

На правах рукописи

ИВАНОВ

Аркадий Александрович

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ
МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ I ТИПА В РАЗНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУППАХ

14.01.18 – нейрохирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Санкт-Петербург

2015

Работа выполнена в «Российском научно-исследовательском нейрохирургическом институте им. проф. А.Л. Поленова» - филиале ФГБУ «Федерального государственного бюджетного учреждения «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

- Научный руководитель: доктор медицинских наук, профессор
Воронов Виктор Григорьевич
- Научный консультант: доктор медицинских наук, профессор
Фомин Николай Федорович
- Официальные оппоненты: Гармашов Юрий Анатольевич
доктор медицинских наук, профессор
кафедры детской нейрохирургии и
невропатологии ГБОУ ВПО «Северо-
Западный государственный медицинский
университет им. И.И. Мечникова» МЗ РФ
- Можаяев Станислав Васильевич
доктор медицинских наук, профессор
Главный научный сотрудник лаборатории
стереотаксических методов лечения
ФГБУН «Институт мозга человека им.
Н.П. Бехтеревой» РАН
- Ведущая организация: ФГБНУ «Научный центр неврологии»
РАН

Защита состоится «_____» _____ 2016 г. в _____ час на заседании диссертационного совета Д 208.054.02 при «Российском научно-исследовательском нейрохирургическом институте имени профессора А.Л. Поленова» – филиале ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава РФ (191014, г. Санкт-Петербург, ул. Маяковского, 12)

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке института

Автореферат разослан «_____» _____ 2016 г.

Ученый секретарь диссертационного совета
Доктор медицинских наук, профессор Иванова Наталия Евгеньевна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы исследования.

Мальформация Киари (МК) I типа представляет собой порок развития первичной нервной трубки, возникающий на ранних этапах эмбриогенеза ЦНС. Особенность данного порока развития состоит в том, что в патологический процесс вовлекаются такие анатомические структуры, как костные образования и суставно-связочный аппарат краниовертебральной области (КВО), задние нижние мозжечковые артерии и их ветви (ЗНМА), подзатылочные вены, ствол мозга, каудальная группа черепных нервов, верхние сегменты спинного мозга и миндалины мозжечка (Воронов В.Г., 2001; Махмудов У.Б., 2001; Хачатрян В.А. с соавт., 2009; Гуца А.О. с соавт., 2010).

Первое научное описание мальформации заднего мозга сделано в 1891 г. и принадлежит профессору патологии пражского университета Hans Chiari (1851–1916). В эпоху нейровизуализационных методов исследования ЦНС диагноз «мальформация I типа» встречается все чаще. Данная мальформация распространена в популяции от 0,5 – до 3,5% случаев (Cavender R. et al., 2001). Частота встречаемости МК в РФ, составляет 33 – 82 случая на 100000 населения (Благодатский М. Д., Ларионов С. Н. с соавт., 1995).

МК I типа может клинически проявиться в любом возрасте человека. В основе формирования МК I типа лежит диспропорция между объемом невральных образований и вместимостью задней черепной ямки (ЗЧЯ) (Можаев С.В. с соавт. 2007, Sandier A., 1997, Moskowitz A., 2001, Noudel R., 2009).

До настоящего времени все ещё высказываются предположения о морфологических различиях краниовертебрального перехода у больных с изолированной МК I типа. В 20-56% МК I типа может сопровождаться развитием сирингомиелии (Elster A. et al., 1992; Tubbs R. et al., 2004). Патогенез МК сложен и до конца еще не уточнен (Можаев С.В. с соавт. 2006, Севостьянов Д.В., 2011).

В последние годы все большее внимание уделяется принципам доказательности во всех областях медицинской практики. Сложность диагностики данной патологии заключается в том, что до настоящего времени не принят единый подход к оценке «нормы» уровня расположения миндалин мозжечка по отношению к краю большого затылочного отверстия. Неоднозначность в определении «нормы» обусловлена недостаточным анализом вариабельности топографо-анатомического отношения ствола головного мозга, сосудов и костных структур КВО с позиций прижизненной анатомии краниовертебрального стыка по данным МРТ, а также корреляционным анализом клинического проявления МК I типа с результатами МРТ-исследований. (Tubbs R.S. et al., 2003)

Одной из возможных причин отсутствия единого мнения о показаниях, способах лечения и оценке его результатов является тот факт, что степень дистопии миндалин мозжечка не всегда коррелирует с выраженностью неврологической симптоматики, а в значительной части случаев (до 30%) МК I типа протекает без клинических проявлений и является случайной находкой, выявленной при проведении МРТ исследования (Крупина Н.Е., 2003, Meadows J. et al., 2000). Это обуславливает сложность выработки единого подхода к определению показаний к хирургическому лечению больных с МК I типа (Krieger M.D., 1999, Guo F., 2007).

Диапазон методов хирургического лечения больных с МК I типа представлен более чем 20 разновидностями оперативных методик (Можаев С.В. с соавт., 2009, Реутов А.А., 2012, Di X., 2009).

Стандартного подхода к лечению МК I типа до настоящего времени не существует. Большинство нейрохирургов, опираясь на разноречивые данные литературы и собственный опыт, «подстраивают» хирургическую тактику под пациента в зависимости от таких факторов, как степень эктопии миндалин мозжечка, наличие сирингомиелии (Milhorat T.H., Bolognese P.A., 2003). Также часто не учитываются индивидуальные топографо-анатомические особенности краниовертебральной области.

Таким образом, на основании выше сказанного основными причинами сложности определения показаний к оперативному лечению МК I типа является недостаточная изученность клинических проявлений данной патологии в разных возрастных группах и отсутствие единого подхода к оптимальному комплексу диагностических мероприятий.

Степень разработанности темы исследования

В настоящее время общепризнано, что большинство опубликованных исследований затрагивают ту группу пациентов с МК I типа, у которых наступили уже существенные нарушения ликвородинамики, требующие оперативного лечения на уровне КВО.

Однако, эти исследования либо не дают представления о естественном развитии данного заболевания, либо затрагивают небольшое число наблюдений, в результате чего трудно делать достоверные выводы.

В отечественной литературе нам не встретились научные работы, которые посвящены особенностям клинического проявления МКI типа в зависимости от возрастных групп пациентов, а также результатов хирургического лечения МК I типа с уточнением показаний и объема операции, предпочтительности того или иного вида операции, ближайших послеоперационных осложнений.

Всё выше изложенное явилось основанием к выбору темы данного диссертационного исследования.

Цель исследования

Изучить особенности клинических проявлений, диагностики и хирургического лечения больных с мальформацией Киари I типа взрослого и подросткового возраста для совершенствования тактики лечения и повышения его эффективности.

Задачи исследования

1. Уточнить особенности неврологической симптоматики у больных с мальформацией Киари I типа в зависимости от возраста и времени появления клиники заболевания.

2. Выбрать адекватный диагностический комплекс для пациентов с мальформацией Киари I типа, позволяющий обосновать необходимость проведения оперативного лечения.

3. Разработать дифференцированный подход к хирургическому лечению мальформации Киари I типа у взрослых пациентов и у больных подросткового возраста

4. Оценить эффективность хирургического лечения и провести анализ осложнений в ближайшем послеоперационном периоде у пациентов с мальформацией Киари I типа в разных возрастных группах.

Научная новизна исследования

В ходе исследования проведен сравнительный анализ клинического проявления мальформации Киари I типа у взрослых пациентов и у больных подросткового возраста, что позволило выявить особенности превалирования ведущих неврологических синдромов.

Уточнено значение таких дополнительных методов исследования как, акустических вызванных слуховых потенциалов и МР-ликвородинамики в комплексной диагностике мальформации Киари I типа.

Впервые проведен сравнительный анализ результативности оперативного лечения мальформации Киари I типа у взрослых пациентов и у больных подросткового возраста.

Теоретическая и практическая значимость исследования

Доказано, что в случаях клинических проявлений порока развития как заболевания, оно приобретает прогрессивный характер течения, требующий выявления основных диагностических критериев для решения вопроса об оперативном лечении пациентов с мальформацией Киари I типа. На основе проведенных исследований изучены и выделены особенности клинических

проявлений этого заболевания в подростковом возрасте (от 10 до 18 лет) и у взрослых пациентов (от 19 до 65 лет). Уточнены клиничко-неврологические признаки определяющие необходимость оперативного лечения пациентов с мальформацией Киари I типа. Уточнены клиничко-неврологические признаки, определяющие необходимость оперативного лечения пациентов с МК- типа. Полученные данные позволяют считать, что магнитная резонансная томография, магнитная резонансная томография с анализом скорости протекания ликвора на уровне краниовертебрального стыка и акустические вызванные слуховые потенциалы при диагностике данной патологии должны использоваться как адекватный минимальный диагностический комплекс, обуславливающий определение показаний к оперативному лечению МК I типа. Предложен обоснованный объем операции у подростков и взрослых пациентов. Сформулированы основные практические рекомендации.

Методология и методы исследования

Методология исследования базируется на теоретических и практических сведениях отечественной и зарубежной нейрохирургии, неврологии и включает основные приципы нозологической дигностики врожденных пороков развития краниовертебральной области (КВО). Всем пациентам проведены клиничко-неврологическое, нейровизуализационные, электрофизиологические, лучевые и лабораторные методы исследования.

Объект исследования – пациенты с мальформацией Киари I типа

Предмет исследования – клинические, инструментальные и хирургические маркеры мальформаии Киари I типа

Работа выполнена в соответствии с принципами доказательной медицины с использованием основных критериев распределения пациентов, а также современных клиничко-диагностических методов исследования и обработки научных данных.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Клиническая картина мальформации Киари I типа в значительной степени зависит от возраста. В группе взрослых больных доминируют бульбарный (или его элементы), мозжечковый, синингомиелитический и пирамидный синдромы, а в группе пациентов подросткового возраста – гипертензионный синдром.

2. На современном этапе развития лучевой и электрофизиологической диагностики, минимальным адекватным комплексом обследования пациентов с мальформацией Киари I типа, позволяющим обосновать проведение оперативного лечения являются результаты клинико-неврологического осмотра, МРТ головного мозга с захватом краниовертебральной области, исследование акустических вызванных стволовых потенциалов, данные МР-ликвородинамики на уровне КВО.

3. Подзатылочная краниоэктомия с пересечением «циркулярной связки» без вскрытия твердой мозговой оболочки в группе больных подросткового возраста является наиболее безопасным и эффективным методом хирургического лечения МК I типа.

4. Риск осложнений в ближайшем послеоперационном периоде возрастает у больных, которым производится вскрытие твердой мозговой оболочки и манипуляции с миндалинами мозжечка.

Степень достоверности и апробация результатов исследования Степень достоверности полученных результатов определяется выборкой, высокоточными современными дополнительными методами исследования, адекватными статистическими методами анализа полученных данных.

Основные положения диссертации доложены на: Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения» (2007, 2008, 2009, 2010, 2011, 2012, 2013, 2014, 2015 гг.); VI съезде нейрохирургов Украины (Днепропетровск, 27–30 июня 2008 г.); Невском радиологическом Форуме «Новые горизонты» (Россия, 7–10 апреля 2007 г.); научной конференции «От лучей Рентгена – к инновациям XXI века: 90 лет со дня основания первого в мире Рентгенорадиологического института (Российского научного центра

радиологии и хирургических технологий)» (8–10 октября 2008 г.); V съезде нейрохирургов России (Уфа, 2009 г.), III Всероссийской конференция по детской нейрохирургии (Казань, 8-10 июня 2011 года).

Личное участие автора в получении результатов Тема и план диссертации, её основные идеи и содержание разработаны совместно с научным руководителем и консультантом на основе многолетних целенаправленных исследований

Автором лично проведен поиск и анализ 188 литературных источников (36 отечественных и 152 иностранных) о мальформации Киари, разработана формализованная карта для анализа клинических сведений о проявлении мальформации Киари I типа на основе 102 историй болезни, выполнен анализ клинических данных у 102 больных. Проведен анализ диагностических данных, полученных при проведении МРТ, АВСП, МР-ликвородинамики и МСКТ-АГ. По данным МР-ангиографии и МСКТ-ангиографии изучены варианты расположения ЗНМА при мальформации Киари I типа. Предложена схема обследования больных с мальформацией Киари I типа для обоснования оперативного лечения. Автор лично принял участие в хирургическом лечении 33 пациентов с мальформацией Киари I типа. Автором проведен анализ и интерпретация результатов, формулировка выводов, практических рекомендаций, самостоятельно написан текст диссертации и автореферата, подготовлены слайды для апробации и защиты Автор участвовал в написании 1 монографии и 16 научных работ.

Внедрение результатов работы в практику. Результаты исследования внедрены в учебный процесс кафедры нейрохирургии Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова.

Публикации. По теме диссертации опубликовано 17 научных работ. Из них 5 в журналах, рекомендованных Перечнем ВАК РФ, 1 монография в соавторстве, 10 - в сборниках конференций. Научные публикации достаточно

полно отражают содержание диссертации и автореферата. В научных работах отражены особенности патогенеза, клиники, диагностики и оперативного лечения МК I типа у взрослых и подростков, а также ближайшие клинические результаты лечения.

Материал исследования Проведен анализ клинических проявлений, результатов дополнительных методов исследования, характера и результатов оперативного лечения 102 пациентов с мальформацией Киари первого типа.

Структура и объем диссертации

Диссертационная работа изложена на 209 страницах машинописного текста и состоит из введения, пяти глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы, включающего 188 (36 отечественных и 152 иностранных) авторов, приложений. Работа содержит 42 таблицы и иллюстрирована 48 рисунками.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Обследованы 102 больных с МК I типа, находившиеся на лечении в РНХИ им. проф. А.Л. Поленова в период с 2000 по 2013 гг. Собственный материал составили 33 наблюдения, архивный – 69. Как следует из приведенной диаграммы, пациентов мужского пола было 46 (45,09%), женского – 56 (54,90%). Возраст больных варьировал от 10 до 66 лет. Детей подросткового возраста (от 10 до 18 лет) было – 21, из них 16 мальчиков и 5 девочек. Взрослых пациентов (от 18 до 66 лет) было 81 человек, из них 30 мужчин и 51 женщина. Как оказалось, среди больных с МК I типа (102 наблюдения) в молодом возрасте (от 10 до 30 лет) преобладали пациенты мужского пола, а в более старших возрастных группах (от 30 до 70 лет) - больные женского пола.

Для выявления возрастных особенностей клинических проявлений мальформации Киари I типа все 102 случая были распределены на две группы:

первая группа - взрослые больные (от 18 до 66 лет – 81 наблюдение); вторая группа – больные подросткового возраста (от 10 до 18 лет – 21 наблюдение).

Всем больным оценку неврологического статуса проводили по общепринятой методике. Для оценки формы течения заболевания использовали классификацию О.Е. Егорова, В.В. Крылова, Н.Н. Яхно (2004), в соответствии с которой были выделены три формы течения МК I типа: латентная (неврологические проявления остаются стабильными или продолжают медленно нарастать в течение более 5 лет), медленно-прогредиентная (ведущие симптомы нарастают в период от 2 до 5 лет), быстро прогредиентная (усугубление неврологической симптоматики в течение короткого времени (несколько недель или месяцев))

Оперативное лечение проведено 102 пациентам с МК I типа, которым в период с 2000 по 2013 гг. выполнено 104 хирургических вмешательств различного объема.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ результатов клинико-неврологического исследования.

Проведен анализ анамнеза заболевания, статистической обработки в каждой возрастной группе 33 клинических и 19 дисэмбриональных признаков заболевания у 102 пациентов с МК I типа. Общее число проанализированных клинических признаков составило 250. Во всех случаях (100%) собственного материала (n=33 пациента) было отмечено наличие кожной ангиомы в КВО.

Наиболее частой причиной, которая могла спровоцировать клиническое проявление МК I типа в группе взрослых пациентов, были вирусная инфекция (ОРВИ и ОРЗ) (48,15%), а в группе подросткового возраста – спортивное физическое напряжение (38,09%).

Для оценки формы течения заболевания была использована классификация О.Е. Егорова, В.В. Крылова, Н.Н. Яхно (2004). Согласно данной классификации, по результатам наших исследований оказалось, что в группе взрослых пациентов латентная форма течения отмечена у 36 больных (44,44%), медленно - прогредиентная – у 30 (37,03%) и быстро-прогредиентная – у 15

(18,51%). В группе пациентов подросткового возраста быстро-прогредиентная форма течения была выявлена у 15 пациентов (71,42%), медленно - прогредиентная – у 5 (23,80%) и латентная форма у 1 (4,76%).

Частота встречаемости основных неврологических синдромов в первой и во второй группах достоверно различалась ($p < 0,005$). Во всех случаях ($n=102$), начальными симптомами клинического проявления МК I типа являлись головные боли различного характера, но которые чаще всего интерпретировались как вегетососудистые головные боли. В группе взрослых пациентов значительно чаще встречались бульбарный (его элементы), мозжечковый, сирингомиелитический и пирамидный синдромы, а у пациентов подросткового возраста преобладал гипертензионный синдром.

Анализ результатов использованных дополнительных методов исследования показал, что у 102 пациентов было применено 23 различных видов исследований. Всего 102 пациентам до операции проведено 433 и после операции 124 различных дополнительных методов исследования.

МК I типа сочеталась с другими различными дизрафиями КВО. Так, у 102 больных с МК I типа выявлено 19 различных пороков развития КВО. Эктопия миндалин мозжечка в промежутке между задним краем БЗО верхним краем атланта на 3-4 мм отмечено в 10,78% ($n=11$) наблюдений, до С1 позвонка – в 60,78% ($n=62$), до С2 позвонка – в 25,50% ($n=26$) и до С3 позвонка – в 2,94% ($n=3$).

Асимметричную дистопию миндалин выявляли по коронарным срезам МРТ. Так, в 63,4% случаев опущение миндалин было симметричным и в 36,8% асимметричным (в 24,4% ниже была опущена правая миндалина мозжечка, а в 12,2% – левая). Из 102 наблюдений МК I типа у 36 больных сопровождалась сирингомиелией, в 41,66 % случаев киста локализовалась в шейных и верхнегрудных сегментах спинного мозга, а сирингобульбия была в 4 (11,11%) наблюдениях.

Применение МР-АГ ($n=6$) и МСКТ-АГ ($n=15$) позволяло в проведенных исследованиях оценить изменение топографии задних нижних мозжечковых

артерий. По данным МСКТ-АГ в 15 наблюдениях ЗНМА у 12 больных располагалась ниже линии Мак-Рея и у 3х пациентов - выше или на уровне данной линии.

Из 11 выполненных исследований МР-ЛД у больных с МК I типа в 8 (72,72%) случаях подтверждено нарушение ликворотока преимущественно в задних отделах субарахноидального пространства КВО. Нарушение ликворотока только в передних отделах субарахноидального пространства КВО или как в передних, так и в задних, а так же отсутствие проходимости через отверстие Мажанди диагностировалось в 3-х (9,09 %) случаях. Также отмечено, что передняя камера субарахноидального пространства на краниовертебральном уровне оказалась суженой в 22 (23,9%) наблюдениях, задняя камера – в 20 (21,7%), а одновременное сужение передней и задней камер выявлено в 50 (54,4%) наблюдениях, что не противоречит мнению А. А. Реутова (2012) и других исследователей.

АВСП было проведено у 58 больных (в группе взрослых – 51, в группе подростков – 7). У 38 (65,52 %) больных отмечались двухсторонние патологические изменения, у 17 (29,31 %) – односторонние, у 3 (5,17%) – отклонений от нормы не отмечалось. В обеих возрастных группах отмечалось преобладание двухсторонних изменений (в группе взрослых – в 32 (62,75%) случаях, в группе подростков – 6 в (85,71 %).

После операции контрольное обследование АВСП выполнено через 2 месяца у 35(60,34%) пациентов. Улучшение параметров АВСП отмечено в 48,57 % случаев, ухудшение в 14,28 % и без динамики в 37,14 %, в 37,14% случаев АВСП не изменились.

Таким образом, АВСП позволили косвенно судить о динамике метаболических нарушений в каудальном отделе ствола мозга (до и после операции).

Выполненные исследования регистрации ССВП (n=14), указывали на вовлечение в патологический процесс у больных с МК I типа верхних шейных сегментов спинного мозга. В подавляющем большинстве случаев (92,86 %)

отмечались двухсторонние изменения. При анализе ССВП, было отмечено в 57,14 % случаев увеличение межпикового интервала N13-N20 и в 42,86 % - уменьшение амплитуды пика N 13.

По данным УЗДГ интра - и экстракраниальных сосудов, проведенной у 13 больных, установлено снижение кровотока по позвоночным артериям в 6 наблюдениях, признаки венозной дисгемии – в 4.

Итак, проведя анализ результатов дополнительных методов исследования (МРТ, МРТ-АГ, МРТ-ЛД, СКТ, СКТ-АГ, УЗГД, АВСП, ССВП и др.) у 102 больных с МК I типа, был выделен оптимальный предоперационный диагностический комплекс, который включал: МРТ головного мозга с захватом краниовертебральной области, исследование акустических вызванных стволовых потенциалов и МР-ликвородинамику на уровне КВО. Показаниями к оперативному лечению МК I типа были: клиническая картина заболевания и положительные результаты таких исследований как МРТ, МРТ-ЛД, АВСП.

Анализ результатов оперативного лечения.

Целью оперативного вмешательства в наших наблюдениях являлось улучшение клинического состояния больных и/или стабилизация течения заболевания путем устранения компрессии невральных структур КВО, создания условий для улучшения ликворо - и гемодинамики КВО с параллельным сохранением биомеханики КВО.

Для выполнения этой цели необходимо было решить такие хирургические задачи, как декомпрессия структур краниовертебральной области, искусственное формирование cisterna magna, нормализация пульсовых движений миндалин мозжечка, обеспечение адекватного пассажа ликвора через отверстие Мажанди, и в ряде случаев, репозиция ЗНМА с устранением ее ирритации.

Проведен анализ оперативного лечения у 102 больных с мальформацией Киари I типа, которым в период с 2000 по 2013 гг. выполнено 104 хирургических вмешательства различного объема.

Для выбора адекватного направления оперативной атаки при МК I типа важное значение имело положение больного на операционном столе.

Наиболее часто применяемыми укладками пациента были: «лежа на животе», которая использована при проведении 51 (50 %) операции; «сидя» и «полусидя» - 37 % операций и «лежа на боку» - 13 % операций. Следует отметить, что применение положения «лежа на животе» («concorde»), практически полностью исключало риск развития воздушно-венозной эмболии.

Нахождение больного в положении «полусидя» было более удобно для хирурга, чем в положении «лежа на животе», так как обеспечивало лучший обзор и ориентировку в ране при необходимости ревизии отверстия Мажанди. При использовании положение «лежа на боку» голову закрепляли в системе жесткой фиксации «Mayfield».

Как у взрослых пациентов, так и у подростков декомпрессию краниовертебрального перехода осуществляли задним срединным доступом (n=102). Субоципитальная краниотомия предполагала образование дефекта затылочной кости от ее края в сторону затылочного бугра 3X3 см и резекции задней полудуги атланта, оступя от средней линии на 1,5 см вправо и влево. Следующим важным этапом операции было выделение поперечной циркулярной связки и ее пересечение. На этом этапе у подростков, как правило, операция заканчивалась. Далее производился тщательный гемостаз и ушивание мягких тканей операционной раны.

У взрослых пациентов (n=48) для пластики дефекта оболочки чаще всего использовали фрагмент аутоапоневроза или выйной связки, размером 3 x 2,5 см, взятый из аутоканей.

Анализ ближайших клинических результатов оперативного лечения проводили с использованием шкалы количественной оценки нарушений функций ЦНС у пациентов с МК I типа (по Егорову О.Е.). После оперативного лечения у подростков головная боль регрессировала полностью после выхода из наркоза в 71,43 %, в оставшихся 28,57 % появлялась кратковременно и не требовала приема анальгетиков на протяжении 5-6 дней, а затем также исчезала.

В группе взрослых пациентов только после оперативного лечения головная боль сохранялась в 30,86 % случаев.

Развитие раневой ликвореи обусловленной недостаточной герметичностью при ушивании твердой мозговой оболочки наблюдали у 8 (7,84 %) больных и у 5 (4,90 %) из них развился бактериальный менингит, который купирован применением антибиотиков. Формирование выраженного псевдоменигоцеле было отмечено у 3-х пациентов, в одном случае спровоцировало развитие острой окклюзионной гидроцефалии, что потребовало выполнение вентрикулоперитонеального шунтирования. Миграция стента в спинальное субарахноидальное пространство отмечена у 1 (0,98 %) больного. Пневмоцефалию с дисгемическими явлениями в стволе головного мозга диагностировали у 1 (0,98 %) пациента. Скончался 1 взрослый пациент, смерть наступила на 5 сутки после проведения резекции миндалин мозжечка в результате ишемического инфаркта ствола головного мозга. Послеоперационная летальность составила 0,98%.

Таким образом, следует подчеркнуть, что основными причинами поздней диагностики и оперативного лечения МК у подростков и взрослых являются недооценка динамики неврологической симптоматики и запоздалое проведение МРТ головного мозга с захватом краниовертебральной области, исследование акустических вызванных стволовых потенциалов и МР-ликвородинамику на уровне КВО.

Значительно улучшить результаты лечения больных с МК I типа возможно хирургическим способом, произведенное на этапе развития медленно прогрессирующей формы заболевания у взрослых и в самом начале клинических проявлений заболевания у подростков.

ВЫВОДЫ

1. Особенности клинических проявлений мальформации Киари I типа в группе взрослых пациентов являлось преобладание бульбарного (или его элементы) (59,25 %), мозжечкового (50,61 %;), синингомиелитического (40,74 %) и пирамидного (35,44 %) синдромов, а в группе больных подросткового возраста превалировал гипертензионный синдром (57,93 %).

2. У пациентов с мальформацией Киари I типа исследование АВСП позволяет уточнить топоку поражения медуло-понтно-мезенцефального отдела ствола мозга, а после операции проводить контроль регресса функциональных нарушений в акустической системе.

3. Оптимальный диагностический комплекс у пациентов с мальформацией Киари I типа, включает результаты клинико-неврологического осмотра, МРТ головного мозга с захватом краниовертебральной области, исследование акустических вызванных стволовых потенциалов, МР-ликвородинамику на уровне КВО.

4. Наиболее рациональным объемом оперативного вмешательства у взрослых пациентов с мальформацией Киари I типа без синингомиелии и с различной степенью опущения миндалин мозжечка следует считать фораменальную декомпрессию и резекцию центрального фрагмента задней дуги атланта с рассечением и пластикой твердой мозговой оболочки (ТМО), а у подростков - фораменальную декомпрессию, резекцию центрального фрагмента задней дуги атланта без рассечения ТМО.

5. Ближайшие клинические результаты оперативного лечения МК I типа оказались следующими: у взрослых пациентов - регресс неврологического дефицита (улучшение) отмечен в 72,55 % наблюдений, отсутствие динамики в неврологическом дефиците (стабилизация) - в 10,78%, нарастание неврологического дефицита (ухудшение) в 15,69%. У всех пациентов подросткового возраста отмечен регресс неврологических симптомов.

6. Хирургические осложнения в группе взрослых пациентов с мальформацией Киари I типа в ближайшем послеоперационном периоде возникли у

19,75 % больных: псевдоменингоцеле - в 13,58% наблюдений (в том числе, раневая ликворея в 9,87 %), бактериальный менингит - в 6,17%, миграция стента в спинальное субарахноидальное пространство – в 1,23 %, пневмоцефалия с дисгемическими явлениями в стволе головного мозга - в 1,23 %.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

Для улучшения эффективности оперативного лечения пациентов с мальформацией Киари I типа необходимо с первых клинических проявлений заболевания в динамике проводить МРТ и МР-ЛД КВО, а также исследование АВСП независимо от возраста больного.

Для пациентов в подростковом возрасте с мальформацией Киари I типа, не осложненной платибазией и базилярной импрессией, наиболее адекватным объемом операции может быть подзатылочная краниоэктомия без нарушения целостности твердой мозговой оболочки, но с обязательным пересечением циркулярной экстрадуральной связки.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, в группе взрослых пациентов формы течения заболевания при МК-I типа латентная форма течения была отмечена в 44,44%, медленно - прогрессирующая – в 37,03% и быстро-прогрессирующая – в 18,51%. В группе пациентов подросткового возраста - быстро-прогрессирующая форма течения была выявлена 71,42%, медленно - прогрессирующая – в 23,80% и латентная форма в 4,76%.

Для определения показаний к хирургическому лечению мальформации Киари I типа требовался комплексный диагностический подход, где ведущими являлись :клиника заболевания, МРТ КВО, МРТ с ликвородинамикой и результаты АВСП. Объем операции решался индивидуально для каждого пациента.

ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ

Целесообразно продолжать изучение клинико-морфологических взаимосвязей, особенностей венозного оттока у больных с краниовертебральной патологией. Учитывая выявленные изменения по данным МР-ЛД, важным представляется определение индексов скоростных показателей ликворотока в норме и их изменения в зависимости от типа нарушения проходимости субарахноидального пространства.

Список работ, опубликованных по теме диссертации:

1. Иванов, А.А. Патогенез и особенности клиники мальформации Киари в детском возрасте / В. Г. Воронов, А.Н. Ялфимов, Е.Г. Потемкина и соавт. // Поленовские чтения»: Всерос. науч.-практ. конф. / Под ред. проф. В.П. Берснева. – СПб.: Человек и его здоровье, 2007. - С. 257
2. Иванов, А.А. Доказательный комплекс исследований необходимый для обоснования хирургического лечения МК I типа / В.Г. Воронов, Э.Б. Кутумов, А.А. Иванов // Материалы IV съезд нейрохирургов Украины. – Днепропетровск: ТОВ "ЕНЕМ, 2008. – С. 143.
3. Иванов, А.А. Пороки кранио-вертебральной области / В.Г. Воронов, М.А. Мидленко, К.И. Себелев и соавт. - Ульяновск, 2008. – 97 с.
4. Иванов, А.А. Обоснование объема оперативной коррекции мальформации Киари I типа с учетом сведений о морфологии вен большого затылочного отверстия / А.А. Иванов, Н.Ф. Фомин, В.Г. Воронов и соавт. // Поленовские чтения»: Всерос. науч.-практ. конф. / Под ред. проф. В.П. Берснева. – СПб.: Человек и его здоровье, 2009. - С 268.
5. Иванов, А.А. Подзатылочные венозные сплетения /А.А. Иванов, Н.Ф. Фомин, В.Г. Воронов // Материалы V съезд нейрохирургов России / Под ред. Ш.М. Сафина. – Уфа, 2009. – С. 170-171.
6. Иванов, А.А. Значение магнитно-резонансного томографического исследования в диагностике мальформации Арнольд-Киари / В.Г. Воронов, Е. Г. Потемкина, Э. Ф. Сырчин и соавт. // **Вестн. неврол., психиатр. и нейрохир.**

- 2010. – № 1. – С. 29 – 38.

7. Иванов, А.А. Значение МРТ и СКТ-АГ в обосновании показаний к хирургическому лечению мальформации Киари I типа у взрослых и детей / В.Г. Воронов, Е.Г. Потемкина, Э.Ф. Сырчин и соавт. // **Нейрохир. и неврол. дет. возраста.** – 2010. - № 1. - С. 9-21.

8. Иванов, А.А. Hans von Chiari (1851 – 1916) и медицинская династия Chiari / А.А. Иванов, В.Г. Воронов, А.А. Зябров // Рос. нейрохир. журн. им. проф.А.Л. Поленова. – 2011. – Т. III; спец. вып. - С. 42-44.

9. Иванов, А.А. Классификация вертебро-медуллярной патологии детского возраста / В.Г. Воронов, А.А. Иванов, А.А. Зябров // **Нейрохир. и неврол. дет. возраста.** – 2011. - № 1. - С. 11-21.

10. Иванов, А.А. Клиника, диагностика и лечение мальформации Киари I и II типов в детском возрасте / В.Г. Воронов, А.А. Иванов, А.А. Зябров и соавт. // **Рос. нейрохир. журн. им. проф.А.Л. Поленова.** – 2011. – Т. III, № 2. - С. 94-98.

11. Иванов, А.А. Мальформации Киари I и Киари II в детском возрасте / А.А. Иванов, А.А. Зябров, В.Г. Воронов и соавт. // Рос. нейрохир. журн. им. проф.А.Л. Поленова. – 2011. - Т. III; спец. вып.; Поленовские чтения: Материалы X юбил. всерос. науч.-практ. конф. – СПб. Человек и его здоровье, 2011. - С. 363.

12. Иванов, А.А. Синдром фиксированного спинного мозга: современные представления об этиологии и патогенезе, клинической картине, диагностике и лечении (обзор научных публикаций) / В.Г. Воронов, Э.Ф. Сырчин, А.А. Зябров и соавт. // **Нейрохир. и неврол. дет. возраста.** – 2011. - № 2. - С. 53-65.

13. Иванов, А. А. К вопросу мальформации Киари I типа и роли подзатылочной венозной системы в регуляции гемодинамики на краниовертебральном уровне / Н.Ф. Фомин, В.Г. Воронов, В.С. Панунцев и соавт. // Поленовские чтения: XI всерос. науч.-практ. конф. - СПб.: Человек и его здоровье, 2012. - С. 203.

14. Иванов, А.А. К вопросу о необходимости выработки анатомо-

хирургических критериев при лечении мальформации Киари I типа / А. А. Копать, Н. Ф. Фомин, В.Г. Воронов и соавт. // Поленовские чтения: XI всерос. науч.-практ. конф. - СПб.: Человек и его здоровье, 2012. - С. 249.

15. Иванов, А.А. К вопросу о травматичности доступа при мальформации Киари I типа / А.А. Зябров, В.Г. Воронов, В.С. Панунцев и соавт. Поленовские чтения: XI всерос. науч.-практ. конф. - СПб.: Человек и его здоровье, 2012. - С. 244.

16. Иванов, А.А. Осложнения в раннем послеоперационном периоде лечения мальформации Киари I типа / В.Г. Воронов, А.А. Иванов, С.Д. Раджабов // Поленовские чтения: XI всерос. науч.-практ. конф. - СПб.: Человек и его здоровье, 2014. - С.52.

17. Иванов, А.А. Лечение пациентов взрослого и подросткового возраста с мальформацией Киари I типа / А.А. Иванов, В.Г. Воронов, Фомин Н.Ф., Иванов А.Ю., Петров А.Е., Раджабов С. А., Благоразумова Г.П., Сырчин Э.Ф., Зябров А.А. // **Рос. нейрохир. журн. им. проф.А.Л. Поленова. – 2015. – Т. VII, № 4. - С. 38-44.**

Список сокращений

АВСП – акустические вызванные стволовые потенциалы
БЗО – большое затылочное отверстие
ВББ – вертебробазилярный бассейн
ДВ МРТ - диффузионно-взвешенной магнитно-резонансной томографии
ЗНМА – задненижняя мозжечковая артерия
ЗЧЯ – задняя черепная ямка
КВО - краниовертебральная область
КГ – краниография
ЛСИ – линейная скорость кровотока
МКИ – мальформация Киари I типа
МРР – мультипланарная реконструкция
МР-АГ – магнитно-резонансная ангиография
МР-ЛД – магнитно-резонансное исследование ликвородинамики
МРТ – магнитно-резонансная томография
МСКТ – мульти спиральная компьютерная томография
МСКТ-АГ – мульти спиральная компьютерная ангиография
ОФЕКТ – однофотонная эмиссионная компьютерная томография
ПМГ – пневмомиеелография
ПЭТ – позитронно-эмиссионная компьютерная томография
СГ - спондилография
СКТ – спиральная компьютерная томография
СМ – сирингомиелия
ССВП – соматосенсорные вызванные потенциалы
ТКДГ – траскраниальная доплерография
УЗДГ - ультразвуковая доплерография сосудов