

**І.І. Кривецька, В.М. Пашковський, О.О. Жуковський, О.М. Ніка, Н.І. Колесник,  
І.В. Кривецький\*, В.І. Нарсія\***

*Кафедра нервових хвороб, психіатрії та медичної психології імені С.М. Савенка (зав. – проф. В.М. Пашковський), \*кафедра анатомії людини імені М.Г. Туркевича (зав. – проф. В.В. Кривецький) Вищого державного навчального закладу України “Буковинський державний медичний університет”, м. Чернівці*

## НЕВРОЛОГІЧНІ ПРОЯВИ АНОМАЛІЙ РОЗВИТКУ КРАНІОВЕРТЕБРАЛЬНОЇ ДІЛЯНКИ

**Резюме.** Вивчено 37 випадків аномалії Арнольда-Кіарі без та в комбінації з супутньою патологією краніовертебральної ділянки. Проведено порівняльний аналіз скарг, неврологічної симптоматики в групах хворих без вродженого дефекту розвитку краніовертебрального переходу та з вродженим дефектом розвитку краніовертебрального переходу.

**Ключові слова:** аномалія Арнольда-Кіарі, гіпоплазія атланта, атлантаоксіальний підвивих, асиміляція атланта, гіпоплазія зуба осьового хребця, клініка.

Аномалії краніовертебральної ділянки мають важливе клініко-діагностичне значення у вертебро-неврології та нейрохірургії, проте залишаються недостатньо вивченими дизонтогеніями, що призводять до прогресуючого ураження нервової системи. З розвитком нейровізуалізаційних методів дослідження в останні десятиліття підвищився інтерес до цієї патології, яка клінічно проявляється вогнищевою неврологічною симптоматикою, порушеннями ліквородинаміки та кровопостачання головного і спинного мозку.

Анатомічним підґрунтям наведеної патології є вроджені дефекти розвитку краніовертебрального переходу або кісткових структур основи черепа і двох верхніх шийних хребців, що поєднуються з аномаліями структур головного і спинного мозку (синдром Арнольда-Кіарі, платибазія, базилярна імпресія, атлантаоксіальний підвивих, асиміляція атланта, аплазія епістрофея, гіпоплазія виростка потиличної кістки, маніфестація потиличної кістки, гіпоплазія або аплазія задньої дуги атланта, гіпертрофія зуба осьового хребця, *spina bifida* тощо [1]).

У практичній неврології найбільший інтерес має аномалія (мальформація) Кіарі – це вроджене порушення будови мозку, що полягає в гетеротопічному розташуванні мозочка і довгастого мозку, розширенні інтраспінального каналу. Розвиток цієї патології пов'язують з тим, що закладка спинного мозку в нижніх відділах зростається з задньою стінкою хребтового каналу, і в процесі росту плода не відбувається підтягання спинного мозку догори. Захворювання назване на честь ав-

стрійського патологоанатома Ханса Кіарі (Hans Chiari), який у 1891 році описав декілька типів аномалій розвитку стовбура мозку та мозочка.

Для синдрому Арнольда-Кіарі характерне опущення мигдаликів мозочка та дистальних відділів довгастого мозку донизу в хребтовий канал на рівень верхніх шийних хребців, внаслідок чого отвір Мажанді опиняється на рівні великого потиличного отвору (ВПО) або ще нижче, а корінці каудальної групи черепно-мозкових нервів і верхніх шийних сегментів спинного мозку витягуються, що зумовлює компресію каудального відділу довгастого мозку, мигдаликів мозочка і краніальних відділів спинного мозку, отвори Люшки стискаються і ліквор може виходити тільки через отвір Мажанді. Водночас через стиснення субарахноїдальних просторів в обводі довгастого мозку надходження ліквору від отвору Мажанді до поверхні великих півкуль утруднюється, що і призводить до поступового розвитку гідроцефалії.

Кісткові аномалії краніовертебрального переходу, зокрема базилярна імпресія, платибазія, які супроводжують синдром Арнольда-Кіарі, посилюють явища компресії та ліквородинамічні порушення.

Під платибазією розуміють сплюснення основи черепа, зменшення передніх та задніх черепних ямок на рівні турецького сідла та вкорочення схилу. Платибазія часто комбінується з базилярною імпресією.

Базилярна імпресія – вроджене інтракраніальне втиснення основи черепа в порожнину задньої черепної ямки. Причиною останнього є недо-

розвинення країв ВПО (гіпоплазія, дисплазія), які втискаються в порожнину задньої черепної ямки, зменшуючи її об'єм, звужуючи та деформуючи ВПО. В дитячому віці клінічні симптоми тривало відсутні через компенсуючі синхондрози. Проте до періоду статевого дозрівання настає клінічна маніфестація [2].

Клінічні симптоми синдрому Арнольда-Кіарі поступово і повільно прогресують упродовж 3-6 років і характеризуються залученням в процес верхнього шийного відділу спинного мозку і дистального відділу довгастого мозку з порушенням функції каудальної групи черепних нервів та мозочка. Залежно від комбінації морфологічних порушень розрізняють три основні типи аномалії Арнольда-Кіарі. Для I типу характерне опущення мигдаликів мозочка через ВПО в шийний відділ спинномозкового каналу і стискання нижніх відділів стовбура мозку, верхніх шийних корінців спинного мозку, мозочка, бульбарної групи черепних нервів, хребтових артерій. Клінічну картину складають симптоми стискання довгастого мозку, сирингомієлії та гідроцефалії [3].

Такі хворі звертаються до невролога зі скаргами на біль в шийно – потиличній ділянці при кашлі, натужуванні, падіння через підкошування ніг з короткочасною втратою свідомості (дроп-атаки) тощо.

При аномалії Арнольда-Кіарі II типу відбувається вклинення мигдаликів і черв'яка мозочка у ВПО із зміщенням каудально стовбура мозку та четвертого шлуночка. Може комбінуватися з незарощенням дуг хребців, спинномозковою килою, сирингомієлією, стенозом водопроводу мозку з розвитком гідроцефалії. У клінічній картині домінують бульбарний синдром, приступи задухи, може виникати аспіраційна пневмонія.

Тип Арнольда-Кіарі III встановлюється у випадку зміщення мозочка і частини стовбура мозку в менінгоцеле, яке розташовується в шийно - потиличній ділянці при збільшеному діаметрі ВПО. Може комбінуватися з аномаліями серцево-судинної та сечостатевої системи, атрезією заднього проходу, порушенням розвитку сечостатевої системи. У хворих виникає атаксія, ознаки бульбарного синдрому, порушення чутливості на обличчі, що комбінуються зі скаргами на запаморочення, головний біль, шум у вухах.

Недорозвиненість мозочка та ектопію всіх структур задньої черепної ямки визначають як аномалію Арнольда-Кіарі IV типу. У таких випадках патологічний процес виникає внутрішньотробоно (на 5-6 місяці гестації) і виявляється вже при народженні дитини. Ця патологія призводить

до загибелі новонародженого.

Частота аномалій II-IV типу становить приблизно 1 на 1000 новонароджених. Летальність становить 15 % в перші 2 роки життя.

Патологія краніовертебрального переходу частіше діагностується при комп'ютерній та магнітно-резонансній томографії (КТ, МРТ). Патогномонічною ознакою аномалії є опущення мигдаликів мозочка більше ніж на 4-5 мм нижче лінії ВПО [4].

**Мета дослідження:** оцінка частоти, варіантів комбінації синдрому Арнольда-Кіарі з іншими аномаліями краніовертебрального переходу в Чернівецькій області за останні 5 років та раннє виявлення маніфестації клінічних симптомів захворювання.

**Матеріал і методи.** Проведено аналіз 37 випадків звернень мешканців Чернівецької області в неврологічне відділення Чернівецької обласної психіатричної лікарні, у яких на МРТ-дослідженні головного мозку виявлені ознаки пролабування мигдаликів мозочка у ВПО. Проаналізовано показники: вік, стать, характер мальформації головного мозку в комбінації з відповідною неврологічною симптоматикою, комбінація з кістковими аномаліями краніовертебрального переходу та хребта.

**Результати дослідження та їх обговорення.** Аналіз вікового розподілу пацієнтів виявив переважання хворих середнього і старшого віку. Гендерний розподіл показав переважання серед хворих осіб жіночої статі (табл. 1).

Таблиця 1

Розподіл пацієнтів за віком та статтю

Вік, років	п/стать	жінки	%
		чоловіки	
18-29	5	4	13,5
		1	
30-39	9	5	24,3
		4	
40-49	20	14	54,1
		6	
50-59	3	2	8,1
		1	
Всього	37	25	100
		12	
			67,6
			32,4

Характеристика неврологічних порушень при поступленні в стаціонар. Усім хворим проведено повне неврологічне обстеження, оцінені скарги, проведено МРТ головного мозку, рентгенографія шийного відділу хребта в двох проєкціях.

При оцінці неврологічного статусу основну

увагу приділяли клінічним проявам ураження мозочка та стовбура головного мозку. Діагноз встановлювали за томографічними ознаками відповідно до визначених критеріїв [5]. Серед усіх пацієнтів з синдромом Арнольда-Кіарі, I тип виявлявся у 28 хворих (75,6%), II тип – у 9 хворих (24,3%). Найбільш часті скарги пацієнтів представлені в таблиці 2, з урахуванням їх частоти та супутньої патології – вродженого дефекту розвитку краніовертебрального переходу.

Результати дослідження, які представлені в табл. 2, засвідчують про те, що найбільш частими скаргами у пацієнтів із вродженою мальформацією Арнольда Кіарі були головний біль та запаморочення. У хворих із вродженим дефектом розвитку краніовертебрального переходу ці симптоми часто комбінувалися з парестезіями в руках

та ногах, болем у шийному відділі хребта (ШВХ), хиткістю при ході.

Усім хворим проведено повне неврологічне обстеження, результати якого представлені в таблиці 3.

Найбільш частими неврологічними симптомами при синдромі Арнольда-Кіарі в обстежених хворих були мозочкова атаксія та рефлекторний синдром (відповідно 19 пацієнтів – 59,4% і 18 пацієнтів – 56,3%) У разі наявної сирингомієлітичної порожнини в спинному мозку – гідромієлії (у 7 пацієнтів – 29,1%) виявлялися сегментарні чутливі порушення (рис. 1; 2).

Для оцінки стану кісткових елементів краніовертебрального переходу та шийного відділу хребта у хворих з аномалією Арнольда-

Таблиця 2

#### Характеристика скарг пацієнтів з аномалією Арнольда-Кіарі

Скарги	Хворі без вродженого дефекту розвитку краніовертебрального переходу		Хворі з вродженим дефектом розвитку краніовертебрального переходу	
	n=32	%	n=5	%
Головний біль	30	93,7	5	100
Запаморочення	27	84,4	4	80
Парестезії рук і ніг	25	78,1	5	100
Шум в голові	15	46,9	4	80
Синкопальні пароксизми	17	68	1	20
Хиткість при ході	21	65,6	3	60
Біль в шийному відділі хребта	20	62,5	5	100
Зниження зору	9	28,1	1	20
Загальна слабкість	9	28,1	2	40
Зниження пам'яті	10	31,3	3	60
Диплопія	4	12,5	0	0
Асиметрія обличчя	2	6,25	0	0

Таблиця 3

#### Неврологічний статус пацієнтів з аномалією Арнольда-Кіарі

Симптоми	Хворі без вродженого дефекту розвитку краніовертебрального переходу		Хворі з вродженим дефектом розвитку краніовертебрального переходу	
	n =32	%	n =5	%
Мозочкова атаксія	19	59,4	4	80
Рефлекторний синдром	18	56,25	4	80
Когнітивні порушення	12	37,5	2	40
Пірамідний синдром	15	46,9	2	40
Чутливі провідникові порушення	11	34,4	1	20
Спастичний парез	6	18,8	2	40
Псевдобульбарний синдром	6	18,8	3	60
Сегментарні чутливі порушення	6	18,8	2	40
Бульбарний синдром	3	9,4	2	40
Сенситивна атаксія	3	9,4	2	40
Парез м'язів мускулатури	2	6,25	0	0
Корінцеві порушення	1	3,2	3	60

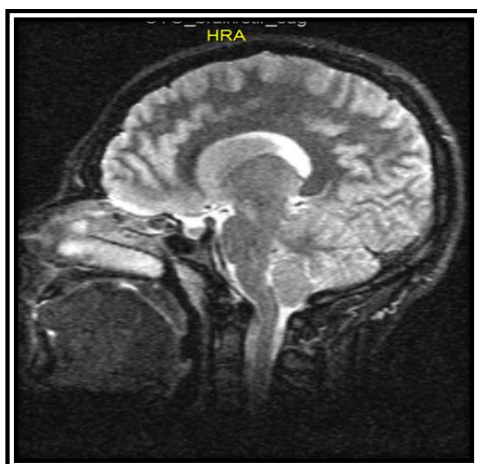


Рис. 1. Синдром Арнольда-Кіарі I у пацієнтки Т. 34 років з тетрапарезом та атаксією



Рис. 2. Синдром Арнольда-Кіарі II у пацієнтки Б. 48 років з гідромієлією

Кіарі виконувалась КТ голови та ШВХ. Рентгенологічно виявлені супутні порушення розвитку кісткових елементів краніовертебральної зони: гіпоплазія атланта, атлантаксіальний підвивих та асиміляція атланта, гіпоплазія зуба епістрофея, аплазія задньої дуги атланта та вкорочення атланта-потиличного проміжку.

У хворих із супутнім вродженим дефектом розвитку краніовертебрального переходу, зокрема атлантаксіальним підвивихом та асиміляцією атланта (2 хворих), аплазією епістрофея (1 хворий) аплазією задньої дуги атланта (2 хворих), виявлені порушення чутливості за корінцевим типом на шії та за сегментарним типом на обличчі, бульбарний синдром (осиплість голосу, дисфагія, девіація язика) (табл. 4).

У всіх хворих діагноз підтверджували МРТ-дослідженням. У переважній частини хворих при домінуванні загальномозкових симптомів на МРТ виявляли опущення мигдаликів мозочка та ознаки хронічних запальних захворювань біля носових пазух, агенезію прозорої перегородки (15,6%), гіпо-

плазію мозолистого тіла (12,5%), часткову атрофію півкуль головного мозку (12,5%), рідше – арахноїдальну кісту турецького сідла та агенезію прозорої перегородки. Частіше саме запальними та кістозними процесами в приносних пазухах пояснювали клінічну симптоматику та проводили лікування, яке, як правило, було неефективним.

У разі домінування мозочкових симптомів у осіб молодого віку, діагностичний пошук був направлений на виявлення демієлінізуючого процесу, і не завжди виявлені на МРТ ознаки аномалії Арнольда-Кіарі зупиняли цей пошук.

На рис. 3. представлено МРТ пацієнта, у якого опущення мигдаликів мозочка супроводжувалося хиткістю при ході та періодичними дроп-атаками.

Нами простежено сімейний випадок аномалії Арнольда-Кіарі. У матері аномалія Кіарі II комбінувалася з розвитком сирингомієлітичної кісти в спинному мозку, у її сина – з тяжкою вродженою вадою серця, а у племінника у віці 28 років виявлена аномалія Кіарі I (рис. 4).

Таблиця 4

**Супутня патологія головного мозку, яка виявлялася у хворих з аномалією Арнольда-Кіарі**

Нозологія	Хворі без вродженого дефекту розвитку краніовертебрального переходу		Хворі з вродженим дефектом розвитку краніовертебрального переходу	
	n=32	%	n=5	%
Хронічні запальні процеси біля носових пазух	9	28,1	3	60
Агенезія прозорої перегородки	5	15,6	2	40
Гіпоплазія мозолистого тіла	4	12,5	2	40
Часткова атрофія півкуль головного мозку	4	12,5	0	0
Арахноїдальна кіста турецького сідла	2	6,25	1	20
Ретроцеребеллярна кіста	2	6,25	2	40
Мікроаденома гіпофіза	2	6,25	0	0

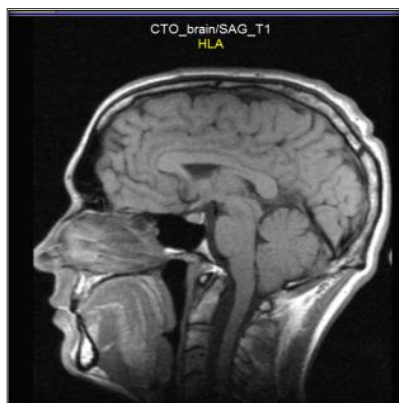


Рис. 3. Синдром Арнольда-Кіарі I у пацієнта Т. 28 років з періодичними дрон-атаками та легкою атаксією



Рис. 4. Синдром Арнольда Кіарі II у пацієнта Т. 42 років з гідромієлією

**Висновки.** 1. Вроджена аномалія Арнольда-Кіарі найбільш часто комбінувалась з такими вродженими дефектами розвитку краніовертебрального переходу, як атлантаксіальний підвивих та асиміляція атланта (2 хворих – 5,4%), аплазія задньої дуги атланта (2 хворих – 5,4%). 2. Характерна супутня патологія головного мозку при синдромі Арнольда-Кіарі представлена агенезією прозорої перегородки (15,6%), гіпоплазією мозолистого тіла (12,5%), частковою атрофією півкуль головного мозку (12,5%). 3. Найбільш частими скар-

гами у пацієнтів з вродженою мальформацією Арнольда-Кіарі були: головний біль (93,7%) та запаморочення (84,4%), в неврологічному статусі переважала мозочкова атаксія (59,4%) та провідникові рухові порушення (56,25%).

**Перспективи подальшого дослідження.** Дослідження розвитку та становлення структур шийного відділу хребтового стовпа в пренатальному періоді онтогенезу людини дозволить встановити морфологічні передумови формування вроджених вад краніовертебрального переходу.

#### Список використаної літератури

1. Хабиров Ф.А. Клиническая неврология позвоночника / Ф.А. Хабиров. – Казань, 2001. – 472 с.
2. Адамович О.О. Аналіз співвідношення висоти кісткових і хрящових структур шийного відділу хребта у осіб юнацького віку / О.О. Адамович // Клін. анатом. та оператив. хірург. – 2016. – Т. 15, № 3. – С. 48-52.
3. Крупина Н.Е. Сведения о семейных случаях синингомиели, базиллярной импресии и мальформации Киари / Н.Е. Крупина // Невролог. вестн. – 2001. – № 1-2. – С. 70-75.
4. Холін А.В. Магнитно-резонансная томография при заболеваниях центральной нервной системы / А.В. Холін. – Изд. 2-е, переработанное. – СПб.: Гиппократ, 2007. – 256 с.
5. Менделевич Е.Г. Синингомиелия и мальформация Арнольда-Киари / Е.Г. Менделевич, М.К. Михайлов, Э.И. Богданов. – Казань, 2002. – 236 с.

#### НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНОЙ ЗОНЫ

**Резюме.** Изучено 37 случаев аномалии Арнольда-Киари без и в сочетании с сопутствующей патологией краниовертебральной зоны. Проведен сравнительный анализ жалоб, неврологической симптоматики в группах больных без врожденного дефекта развития краниовертебрального перехода и с врожденным дефектом развития краниовертебрального перехода.

**Ключевые слова:** аномалия Арнольда-Киари, гипоплазия атланта, атлантаксіальний підвивих, асиміляція атланта, гіпоплазія зуба осевого позвонка, клиника.

#### NEUROLOGICAL MANIFESTATIONS OF CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE CRANIOVERTEBRAL REGION

**Abstract.** 37 cases of Arnold-Chiari malformation without and in combination with concomitant pathology of the craniovertebral region were studied. A comparative analysis of complaints and neurological symptoms was conducted in the group of patients without congenital developmental defect of craniovertebral transition and with congenital developmental defects of craniovertebral transition.

**Key words:** Arnold-Chiari malformation, atlas hypoplasia, atlantoaxial subluxation, assimilation of atlas, hypoplasia of the axial vertebra tooth, clinical manifestation.

Higher State Educational Institution of Ukraine “Bukovinian State Medical University”, (Chernivtsi)

Надійшла 20.12.2016 р.

Рецензент – д.мед.н. Школьніков В.С. (Вінниця)