впервые данная патология была описана в 1883 году Келландом, однако, его работа не получила надлежащего признания.
- Доктор Келланд установил при проведении вскрытия у 9 умерших новорожденных удлинение ствола и опущение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.
- Частота данной аномалии составляет от 3,3 до 8,2 наблюдений на 100000 населения, а у новорожденных-1 на 4-6 тысяч.



Ганс фон Киари



Юлиус Арнольд



В 1891 году австрийский патолог Ганс фон Киари подробно описал данную аномалию с выделением её различных типов, а в 1894 году немецкий патолог Юлиус Арнольд опубликовал сообщение о данной аномалии второго типа и миелодисплазии.

В 1907 году докторами Швальбе и Гредигом (учениками Ю. Арнольда), было описано 4 случая менингомиелоцеле и изменений в стволе мозга и мозжечке с введением термина «мальформация Арнольда-Киари» по отношению к аномалии второго типа.

Мальформация Киари состоит из 4 типов аномалий заднего мозга

➤ Среди представленных типов мальформации Арнольда-Киари наиболее распространёнными являются первый и второй типы, а мальформации III и IV типов обычно несовместимы с жизнью.

I тип – смещение миндалин мозжечка в позвоночный канал ниже уровня большого затылочного отверстия с отсутствием спинно-мозговой грыжи,

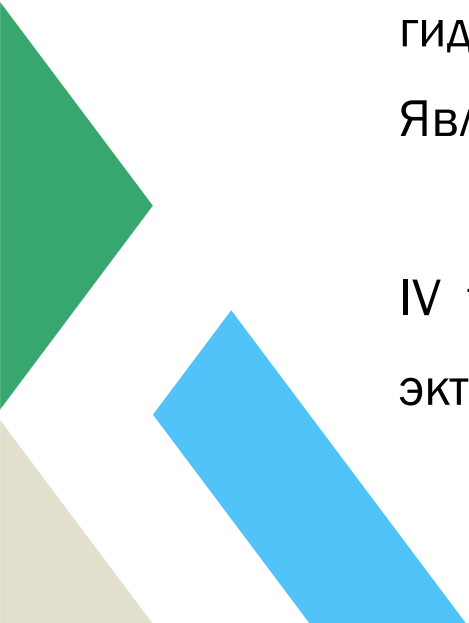
-15-20% пациентов этот тип сочетается с гидроцефалией,

-50% больных- с сирингомиелией;

II тип мальформации Арнольда-Киари

- II тип - каудальная дислокация нижних отделов червя мозжечка, продолговатого мозга и IV желудочка, характерным признаком данного типа является сочетание с менингомиелоцеле в поясничном отделе, отмечается прогрессирующая гидроцефалия, часто - стеноз водопровода мозга;

III и IV тип мальформации Арнольда-Киари



- III тип - грубое смещение заднего мозга в позвоночный канал с высоким цервикальным или субокципитальным энцефаломенингоцеле, выраженным гипертензивно-гидроцефальным синдромом.

Является наиболее тяжелой формой. Встречается редко.

IV тип - гипоплазия мозжечка без смещения его вниз с эктопией продолговатого мозга.

Мальформация Киари I типа



- это первичная эктопия мозжечка, т.е. аномалия мозга, при которой имеется только каудальное смещение мозжечка с вклиниванием миндалин ниже большого затылочного отверстия.

тип А (с сирингомиелией)

тип В (без сирингомиелии)

I тип мальформации Арнольда-Киари проявляется :

следующими
синдромами

мозжечковым,

пирамидным,

бульбарным,

гипертензионно-
гидроцефальным,

судорожным,

вегето-
сосудистым.

II тип мальформации Арнольда-Киари проявляется:

- -гипертензионно-гидроцефальным,
- -бульбарным,
- -судорожным синдромами в сочетании
с симптомами спинального дизрафизма.



Клинические проявления мальформации Арнольда-Киари :

- ✓ 1 типа - симптомы проявляются позднее, чаще всего в юношеском возрасте.
- ✓ 2 типа - патологическая симптоматика носит более тяжёлый характер и начинает проявляться уже у новорожденных и в раннем детском возрасте, которые связаны с дисфункцией ствола мозга и нижних черепно-мозговых ядер: в виде нистагма, апноэ, стридора, пареза голосовых связок, дисфагии с регургитацией, нарушением тонуса в конечностях.

Клиническая картина

3 группы симптомов

1. Синдром сдавления в большом затылочном отверстии:

- атаксия,
- кортико-спинальные и чувствительные нарушения,
- паралич нижних ЧМН,
- выраженная головная боль;

2. Синдром центрального поражения спинного мозга:

- диссоциированные чувствительные расстройства (потеря болевой и температурной чувствительности при сохраненной поверхностной и глубокой),
- признаки поражения длинных проводящих путей (сирингомиелитический синдром)

3. Мозжечковый синдром:

- атаксия туловища и конечностей,
- нистагм,
- дизартрия

Сравнительная характеристика 1 и 2 типов Киари

Находки	Киари-1	Киари-2
Каудальная дислокация продолговатого мозга	Редко	Имеется
Каудальная дислокация в шейный канал	Миндалины мозжечка	Нижний червь, продолговатый мозг, 4-й желудочек
Расщепленный позвоночник (миеломенингоцеле)	Редко	Часто имеется
Гидроцефалия	Иногда	Часто имеется
Перегиб продолговатого мозга	Отсутствует	Имеется в 50% случаев
Направление верхних шейных нервов	Нормальное	Обычно в головном направлении
Обычный возраст клинического проявления	Юношество-Взрослый	Младенчество
Клинические проявления	Боль в шее, головная боль в затылочной области, бульбарные проявления	Прогрессирующая гидроцефалия, нарушения дыхания, бульбарный синдром

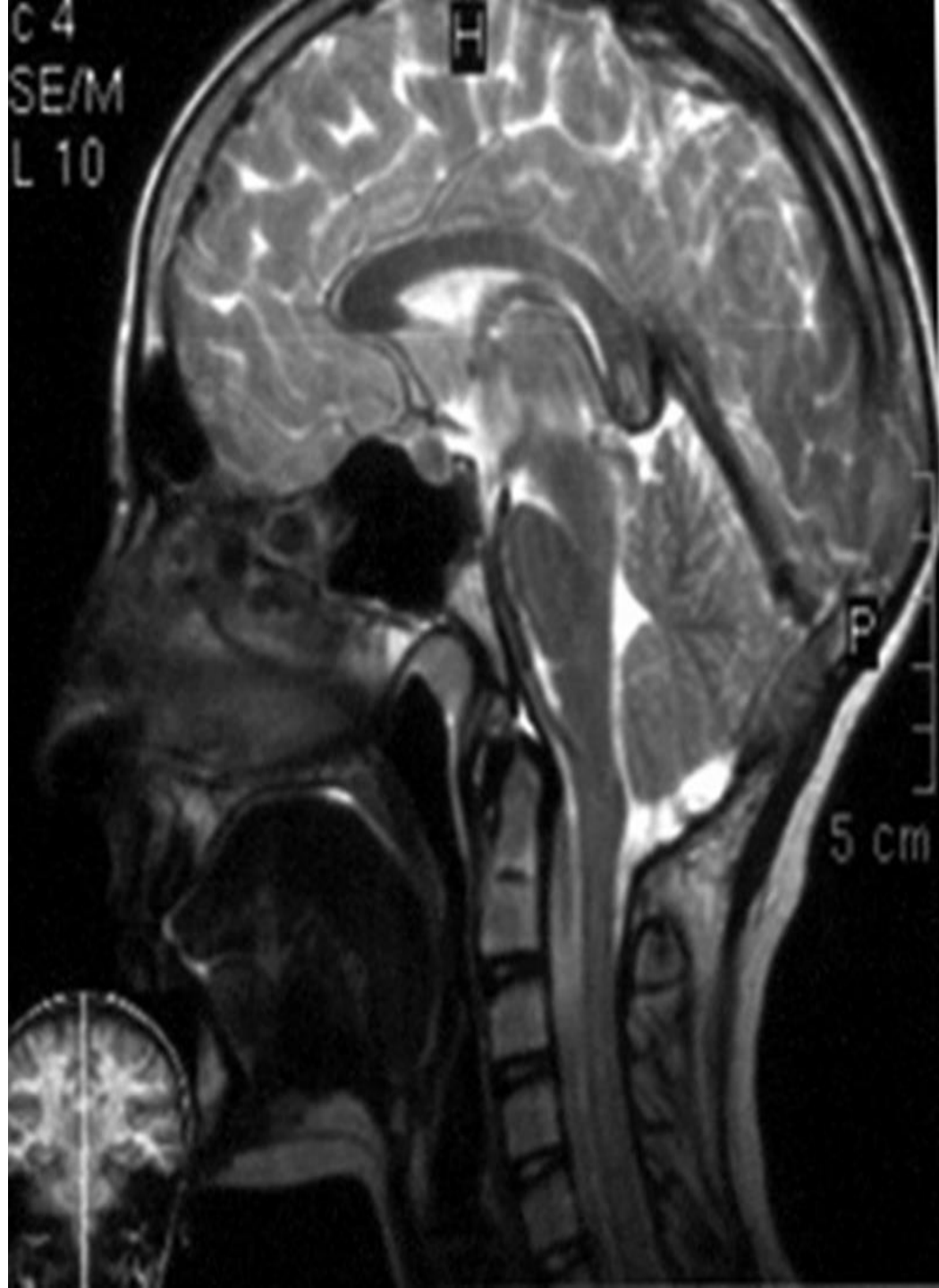
Диагностика

- Пренатальная диагностика мальформации Арнольда-Киари описана с 18-20 недели беременности с помощью ультразвукового исследования плода.
- Необходимым является проведение оценки анатомии структур, расположенных в задней черепной ямке, а так же проведение оценки на наличие дефекта позвоночника.

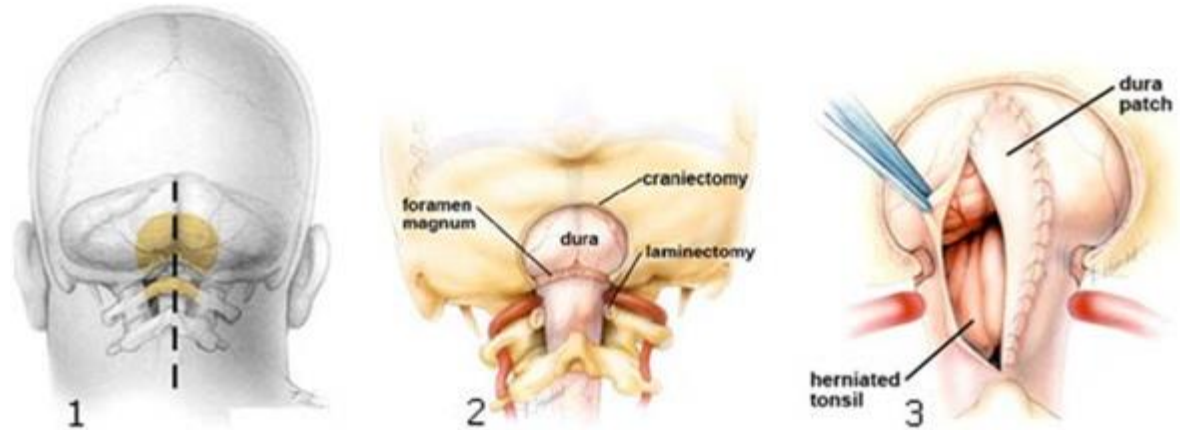
С целью повышения информативности ультразвукового метода исследования, необходимо использование не только горизонтальной, но и других плоскостей сканирования фронтальной и сагиттальной.

МРТ-диагностика:

- вклинение миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия на 5 мм и более;
- сирингомиелия (в 20-30% случаев);
- вентральная компрессия ствола мозга



Лечение



Основной метод лечения -хирургический.

Цель: -декомпрессия бульбо-медуллярного отдела мозга с восстановлением ликвородинамики. При наличии spina bifida возникает необходимость выполнения оперативного вмешательства в первые дни жизни, последующая субокципитальная декомпрессия может привести к значительному улучшению.

Всегда учитываются следующие факторы:

- наличие или отсутствие гидроцефалии,
- наличие или отсутствие аномалий костей черепа и уменьшение размеров задней черепной ямки,
- наличие синингомиелии или синингобульбии, состояние грыжевого мешка.

Асимптоматичных пациентов необходимо наблюдать до появления симптомов заболевания.

Клинический случай

- Пациентка С. (12 лет), поступила на обследование и лечение в отделение детской кардиологии и кардиохирургии ИНВХ с жалобами на:
- периодические головокружения
- частые головные боли и боли в области сердца, с иррадиацией в левую руку и под лопатку
- онемение языка
- отсутствие аппетита, тошноту, рвоту
- субфебрилитет в течение последних 2-х лет

Анамнез жизни

- Родилась от 1-й беременности, которая протекала с угрозой прерывания в 8-9 недель, на фоне хронического токсоплазмоза, от 1-х нормальных родов в срок, с массой тела 3000г.
- Оценка по шкале Апгар 9 баллов.
- В раннем неонатальном периоде на фоне беспокойства отмечалось снижение рефлексов периода новорожденности.
- В 7 месяцев поставлен диагноз ротационный подвывих в шейном отделе позвоночника.
- В 4 года перенесла ЧМТ без потери сознания. Данные обследования:
 - На Ро грамме костей свода черепа над наружной замыкательной пластинкой лобной кости в области венечного шва – мягкотканное затемнение пальцевидной формы без изменения костной структуры. Предварительный д-з: организовавшаяся гематома лобной области.
- ЭЭГ : признаки ликворной гипертензии отсутствовали.

Ro шейного отдела позвоночника через 2 года:

- Нестабильность, ступенеобразный изгиб кпереди передней стенки спинномозгового канала C4-C5, C5-C6, аномалия развития – компресценция дуг C2-C3, неравномерное сужение межпозвоночного расстояния C4-C5.
- Наблюдалась неврологом, получала терапию ноотропными препаратами и адаптогенами с временным положительным эффектом.

В 9 лет в связи с усилением жалоб впервые госпитализирована в неврологическое отделение городской детской больницы:

- **ЭХО-энцефалоскопия:** М-сигнал не смещен, однопиковый, пульсация умеренная, Ш желудочек -4,5 мм.
- На **ЭЭГ** : выражена синхронизация корковой активности в затылочных отведениях, больше слева.
- **УЗДГ** сосудов головного мозга – без окклюзионно-стенотического поражения, с незначительным ускорением кровотока по внутренней сонной артерии, передней мозговой артерии, левой позвоночной артерии -дистонический тип. Признаков нарушения венозного оттока не выявлено.

Рабочий диагноз после обследования:

- Неврозоподобное состояние в форме гиперкинетического синдрома с синдромом сосудисто-ликворной дисциркуляции на соматическом фоне, нестабильность дисков C4-C5, C5-C6. Диспластическая кардиопатия.
- Назначена терапия: глицисед, настойка элеутерококка, ноофен, физиотерапевтическое лечение.

После самостоятельной отмены терапии и в связи с ухудшением самочувствия, связанного с частыми пароксизмами тахикардии (до 3-х раз в неделю), сопровождающиеся слабостью, головокружением, тошнотой госпитализирована в ИНВХ.

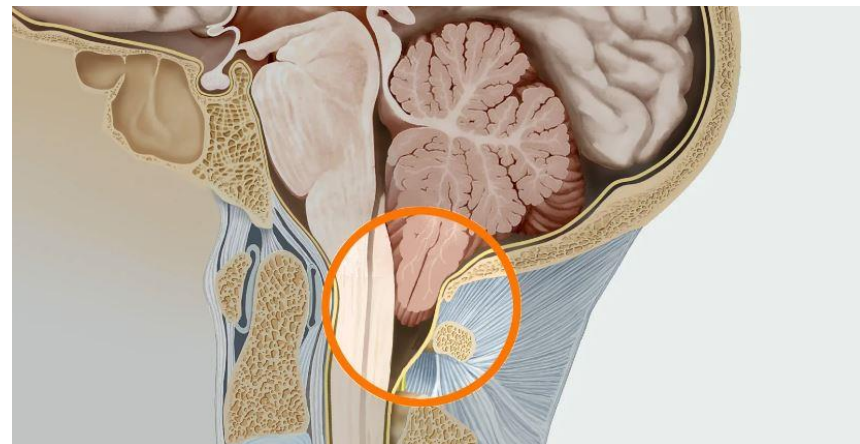
Выполнена МРТ головного мозга:

- -Признаки Арнольда-Киари 1 типа : -пролабирование миндалик мозжечка ниже линии Мак-Рея на 7 мм; верхушка зуба на 1 мм выше линии Чемберлена: краниовертебральный угол составил 140 * (при норме от 130 до 140) .
- - различный диаметр позвоночной артерии в сегменте v4 (s>d).
- **Диагноз:**
- Врожденная аномалия строения головного мозга –аномалия Арнольда-Киари 1 типа. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани (нестабильность шейного отдела позвоночника, пролапс митрального клапана с недостаточностью 1 степени, абберантная хорда в левом желудочке, гипоплазия правой позвоночной артерии).
- После проведенной комплексной терапии с элементами психотерапии самочувствие улучшилось.

Через 2 года для обследования и лечения госпитализирована в Областную травматологическую больницу г.Донецка.

- Получала консервативную медикаментозную терапию и физиотерапевтическое лечение. Выписана с рекомендациями по соблюдению ортопедического режима.
- После отмены консервативной терапии самочувствие ухудшалось, нарастали явления астении и вегетативного расстройства, в связи с чем больная вновь госпитализирована в ИНВХ.
- Состояние средней тяжести на фоне выраженной астении (дефицит массы тела (ИМТ 14,3)) с нарастающими явлениями дисплазии соединительной ткани, что проявлялось синдромом вегето-сосудистой дистонии, подтвержденные клинико-диагностическими данными (ЭХО КГ, ЭКГ, ХМ), данными лабораторно-инструментального обследования (ЭЭГ,УЗДГ, ФГДС и др.).

Диагноз



- *Хроническая вертебро-базилярная недостаточность. Синдром Арнольда-Киари. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани (нестабильность шейного отдела позвоночника, пролапс митрального клапана с недостаточностью 1 степени, абберантная хорда в левом желудочке, гипоплазия правой позвоночной артерии, скользящая диафраг-мальная грыжа).*
- *Соп.: Катаральный эзофагит. Хронический гастродуоденит с пониженной кислотообразующей функцией, ассоциированный с H.pilori, в стадии обострения. Вегето-сосудистая дистония по гипотоническому типу. Нервная анорексия.*
- После полученного лечения состояние стабилизировалось и самочувствие ребенка несколько улучшилось.
- Выписана под наблюдение невролога, нейрохирурга, кардиолога и педиатра; с курсами медикаментозной, физиотерапевтической и психотерапевтической терапии; и контролем МРТ головного мозга в динамике.

К особенностям данного случая относятся:

- Поздняя диагностика сочетанной врождённой патологии центральной нервной системы в виде мальформации Арнольда-Киари 1 типа при отсутствии явной неврологической симптоматики и минимальных проявлений ВБН, при нестабильности шейного отдела позвоночника и кратковременного улучшения клинических проявлений на фоне медикаментозного лечения.
- Сочетание данной патологии с синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани.
- Данный случай подчёркивает информативность выполнения магнитно-резонансной томографии с целью уточнения диагноза пороков развития ЦНС, в частности мальформации Арнольда-Киари 1 типа.

Благодарю за внимание!

