

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР
НЕЙРОХИРУРГИИ**

ИСМАИЛОВА Р.О., КАРИЕВ Г.М.

**ДИАГНОСТИКА И ВЫБОР ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ
АНОМАЛИИ КИАРИ 1 ТИПА**

(монография)

Ташкент – 2025 год

Клиническое руководство посвящено особенностям этиопатогенеза, клинического течения, диагностики, методов исследования и хирургического лечения аномалии Киари 1 типа с учетом современных достижений нейрохирургии. Изложены аспекты преоперационной нейрофизиологической и нейровизуализационной диагностики с обоснованием наиболее адекватной хирургической тактики с использованием интраоперационного нейромониторинга. Авторами представлен собственный опыт хирургического лечения аномалии Киари 1 типа с применением интраоперационного нейромониторинга. Практический интерес представляет количественная клиническо-нейрофизиологическая шкала для выбора терапии и объема хирургического вмешательства. Может быть полезным источником в практической деятельности врачей нейрохирургов, неврологов, онкологов и других смежных специалистов.

Авторы:

1. Исмаилова Раъно Олимджановна-д.м.н., научный руководитель отдела патологии позвоночника и спинного мозга Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра нейрохирургии Республики Узбекистан, email:r.ismailovaneuro@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0001-1093-5489>

2. Кариев Гайрат Маратович-д.м.н., профессор, директор Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра нейрохирургии Республики Узбекистан(РСНПМЦН), заведующий кафедрой травматологии, ортопедии и нейрохирургии Ташкентского педиатрического медицинского института(ТашПМИ), профессор кафедры неврологии и нейрохирургии Российского университета дружбы народов(РУДН)

Email: gmkariev@ gmail. com Tel.: +99898-311-10-85

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ	5
ВВЕДЕНИЕ (аннотация докторской (DSc) диссертации)	6
ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	14
§1.1. ОБЩИЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ ОБ АНОМАЛИИ КИАРИ 1	14
§1.2. НЕКОТОРЫЕ АСПЕКТЫ ПАТОГЕНЕЗА	16
1.2.1. Сирингомелия	20
§1.3. КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ АНОМАЛИИ КИАРИ 1	24
§1.4. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ	26
1.4.1. Нейровизуализация аномалии Киари 1	26
1.4.2. Строение артериальных и венозных систем при аномалии Киари 1. Характеристика артериальной и венозной систем головного мозга при аномалиях краниовертебрального перехода.....	30
1.4.3. Вызванные потенциалы мозга.....	31
1.4.4. К вопросам интраоперационного нейромониторинга Киари 1	33
§1.5. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ	35
Глава II. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ С АНОМАЛИЕЙ КИАРИ 1 И МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	41
§2.1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ.....	41
§2.2. КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ.....	43
§2.3. НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ	44
§2.4. НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННЫЕ МЕТОДЫ.....	48
§2.5. МЕТОДИКА ИНТРАОПЕРАЦИОННОГО НЕЙРОМОНИТОРИНГА	49
§2.6. СТАТИСТИЧЕСКАЯ ОБРАБОТКА ДАННЫХ	52
Глава III. КЛИНИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА СИНДРОМОВ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ДАННЫХ НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИИ (МРТ, МСКТ).....	54
§3.1. КЛИНИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА СИНДРОМОВ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 В СОПОСТАВЛЕНИИ СО СТЕПЕНЬЮ ЭКТОПИИ МИНДАЛИН МОЗЖЕЧКА	54

§3.2. Клиническая структура синдромов аномалии киари 1 в сочетании с сирингомиелией.....	78
§3.3. Гипертензионно-гидроцефальный синдром (ГГС).....	95
Глава IV. НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАЗЛИЧНЫХ КЛИНИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 ПО ДАННЫМ ВЫЗВАННЫХ ПОТЕНЦИАЛОВ МОЗГА	109
§4.1. Мозжечковый синдром.....	109
§4.2. Бульбарный синдром.....	115
§4.3. Пирамидный синдром.....	122
§4.4. Сирингомиелитический синдром.....	128
§4.5. Клинико-нейрофизиологические сопоставления синдромов аномалии киари 1	135
Глава V. ВЫБОР КОНСЕРВАТИВНОЙ ИЛИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ ПРИ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 ТИПА	143
§5.1. Построение прогностической модели выбора лечебной тактики у пациентов с неосложненной формой киари 1	143
§5.2. Прогнозирование рисков развития каудальных нарушений при ак 1	145
§5.3. Клинико-нейрофизиологическая шкала (CNRHS) в оценке неврологического дефицита и определения хирургической тактики	148
Глава VI. ИНТРАОПЕРАЦИОННЫЙ НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЙ МОНИТОРИНГ В ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 ТИПА.....	160
§6.1. Хирургическая тактика при аномалии киари 1 типа в зависимости от данных ионм.....	160
§6.2. Ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения ак 1 по данным клинико-нейрофизиологической шкалы (CNRHS).....	173
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	182
ВЫВОДЫ.....	198
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	201

СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ

АК	- аномалия Киари
Амакс	- максимальная амплитуда М-ответа
АСВП	- акустические вызванные слуховые потенциалы
БЗО	- большое затклочное отверстие
ВАШ	- визуальная аналоговая шкала
ВП	- вызванные потенциалы
ГГС	- гипертензионно-гидроцефальный синдром
ДЕ	- двигательные единицы
ЗЧЯ	- задняя черепная ямка
ИОНМ	- интраоперационный нейрофизиологический мониторинг
КТ	- компьютерная томография
МПИ	- межпиковый интервал
МРТ	- магнитно-резонансная томография
МСКТ	- мультиспиральная компьютерная томография
ПНС	- периферическая нервная система
ССВП	- соматосенсорные вызванные потенциалы
СМ	- сирингомиелия
СПИ	- скорость проведения импульса
ТМО	- твердая мозговая оболочка
ЦНС	- центральная нервная система
ЦВД	- центральное время проведения
ЭНМГ	- электронейромиография
CNPHS	- клиническая нейрофизиологическая шкала

ВВЕДЕНИЕ (аннотация докторской (DSc) диссертации)

Актуальность и востребованность темы диссертации. Врожденные пороки развития центральной нервной системы- аномалия Киари является патологией, обусловленной анатомическими изменениями в краниовертебральной области. Частота данной аномалии составляет от 3,3 до 8,2 наблюдений на 100000 населения, а у новорожденных - 1 на 4–6 тысяч. По статистике Всемирной организации здравоохранения, опубликованной 09.12.20г., “... наиболее часто встречаемой патологией, идентифицированной по данным магнитно-резонансной томографии среди неврологических пациентов, является аномалия Киари 1 типа (AK1)”¹. Огромное значение имеет актуальность вопросов, связанных с диагностическими мероприятиями на ранних этапах развития заболевания и оказания консервативной либо хирургической помощи данным пациентам [8; 711-712-с., 23; 716-717-с.].

В мире важное внимание уделяется своевременной диагностике врожденной патологии центральной нервной системы, снижению осложнений при аномалии Киари 1 и крупномасштабным научным работам, изучающим индивидуальные подходы лечения пациентов с патологией краниовертебрального перехода. В целях решения вопросов ранней нейровизуализационной диагностики и оптимизации критериев выбора консервативного или хирургического подхода в лечении пациентов с аномалией Киари 1 выполняется ряд научных исследований. В оценке неврологической симптоматики особое значение придается вопросам прогнозирования клинических осложнений и совершенствования нейрохирургической помощи [81; 397-403-pp., 98; 1069-1074-pp., 151; 27-34-pp.,168; 639-645-pp.].

В нашей республике с целью глубокой реорганизации медицинской помощи населению, дальнейшего развития системы здравоохранения республики и соответствия мировым стандартам здравоохранения определены

¹ WHO. World health statistics, 2020; WHO.Hearts: technical package for nerve system disease management in primary health care, 2020

задачи, направленных на повышение эффективной диагностики и лечения в том числе на «...повышение эффективности, качества и доступности медицинской помощи, поддержку здорового образа жизни и профилактику заболеваний, в том числе путем формирования системы медицинской стандартизации, внедрения высокотехнологичных методов диагностики и лечения, эффективных моделей патронажа и диспансеризации».² Эти задачи особенно важны для поднятия уровня диагностической и специализированной нейрохирургической помощи на современный мировой уровень [28; 6-18].

Перспективным является комплексное исследование неврологических нарушений при АК1 с использованием клинических, нейровизуализационных (МРТ, КТ) и нейрофизиологических (АСВП, ССВП и ЭНМГ) подходов с динамическим изучением их данных [21; 6-7-с., 34; 1647-1651-с., 49; 13-19-с., 52; 27-30-с., 67; 52-64-с.]. Этот факт явился толчком для определения вопросов нейрофизиологической функциональной диагностики и выбора лечебной тактики при данной патологии.

Однако, остается много неясных аспектов функционального состояния ствола мозга при эктопии миндалин мозжечка. Недостаточно изучен характер нарушений спинальной проводимости при ликвородинамических нарушениях с образованием сирингомиелических полостей.

Учитывая рост диагностических случаев АК1 с небольшим смещением миндалин по данным МРТ, актуально встает вопрос о целесообразности хирургического лечения [56; 127-132-с., 63; 101-102-с.]. До сих пор не определены четкие показания к консервативному и хирургическому лечению пациентов с АК1. Динамическое наблюдение или хирургическое лечение - является дилеммой для современного практического врача.

Настоящая научно-исследовательская работа соответствует выполнению задач, утвержденных Указом Президента Республики Узбекистан №ПФ-5590 от 7 декабря 2018 года «О комплексных мерах по коренному совершен-

² Указ Президента Республики Узбекистан №УП-5590 «О комплексных мерах по коренному совершенствованию системы здравоохранения Республики Узбекистан» от 7 декабря 2018 года

ствованию системы здравоохранения Республики Узбекистан», ПП-3494 от 25 января 2018 года «О мерах по скорейшему совершенствованию системы скорой медицинской помощи», ПЗ-4190 от 13 февраля 2019 года «Об утверждении Концепции развития службы психического здоровья населения Республики Узбекистан в 2019-2025 годах», ОФ-№60 от 28 января 2022г. «О новой стратегии развития на 2022–2026 годы», а также другими нормативно-правовыми документами, принятыми в данной сфере.

Соответствие исследования основным приоритетным направлениям развития науки и технологий республики. Научная работа выполнена, учитывая приоритетные направления науки и технологий VI. «Медицина и фармакология».

Связь темы диссертации с научно-исследовательскими работами научно-исследовательского учреждения, где выполнена диссертационное исследование. Диссертационная работа выполнена в соответствии с планом научно-исследовательских работ Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра нейрохирургии в рамках научных проектов АДСС 15.8.2: “Нейрохирургическое лечение остеоневральных пороков развития краниоцервикального перехода у детей и детского церебрального паралича” (2015-2017г.г.) и ПЗ-20170929221 “Разработка и внедрение оптимальных методов хирургического лечения новообразований головного мозга срединной локализации” (2018-2020г.г.)

Цель исследования - изучение диагностической значимости вызванных потенциалов мозга у пациентов с аномалией Киари 1 типа и оценка их влияния на выбор тактики лечения и объема хирургического вмешательства.

Задачи исследования:

1. Изучить характерные клинико-неврологические проявления у пациентов с АК1 в сопоставлении с данными МРТ исследования.
2. Определить наиболее характерные нейрофизиологические изменения при различных синдромах (мозжечковый, бульбарный, сирингомиелитический, пирамидный) и формах клинического течения АК 1.

3. Определить прогностические критерии вероятности хирургического вмешательства при различных клинических формах заболевания, основанных на данных нейровизуализации и клинико-нейрофизиологических исследований.

4. Провести клинико-нейрофизиологические сопоставления и разработать количественную шкалу выбора консервативного и хирургического лечения.

5. Разработать нейрофизиологические критерии интраоперационного мониторинга стволовых и спинальных структур для определения объема оперативного вмешательства.

6. Провести сравнительный анализ результатов хирургического лечения АК1 с использованием интраоперационного нейрофизиологического мониторинга.

Объекты исследования. В качестве объекта исследования изучены все пациенты с установленным диагнозом АК 1 - всего 207 человек, находившихся на лечении в Республиканском специализированном научно-практическом медицинском центре нейрохирургии Минздрава РУз за период 2017–2020 гг.

Предмет исследования. Комплексная оценка клинико-неврологического и нейровизуализационного, нейрофизиологического статуса больных с АК- 1.

Методы исследования. В работе использованы клинические, неврологические, нейровизуализационные (КТ, МРТ) и нейрофизиологические методы исследования.

Научная новизна исследования:

впервые выделены ведущие клинические синдромы- мозжечковый, бульбарный, пирамидный и сирингомиелитический при аномалии Киари 1 типа в зависимости от степени эктопии миндалин мозжечка, расположения и протяженности сирингомиелитической кисты и явлений гипертензионно-гидроцефального синдрома.

выделены нейрофизиологические предикторы компоненты RIII и RV по данным АСВП как критерии функционального состояния стволовых структур и прогноза вероятности хирургического лечения при неосложненных формах аномалии Киари 1 типа.

обосновано проведение мультимодального (нейрофизиологического и нейровизуализационного) протокола на дооперационном этапе для выбора консервативной или хирургической тактики лечения пациентов с аномалией Киари 1 типа.

доказана эффективность предложенной клиничко-нейрофизиологической количественной шкалы для оценки тяжести функционального дефицита и выбора лечебной тактики при аномалии Киари 1 типа.

впервые выделены нейрофизиологические критерии динамического интраоперационного нейромониторинга для определения объема костной, костно-дуральной декомпрессии либо резекции миндалин мозжечка.

Практические результаты исследования:

1. Выявлены ведущие клинические синдромы при аномалии Киари 1 типа рекомендованы для объективной оценки степени поражения нервной системы.

2. Выделенные нейрофизиологические критерии клинических синдромов аномалии Киари 1 типа указывают на необходимость дифференцированного подхода к выбору лечебной тактики.

3. Предложенная клиничко-нейрофизиологическая шкала CNPHSоблегчает выбор консервативного или хирургического лечения больных, предлагает дифференцированный подход к виду декомпрессии краниовертебрального перехода.

4. Разработанные критерии интраоперационного нейромониторинга облегчают манипуляции хирурга и определяют адекватный объем декомпрессии.

Научная и практическая значимость результатов исследования.

Научная значимость результатов исследования обусловлена углублением теоретических знаний по формированию клинических синдромов аномалии Киари 1, использованием мультимодального нейрофизиологического протокола на дооперационном этапе диагностики с последующим выделением нейрофизиологических критериев интраоперационного нейромониторинга для определения оптимального объема хирургического вмешательства, снижением числа реопераций по поводу аномалии Киари 1.

Практическая значимость результатов исследования обусловлена тем, что предложенная клиничко-нейрофизиологическая шкала CNPHS позволяет найти дифференцированный подход к выбору консервативной либо хирургической тактики лечения. Разработанные критерии интраоперационного нейромониторинга позволили повысить эффективность манипуляций хирурга и определить адекватный объем декомпрессии, что повысило эффективность лечения и существенно снизило сроки восстановления неврологического дефицита, исключило необходимость повторных хирургических вмешательств по поводу данной патологии.

Внедрение результатов исследования. По результатам научного исследования по выбору тактики консервативного или оперативного лечения и определения объема хирургического вмешательства у пациентов с АК1 головного мозга в практическую деятельность здравоохранения внедрены утвержденные методические рекомендации «Вызванные потенциалы мозга в предоперационной диагностике аномалии Киари 1 типа» (Заключение Министерства здравоохранения 8 н-д/947 от 12.10. 2021 г.) и «Интраоперационный нейрофизиологический мониторинг (ИОНМ) и хирургическая тактика при аномалии Киари 1 типа» (Заключение Министерства здравоохранения 8 н-д/945 от 12.10. 2021 г.).

Выполнение рекомендаций способствовали улучшению нейрофизиологической диагностики на дооперационном этапе и адекватному выбору тактики лечения пациентов с АК1.

Разработанная программа «Клинико-нейрофизиологическая шкала при аномалии Киари 1 типа» для объективной оценки функционального состояния (программа для ЭВМ Агентства интеллектуальной собственности) рекомендует выбор тактики и объем хирургического вмешательства, что позволило исключить полностью риски повторных хирургических вмешательств по поводу недостаточной декомпрессии.

Результаты научного исследования по диагностике и лечению аномалии Киари 1 типа внедрены в клиническую практику Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра нейрохирургии МЗ РУз, Бухарского и Хорезмского областных многопрофильных медицинских центров МЗРУз (Заключение Министерства здравоохранения 8н-з/945 и 8н-з/947 от 12.10.2021г.).

Комплексная диагностика и дифференцированное лечение, с учетом факторов риска позволили уменьшить число неврологических осложнений на 35,5 % и полностью исключить вероятность реопераций.

Апробация диссертации. Основные положения диссертации обсуждены на научно-практических конференциях: на международной научно-практической конференции нейрохирургов и неврологов “Нейрофизиологическое мониторирование в нейрохирургической практике. Малоинвазивные вмешательства при окклюзионной гидроцефалии, арахноидальных кистах головного мозга, внутрижелудочковых опухолях и фармакорезистентной эпилепсии” (Ташкент, 2021 г.), на II Конгрессе клинических нейрофизиологов Азии и Европы (Киев, 2021 г.), на II Сибирском нейроконгрессе (Омск, 2022 г.), на 3 Съезде нейрохирургов Узбекистана (Самарканд, 2022 г.).

Опубликованность результатов исследований. По теме диссертации опубликовано 24 научных публикаций, из них 2 методические рекомендации,

15 статей в журналах, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией Республики Узбекистан, в том числе 8 в республиканских и 7 зарубежных.

Структура и объем диссертации. Диссертация состоит из введения, 6 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка использованной литературы, диссертация представлена на 200 страницах текста с таблицами и рисунками.

ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

§1.1. ОБЩИЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ ОБ АНОМАЛИИ КИАРИ 1

Явление под названием «аномалия Киари» (далее по тексту - АК) может быть охарактеризована как своего рода патология, имеющая врожденную природу. Для нее также характерно смещение мозжечка каудального типа. Также, при наличии данной патологии происходит смещение структур продолговатого мозга. В конечном итоге, последние располагаются ниже БЗО или иначе говоря – большого затылочного отверстия [8; 711-712-с., 23; 716-717-с., 88; 214-218-pp., 159; 577-616-pp., 168; 293-294-pp., 170; 221-227-pp.]. Смещение каудальных структур часто сопровождается аномалиями костей черепа, краниоцервикального перехода и шейного отдела спинного мозга с развитием компрессии ствола мозга [38; 24-27-с., 149; 165-171-pp., 159; 577-616-pp.].

Должное внимание вышеуказанная аномалия получила лишь в XIX столетии. Именно тогда был впервые описан и изучен случай подобного рода патологии. В рассмотренной ситуации таковая затронула нижний отдел ствола, а также – мозжечка. Также в качестве сопутствующего явления имел место так называемый «гидроцефальный синдром» и порок развития спинного мозга [108; 257-292-pp., 156; 300-301-pp.]. В 1891 году профессор патологоанатом Н. Chiari представил в журнальной статье три вида мальформации, которые распределил по степени тяжести и сочетанием гидроцефалии [105; 1172-1175-pp., 106; 71-116-pp.].

1-й тип - сопровождался каудальным смещением миндалин и нижнего cerebellarного сегмента в позвоночный канал; при 2-й типе отмечалось смещение в позвоночный канал и других ствольных структур, таких как варолиев мост, продолговатый мозг и четвертый желудочек мозга; 3-й тип- обнаруживал наличие spina bifida в сочетании со смещением структур мозжечка в шейное миелоцеле (по данным В. Г. Воронов, 1996) [12; 23 с.].

Несколько лет спустя, Н. Chiari выпустил монографию, где к уже описанным 3 типам мальформации добавил еще 4 тип, который сопровождался гипоплазией мозжечка [106; 71-116-pp.].

Предложенная классификация Chiari является актуальной и по настоящее время с некоторыми поправками и промежуточными модификациями, дополненными в последующих публикациях многих авторов [9; 45-50-с., 19; 17-23-с., 81; 397-403-pp., 98; 1069-1074-pp., 164; 27-34-pp., 168; 639-645-pp.].

Частота встречаемости. По данным Благодатского М.Д. (1991) [6; 73-77-с.] частота выявления аномалии Киари I типа в популяции составляет 3,3–8,2 на 10 000 населения. Однако некоторые авторы предполагают, что истинная распространенность АК 1-го типа до сих пор не является конкретизированной [19; 17-23-с.]. Многие авторы указывают на течение АК1 у 15-30 % людей без наличия каких-либо симптомов [28; 890-896-с., 164; 920-926-pp., 169; 1005-1017-pp., 170; 1-7-pp.].

Широкое внедрение МРТ диагностики увеличило частоту встречаемости АК от 8 до 25 % случаев по данным различных авторов [13; 9-21-с., 30; 113-с., 79; 1-10-pp., 81; 397-403-pp., 124; 73-78-pp., 138; 151-158—pp.]. Так Ахадов Т.А. в 1999 году указывал на наличие АК у 26 % обследованных пациентов на подозрение патологии краниоспинального отдела [2; 31-35-с.]. Amer T. (1997) выявили аномалию краниоцервикального перехода с эктопией миндалин у 4,5 % исследуемых [81; 397-403-pp.].

Многие авторы указывают на асимметричное распределение АК у мужчин и женщин [6; 73-77-с., 11; 6-8-с., 21; 6-7-с., 34; 1647-1651-с., 49; 13-19-с., 52; 27-30-с., 67; 52-64-с., 134]. В работе A.D.Elster(1992) отмечается преобладающее соотношение у женщин 1,3: 1 [116; 347-353-pp.]. В 1999 году Т.Н. Milhoratetal. в своей публикации выявили значительно большую частоту встречаемости АК у женщин, чем у мужчин 3:1 соответственно [169; 1005-1007-pp.].

По данным литературы, АК часто сочетается с костными аномалиями краниоцервикального перехода [10; 16-18-с., Ветрилэ С.Т. и соавт., 2000; 10; 16-18-с., 202; 137-147-pp., Kuether, T.A.,1998; 154; 1168-1171-pp]. Однако, сведения о встречаемости этих аномалий в различных источниках достаточно противоречивы. По результатам нейровизуализации 50 обследованных с аномалией Киари G. N. Dyste et al. (1989) выявили базилярную импрессию в 27 % случаев, ассимиляция атланта – в 10 %, а атлантаксиальная дислокация встречалась у 5 % пациентов [114; 159-168-pp.]. В 1985 году Aboulez, A. O. et al. обнаружили ассимиляцию атланта, платибазию и базилярную импрессию у 50 % исследуемых пациентов [73; 1033-1036-pp]. По данным Н. Е. Крупиной (2003) при изучении 364 больных с АК I типа базилярная импрессия определялась в 25,8 % случаев, тогда как платибазия и ассимиляция атланта встречались несколько реже - в 18,7 % и 11 % случаев соответственно [38; 24-27-с.]. В работе М. В. Жуковой в 2011 году представлены результаты обследования 150 больных с АК указывается на сочетание АК с патологией костей основания черепа и шейного отдела у 22 % пациентов 2 % – ассимиляция атланта с затылочной костью обнаруживалась в 2 % случаев, 0,7 % обследованных имели платибазию или смещение зубообразного отростка [24; 7-10-с.].

§1.2. НЕКОТОРЫЕ АСПЕКТЫ ПАТОГЕНЕЗА

Существует несколько теорий возникновения АК, которые условно можно сгруппировать по трем основным факторам- это первичное нарушение эмбриогенеза центральной нервной системы, нарушение ликвородинамики и аномалия костей основания черепа с малым размером задней черепной ямки[8; 711-712-с., 10; 16-18-с., 19; 17-23-с., 29; 58-62-с., 49; 13-19-с., 61; 3-4-с., 69; 31-34-с., 113; 141-152-pp., 157;1-6-pp.]. Впервые Н. Chiari в 1894 году предложил объяснение причины возникновения АК [85; 1-28-pp.], основу которого определила гидродинамическая теория. Отмечено, что во всех кейсах смещения церебеллярных миндалин выявлен гипертензионно-

гидроцефальный синдром. Однако, значимая связь между выраженностью гидроцефалии и глубиной краниоцервикальной дисфункции обнаружен. не была. В связи с этим он заподозрил, что имеет место также существование условий сопутствующего типа, которые в конечном итоге способствуют возникновению рассматриваемой в данном контексте патологии (АК). К числу таковых можно отнести, например, недостаточный уровень развития костей в целом, а также – черепа в частности. В конечном итоге такого рода отклонения способствовали тому, что показатели, характеризующие давление внутричерепного типа, были в значительной степени завышенными. [106; 71-116-pp.].

Наличие эмбриональных дефектов головного и спинного мозга при АК 2 и 3 типов определяет отношение мальформации к первичным дефектам ЦНС [29; 58-62-с., 53; 1-53-с., 83; 152-160-pp., 86; 237-244-pp., 91; 157-168-pp., 135; 373-374-pp., 160; 233-242-pp., 163; 1-4-pp., 165; 1241-1250-pp., 222; 798-806-pp., 171; 221-227-pp.]. По мнению авторов, малое растяжение желудочковой системы головного мозга приводит к недостаточному формированию размеров ЗЧЯ, что обуславливает развитие АК, сирингомиелии и гидроцефалии. W.Penfield et al. в 1938 году обратили внимание на частое сочетание менингоцеле при АК, предположив, что причиной формирования АК может быть тракция структур ЗЧЯ [186; 328-336-pp.].

В 1966 году J. L. Emery и N. представили теорию формирования АК, обусловленную градиентом давления между интракраниальным и интраспинальным пространствами [118; 49-60-pp.]. В своей работе B.Williams(1981) измерял давление у пациентов с АК и сирингомиелией и без нее, сделав вывод, что разница давления приводит к эктопии миндалин мозжечка [168; 123-142-pp.]. Williams B. указывал на связь тяжести АК и формированием сирингомиелии с диссоциацией краниоспинального давления, предполагая, что обструкция путей формирует волну ликворного давления, которая толкает спинномозговую жидкость из субарахноидального пространства спинного мозга через БЗО в направлении черепа. В основе подобного научного

предположения, возникает большая разница давления внутри спинно-мозгового канала и давления в спинальном субарахноидальном пространстве, обуславливающая снижение ликворооттока фрагментарной обструкцией БЗО. [168; 123-142-pp.].

В 1994 году E.H.Oldfield et al. методом фазоконтрастной магнитно-резонансной ликвородинамики определили, что волна ликворного давления обуславливала опущение миндалин мозжечка и формирование сиригомиелии [171; 3-15-pp.]. Смещенные вниз, миндалины мозжечка создают блок ликворных путей на уровне БЗО. Подобно системе поршня, церебеллярные структуры блокируют спинальную жидкость, которая стремясь через периваскулярное и интерстициальное пространства в спинномозговой канал, способствует образованию синингомиелических кист.[3; 75-76-с.]. Подобные исследования проводились и другими авторами [73; 1033-1036-pp., 92; 795-799-pp., 168; 725-728-pp., 12; 7-10-с., 39; 18-23-с., 45; 22-23-с., 112; 924-928-pp., 146; 1-4-pp., 151; 229-236-pp., 155; 1299-1308-pp.].

Во многих публикациях отмечается большая роль патологии костей черепа с уменьшением размеров ЗЧЯ у пациентов с АК[26; 21-26-с., 60; 44-46-с., 71; 260-261-с., 149; 165-171-pp., 170; 40-47-pp.]. Данное обстоятельство было доказано изучением морфометрических данных структур ЗЧЯ и краниовертебрального перехода при проведении краниографии, КТи МРТ головного мозга [60; 44-46-с., 89; 791-801-pp., 90; 602-604-pp., 162; 1-8-pp.]. При этом уменьшенные размеры ЗЧЯ были обнаружены у всех пациентов с АК, у большинства исследуемых определялось укорочение ската и уменьшение пространства ЗЧЯ. В отдельных публикациях отмечено, что слабое развитие такой области, как затылочная кость, вкупе с малыми размерными параметрами ЗЧЯ, зачастую обнаруживалось именно среди людей, у которых было ранее установлено наличие АК 1. В данном контексте такое явление, как смещение церебеллярных миндалин, имеющее каудальный характер, помимо прочего, также могло быть неизменно охарактеризовано не как первостепенное, а как вторичное или, иначе говоря – сопутствующее. Также необ-

ходимо отметить, что таковое в конечном итоге возникало ввиду нарушения размерных пропорций в контексте ЗЧЯ и мозжечка [170; 274-278-pp.]. Сравнительный анализ величины ЗЧЯ у пациентов с АК1 и контрольной группой проведенный Т.Н. Milhorat et al. (1999) [169; 1005-1007-pp.] по данным МРТ доказал значительное уменьшение ликворных пространств ЗЧЯ при нормальном объеме мозговых структур при аномалии Киари. В некоторых случаях описаны родственные случаи больных АК с наличием дисплазии затылочной кости и малым размером ЗЧЯ [4; 81-с., 42; 12-16-с., 87; 401-403-pp., 125; 738-743-pp., 154; 950-960-pp.]. Авторы отмечают, окципитальная дисплазия и уменьшенный объем ЗЧЯ может быть основой как для единичных, так и для семейных случаев АК, что свидетельствует об одинаковой причине возникновения [37; 70-74-с., 46; 94-95-с., 102; 497-500-pp.]. По мнению Н.Крупиной (2003) [38; 19-23-с.], смещение стволовых структур и мозжечка на основе дисплазии затылочной кости определяет формирование аномалии Киари. Множество литературных источников утверждают, что АК возникает не только как дефект нервной трубки, но и большую роль в формировании эктопии миндалин имеет патология костей основания черепа [10; 16-18-с., 102; 497-500-pp.]. В 1996 году М.В. Royo-Salvador H., а чуть позже в 2002 году Garland, E. M. et al. опубликовали мнение, что АК является вторичной патологией, сопровождающая такие костные изменения, как базилярная импресия, платибазия, ассимиляция атланта и краниостеноз [37; 70-74-с., 127; 472-476-pp; 128; 368-375-pp., 195; 1241-1250-pp., 151; 715-719-pp., 164; 187-194-pp.].

Сирингомиелия (СМ) - характеризуется образованием в спинномозговом канале кистозных полостей с ликворным содержимым, наиболее часто локализованных в шейно-грудном и редко в поясничном отделах [1; 23-с., 83; 202-с., 44; 18-21-с., 122; 798-806-pp.]. Распространенная форма сирингомиелии определяется как *holocordsyringomyelia* [17; 564-575-с.]. По данным различных авторов распространенность сирингомиелии по широкому применению МРТ варьировала от 8,4 до 130 случаев на 100 тысяч

[58; 35-38-с.]. Так, Л.О. Бадалян (1986) [5; 156-162-с.] указывал, что распространенность сирингомиелии при АК I составляет 6-9 на 100 тыс. населения, в публикациях английских исследователей J. S. Barton (1973) [94; 418-421] распространенность СМ составляет 8,4 на 100 тысяч населения.

Сочетание аномалии Киари I с сирингомиелией отмечено во многих литературных источниках [64; 54-57-с., 80; 1-9-pp., 86; 237-244-pp., 119; 553-557-pp., 152; 1-6-pp., 158; 396-405-pp., 161; 874-885-pp., 163; 125-129-pp., 165; 64-68-pp.].

1.2.1. Сирингомелия

Частота встречаемости сирингомиелии у пациентов с АК I типа в разных группах варьирует в больших пределах от 30-75 % [12; 10-с., 47; 26-28-с., 86; 237-244-pp.] до 50-85 % [91; 157-168-pp., 95; 726-730-pp., 97; 1-8-pp.]. В максимальном числе описанных наблюдений АК I типа сирингомиелия обнаружена у 65 % больных [19; 17-23-с., 97; 1-8-pp., 103; 659-664-pp., 222; 798-806-pp.]. Некоторые авторы выделяют сирингобульбию, как патологическую полость в стволе мозга, сочетающуюся с АК I типа [86; 237-244-pp., 93; 285-301-pp.].

В настоящее время наиболее признанной классификацией является классификация Milhorat T. (2000) [19; 17-23-с., 142; 899-906-pp., 144; 27-34-pp.], которая включает 4 большие группы:

- I - Сообщающаяся сирингомиелия;
- II - Не сообщающаяся сирингомиелия (в том числе МК I);
- III - Атрофические полости (сирингомиелия ex vacuo);
- IV - Неопластические полости.

Патогенез СМ до сих пор полностью не изучен, хотя представлен во множественных публикациях [8; 711-712-с., 19; 17-23-с., 102; 798-806-pp.]. Однако, все авторы склоняются к тому, что сирингомиелитические полости формируются при нарушении ликвородинамики с возникновением блока субарахноидального пространства на уровне БЗО или спинального канала

[47; 26–28-с., 75; 1–4-pp., 133; 169-176-pp.]. В настоящее время предложены две теории патогенеза развития сирингомиелии. Первая — это градиент давления в спинном мозге с формированием полостей за счет напряжения ликвора в спинном мозге [220; 123–142-pp.]. Вероятно, ликвор попадает а) через скрытый центральный канал ведет к связи между ним и четвертым желудочком б) через пространства Вирхова-Робина из субарахноидального пространства спинного мозга и в) через места входа задних спинно-мозговых корешков [17; 564-575-с.] являясь основой для формирования сирингомиелии. При систолическом сокращении возникает пульсация ликвора из IV желудочка в спинальный канал, что ведет к увеличению ширины канала, формируя прогрессирующие спинальные полости [17; 564–575-с.]. Теория «краниоспинальной диссоциации давления» предложена английским нейрохирургом В. Williams в 1969 году [160; 123–142-pp.]. Он предположил, у пациентов с АК I типа в сочетании с сирингомиелией возникает блок прохождения ликвора из черепной полости на субарахноидальном уровне спинного мозга в области БЗО. Градиент давлений, образующийся из IV желудочка, проталкивает жидкость в сторону расширенного центрального канала в сформированную сирингомиелическую полость [47; 26-28-с., 142; 798–806-pp.].

Основные теории возникновения СМ основаны на движении ликвора через спинальный канал под повышенным давлением к сирингомиелической полости. Некоторые авторы больше склоняются к роллизатруднения оттока ЦСЖ на уровне БЗО со смещением миндалин мозжечка или в сочетании с окклюзией отверстия Мажанди и утолщением ТМО [62; 14-15-с, 104; 491-629-pp]. N.Moufarrij и L. A.Awad (1997) указывали на связь сирингомиелических полостей со спинальным субарахноидальным пространством через периваскулярные каналы и миграция ЦСЖ осуществляется по путям дорзальных корешков [153; 163–174-pp].

Наиболее признанную теорию патогенеза СМ разработали американские нейрохирурги Е.Н. Oldfield и соавт. (1994) [141; 3–15-pp], в основе которой лежит единый механизм формирования и прогрессирования СМ у боль-

ных с АК 1 типа. Методом фазоконтрастной магнитно-резонансную ликворографии ученые определили динамику движения ликвора в субарахноидальном пространстве спинного мозга и в сирингомиелитической кисти в до-, интра- и послеоперационном периодах декомпрессии краниоцервикального перехода у пациентов с АК 1 типа и сирингомиелией. Был сделан вывод, что опущенные миндалины мозжечка и частично затрудняют циркуляцию жидкости на уровне БЗО, при этом систолические волны ликвора стремятся в СМ по периваскулярным и интерстициальным пространствам. Отличительной особенностью данной теории является то, что описанный вариант прогрессирования сирингомиелии не обусловлен соединением IV желудочка и центральным каналом. Фазы пульсации ликвора в полости и экстремедулярном пространстве неидентичны, что также ведет к увеличению сирингомиелитической кисты [47; 26–28-с., 157; 1015–1023-pp.].

По данным МРТ исследования формированию сирингомиелитической полости предшествует интрамедулярный отек спинного мозга, который расположенный продольно, описан как <пре-сиринкс синдром> [17; 564-575-с.].

Многие авторы связывают преимущественное формирование сирингомиелитических полостей на цервикальном уровне спинного мозга с максимальным объемом пульсирующих волн давления в спинальном субарахноидальном пространстве именно верхней части спинномозгового канала [84; 214–224-pp., 115; 418-430-pp., 132; 361-379-pp.].

В некоторых публикациях существует предположение, что формирование сирингомиелии обусловлено скоплением жидкости во внеклеточном пространстве. Дисфункция системы оттока ликвора в субарахноидальное пространство либо наличие интрамедулярного градиента давления определяют вышеизложенную гипотезу. [115; 418–430-pp., 136; 1-3-pp].

Ряд авторов (Elster A.D. и Chen M.Y.) в своих работах выделили мальформацию Киари 0 типа, характеризующуюся образованием сиринго-

гидромиелии при отсутствии смещения миндалин мозжечка [116; 347-353-pp.].

Клинические изменения при аномалии Киари 1 описаны во многих публикациях [6; 73-77-с., 49; 13-19-с., 52; 27-30-с., 56; 40-44-с., 104; 491-529-pp., 130; 725-727-pp., 159; 577-616-pp.], однако эти симптомы обладают огромной вариабельностью. Затруднение в вопросах диагностирования данной патологии возникает ввиду того, что таковая не обладает патогномичными особенностями [11; 12-13-с., 108; 297-311-pp., 109; 5-р.]. Большинство авторов отмечают сложности в дифференциальной диагностике между вегетативной дистонией, дискогенной миелопатией, демиелинизирующими заболеваниями и другими патологиями ЦНС [72; 329-332-р; 122; 227-229-pp., 126; 247-259-pp., 165; 146-154-pp.]. Некоторые исследователи указывали на высокую частоту бессимптомных форм АК1, которые являлись находкой на МРТ исследовании [13; 9-21-с., 84; 214-224-pp., 142; 77-81-pp., 164; 920-926-pp., 170; 883-885-pp.]. В 1976 году Saez R. предложил преобладающие синдромы АК1, такие как бульбарный паралич, симптомы компрессии мозга на уровне БЗО, синдром центрального канала, проводниковые нарушения, пароксизмальная внутрочерепная гипертензия и церебеллярная дисфункция [200; 416-422-pp.]. Егоров О. В. (2002) [23; 716-717-с.] некогда выдвинул предложение о возможности объединения различного рода дисфункций и отклонений полиморфного невралгического типа, имеющих место при выявленном наличии АК 1. В частности, данный деятель выдвинул предложение о возможности разгруппировки таковых на категории, в зависимости от перемен, которые могли иметь как морфологический, так и нейровизуализационный характер. А именно: мозжечково-стволовой; изолированный сирингомиелитический; сочетанный сирингомиелитический и мозжечково-стволовой; гидроцефалитический.

§1.3. КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ АНОМАЛИИ КИАРИ 1

В своих публикациях Pillay P. et al. (1991)[128; 639-645-pp.] выделили 6 вариантов клинического течения АК I: 1) в первом случае имеет место сдавливание сдавление на уровне краниоцервикального перехода с вовлечением нижних сегментов продолговатого мозга и верхнего цервикального отдела спинного мозга; 2) спинно-мозговой синдром с образованием интрамедуллярной кисты на уровне цервикального отдела; 3) нарушение функций мозжечка с явлениями координаторной дисфункции; 4) паралич бульбарной группы мышц с сопутствующим точечным поражением черепных нервов; 5) преходящий гипертензионно-гидроцефальный синдром; 6) спастическое напряжение в области мышц шеи.

Amer T. et al (2007) в своих публикациях выделили следующую классификацию АК1 по наличию или отсутствию сирингомиелии - при сопутствующей кистозной ликворной полости с АК 1 - определяли тип А, если сирингомиелии не наблюдалось, пациентов относили к типу В [81; 397-403-pp.].

Российские авторы Егоров О.Н. и соавт. (1999) [21; 16-17-с., 23; 716-717-с.] определили три варианта скорости развития клинических симптомов АК1:

1. Латентное-симптомы на протяжении многих лет имеют относительно стабильное течение;
2. Медленно-проградиентное- клинические признаки увеличиваются за период от полугода до двух лет;
3. Быстро-проградиентное- неврологический дефицит нарастает до полугода.

Наибольшее внимание в литературных источниках уделено головной боли, как самому раннему и часто встречаемому симптому АК1 типа [26; 21-26-с., 129; 870-873-pp., 134; 304-307-pp.]. При анализе болевого синдрома многие авторы отметили характерные шейно-затылочные боли, приступооб-

разного или пульсирующего типа, которые могут проявляться более интенсивно в случаях, когда имеют место такие явления, как: чихание, кашель, различные вариации физических нагрузок [26; 21-26-с., 28; 890-896-с., 129; 870-873-pp., 125; 738-743-pp.]. Нарушения со стороны глаз нередко описываются исследователями в виде двух или более признаков, таких как ретроорбитальная боль и чувство давления и выпадение полей зрения [104; 491-529]. Нарушение слуха и координации проявлялось головокружением, нарушением равновесия, шумом в ушах, снижение остроты слуха или наоборот, явлениями гиперacusии.[77; 441-443-pp., 103; 904-910-pp., 119; 155-158-pp.]. Бульбарный синдром характеризовался поражением нервов на уровне нижних стволовых структур

с развитием нарушений глотания, голоса и гипотрофии мышц языка. Некоторые исследователи описывали симптомы поражения варолиевого моста - тригеминальную невралгию, офтальмоплегию, головокружение и различные виды нистагма [76; 778-780-pp., 94; 418-421-pp., 117; 512-515-pp., 129; 709-719-pp.].

Наличие синдрома обуславливает симптомы поражения спинного мозга в зависимости от уровня и протяженности синдрома миелинической полости, которая сочеталась с АК1 [12; 14-16-с., 47; 26-28-с., 102; 361-379-pp.]. Отсутствие синдрома иногда сопровождалось расстройством проводящих систем [118; 604-509-pp.]. В некоторых литературных источниках отмечены такие клинические проявления, как парестезия или гиперестезия, боль, не связанная с корешком по сегментарному типу. Иногда присутствовали слабость в мышцах и спастика в конечностях [31; 245-248-с., 56; 76-77-с., 106; 515-523-pp., 137; 937-959-pp.].

Крупина Н.Е. в 2003 году, проводя анализ клинических проявлений 364 человек с АК1 типа описала пять групп неврологических нарушений, объективного характера: а) глазодвигательные - в 17,1 % случаев; б) вестибуло-мозжечковые - 84,8 % случаев; в) бульбарные - 35,4 % пациентов; проводя-

щие центральные параличи в 25,9 % случаев; d) сегментарные моторные и сенсорные расстройства в 9,5 % наблюдений; e) отмечалось, что в 13,7 % случаев объективный неврологический дефицит не выявлен [36; 37-39-с.].

В литературе авторы обращают внимание на наличие таких не слишком явных признаков, характеризующих наличие АК 1, как ухудшение памяти, синкопе, апноэ, повышенный уровень усталости, имеющий место на постоянной основе, а также – артериальная гипертензия [45; 22-23-с., 121; 615-622-pp.].

§1.4. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

1.4.1. Нейровизуализация аномалии Киари 1

До эры МРТ при объективизации аномалий краниовертебрального перехода имели большое значение лучевые методы диагностики [27; 66-72-с., 70; 371-с., 145; 202-206-pp., 159; 577-616-pp., 169; 1005-1017-pp., 171; 137-147-pp.]. Рентгенография костей черепа и позвоночника у больных с АК I нередко выявляет сопутствующие костные аномалии [202-206-pp., 159; 577-616-pp.].

Впервые в 1941 году в вентрикуло-миелографии List C.F. описал результаты вентрикуломиелографии [159; 577-616-pp.]. В 1963 году Baker H.L. методом позитивной контрастной миелографии пытался определить критерии эктопии миндалин мозжечка при изучении 28 случаев АК в группе 179 пациентов, имевших неврологические расстройства, соответствующие патологии краниовертебрального перехода [89; 791-801-pp.]. Baker H.L. сделал вывод, что во всех указанных случаях выбор тактики лечения необходимо строить на глубине клинко-неврологических расстройств и степенью эктопии миндалин мозжечка [89; 791-801-pp.].

Внедрение контрастных методик компьютерной томографии позволило верифицировать диагнозы аномалии Киари, определять расположение и размеры синингомиелических полостей. Однако, точные критерии установления

диагноза по данным КТ ввиду технических сложностей визуализации мягкотканых структур краниоцервикального перехода, не были определены [13; 9-21-с., 111; 340-345-pp., 137; 467-468-pp.].

Золотым стандартом диагностики аномалии Киари последних лет XX столетия является МРТ [13; 9-21-с., 30; 119-с., 47; 26-28-с., 140; 1746-1753-pp., 161; 125-129-pp.]. Основными нейровизуализационными признаками АК является смещение церебеллярных миндалин ниже уровня БЗО в сагиттальной и фронтальноокципитальной проекциях. Отсутствие большой затылочной цистерны, а также уменьшение размера ЗЧЯ и наличие окклюзионной гидроцефалии при МРТ исследовании характеризуют мальформацию Киари [24; 17-с., 148; 725-728-pp., 151; 231-245-pp., 160; 1746-1753-pp., 169; 203-215-pp., 170; 874-885-pp., 171; 1-7-pp.]. Данная патология также может сочетаться с наличием сириномиелических полостей, чаще в верхнешейном отделе спинного мозга [23; 716-717-с., 47; 26-28-с., 114; 529-540-pp., 124; 221-227-pp.].

Перед многими авторами встает вопрос - о какой степени смещения миндалин мозжечка можно говорить как о патологии. [13; 9-21-с., 24; 5-6-с., 102; 497-500-pp., 108; 725-728-pp., 121; 3-15-pp., 136; 355-360-pp.].

Aboulez A. O. et al., (2005) при МРТ исследовании, получили данные локализации церебеллярных миндалин 82 здоровых человек и у 13 пациентов с выявленной аномалией краниовертебрального перехода. Опущение миндалин мозжечка в группе контроля не достигало показателя в 2,8 мм ниже уровня БЗО. Одновременно с этим, среди испытуемых с патологией на уровне такового, была определена эктопия миндалин, соответствующая показателю в диапазоне 5,2-17,7 мм ниже foramen magnum. В конечном итоге было также установлено, что здоровые испытуемые, как правило, имеют лишь незначительную (до 0,3 см ниже показателя уровня БЗО) дистопию миндалин. Одновременно с этим испытуемые, у которых ранее было установлено наличие аномалии в области краниовертебрального перехода, отличались более существенным значением вышеуказанного показателя (от 0,5 см и выше)

[73; 1033-1036-pp.]. Отличительные особенности МРТ-данных 200 пациентов с неврологическими нарушениями ЦНС и 25 больных с АК I типа описаны в научной работе Barkovich A.J. et al. (2006). В группе контроля локализация церебеллярных миндалин была на уровне от 5-8 мм., тогда как у пациентов с АК I степень смещения была очень вариабельна и составила 3 - 29 мм ниже уровня foramenmagnum [92; 795-799-pp.].

Американские ученые Elster A. D. и Chen M. Y. в 1992 году опубликовали данные клиничко-нейровизуализационных сопоставлений 68 пациентов с АК I типа из числа 12226 больных, обследованных на МРТ с 1985 по 1991 г. Пациенты с АК I типа составили 0,56 % обследованных на МРТ. Авторы обратили внимание, что у больных с эктопией церебеллярных миндалин более 12 мм обязательно обнаруживалась клиничко-неврологическая симптоматика краниоцервикального уровня. Однако, примерно в 31 % наблюдений с расположением миндалин на 5-10 мм ниже уровня БЗО, отмечалось бессимптомное течение данной патологии. Elster A.D. и Chen M. Y. сделали вывод, что даже глубокая оценка клиничского состояния пациента оставляла вопросы в установлении диагноза и в выборе лечебной тактики [116; 347-353-pp.].

Исследование динамики расположения церебеллярных миндалин у пациентов в возрастном аспекте проведены Mikulis D.J. et al. (1992). Данные ученые определили связь степень поднятия миндалин мозжечка имеет связь с возрастом пациентов. Исследовано 220 больных в возрасте по шести месяцев до 90 лет при этом обнаружено, что степень эктопии: в первые десять лет жизни на 6 мм ниже края БЗО, 20-40 лет – на 5 мм, с 40-80 лет – на 4 мм и старше 80 лет – на 0,3 см ниже уровня БЗО. В основу анализа нормальных значений в зависимости от возраста легли именно данные критерии [168; 725-728-pp.].

В 1993 году Ахадов Т. А., опираясь на результаты обследования 596 пациентов с АК, сделал вывод, глубина неврологических нарушений при данной патологии обусловлена первоочередно ликвородина-

мическими нарушениями и только потом - степенью тонзиллярной эктопии [2; 31-35-с.].

Крупное научное исследование на основе анализа результатов МРТ 22591 обследованных провели Meadows J. et al. (2000). Было определено, что у 0,77 % пациентов имела место дистопия церебеллярных миндалин более 0,5 см ниже уровня foramen magnum, однако 14 % пациентов в данном исследовании не обладали объективными неврологическими расстройствами. Вывод авторов указывал на то, что не всегда степень миндалин коррелирует с наличием или отсутствием клинических расстройств, а смещение миндалин мозжечка не является определяющим критерием диагноза АК I типа [164; 920-926-с.].

В 2004 году Рашид И.М. и соавт. проанализировали нарушение ликвородинамики у пациентов с АК и представили следующие варианты: а) АК + гипертензионно-гидроцефальным компонентом; б) АК + сирингомиелитические кисты; в) АК + ретроцеребеллярная ликворная киста; 4) АК + интрацеребеллярное накопление ликвора; г) АК + накопление ликвора на уровне варолиева моста и cerebellum; д) АК + сирингомиелия и гидроцефальный синдром [56; 44-46-с.].

Oldfield E.H. et al, (1994) с применением МРТ фазовоконтрастной томографии и интраоперационным УЗИ исследовали цереброспинальное ликворообращение. Эта и последующие публикации описывали различие скорости движения ликвора в систолу и диастолу на уровне foramen magnum и в субарахноидальных пространствах мозга. При этом, как спинного, так и головного. Указанные отличия в большей степени наблюдались у пациентов с АК I в сочетании с сирингомиелитическими кистами. Предложенная методика стала основой для выявления факторов риска при бессимптомном развитии заболевания, и в определении эффективности хирургического лечения [171; 3-15-pp.].

1.4.2. Строение артериальных и венозных систем при аномалии Киари 1. Характеристика артериальной и венозной систем головного мозга при аномалиях краниовертебрального перехода

В публикациях многих авторов отмечается значение гемодинамических нарушений в формировании клинко-неврологических нарушений при аномалиях краниоцервикального перехода [6; 73-77-с., 29; 58-62-с., 39; 18-23-с., 122; 361-379-pp., 124; 221-227-pp.].

Еще в 1957 году Barry, A. описали смещение нижней задней мозжечковой артерии ниже уровня foramen magnum [93; 285-301].

Иванов А.А. (2016) указывал на изменение топографии вертебробазиллярного бассейна с дистопией позвоночной и основной артерии ниже уровня БЗО [32; 11-12-с.].

В работе Махмудова У.Б. и соавт. (2001) у пациентки с АК1 типа была выявлена тяжелая фармакорезистентная гипертензия, обусловленная сдавлением каудальных структур петель нижней задней мозжечковой артерии [45; 22-23-с.].

Подобные клинические случаи были описаны Chang, C. Z. et al. (1999), также предположивших, что причиной резистентной гипертонии при аномалии краниовертебрального перехода может быть компрессия нижних отделов стволовых структур задней нижней мозжечковой артерией [103; 659-664.].

Н.Е. Крупина (2003) на основании данных МРТ-ангиограммы больных с АК1 типа обнаружила признаки недоразвития и атипичной структуры артерий вертебрально-базиллярного бассейна в большинстве исследованных случаев. Сходные нарушения в строении Виллизиева круга описаны в других литературных источниках [36; 33-34-с., 45; 22-23-с., 112; 924-928-pp., 128; 368-375-с., 161; 3-8-pp.].

Н. Е. Крупина и соавт. (2003) у больных с АК1 типа в сочетании с гидроцефалией при применении транскраниальной доплерографии обнаружила «феномен затрудненной перфузии», характеризующийся в снижении скоро-

сти кровотока на фоне увеличения значений резистивного и пульсационного индексов [36; 33-34-с.].

1.4.3. Вызванные потенциалы мозга

Вызванные потенциалы мозга различных модальностей в настоящее время достаточно широко применяются в клинической практике.

В публикациях Л.О.Бадаляна и соавт. (1985), В.В. Гнездицкого (1997), Е.И. Гусева (2018), Л.Р.Зенкова и М.А.Ронкина (1991), Deletis, V.(2001), С. А. Sansur etal. (2007) отражены клинические основы вызванных потенциалов [5; 156-162-с.,16; 144-145-с., 17; 564-575-с., 31; 322-327-с., 110; 445–452; 112; 137-147-pp.].

Результаты обследования пациентов с аномалией Киари I типа по данным вызванных потенциалов описаны в немногих работах [35; 202-217-с., 43; 167-168-с.,

В 1993 году В.Ф. Westmorelandetal. зарегистрировали нормальные показатели АСВП на бинауральную стимуляцию[119; 155-158-pp.]. Однако, другие ученые обнаружили патологические изменения амплитудных показателей АСВП лишь у половины больных с АК [65; 56-58-с., 120; 135-158-pp., 146; 33-34-pp.]. Функциональных нарушения по слуховому нерву на уровне моста и верхнего оливарного комплекса были отмечены рядом авторов [148; 554-558-pp., 150; 265-274-pp.]. Большинство исследователей определяли по данным АСВП удлинение межпиковых латентностей компонентов P1-P3, P3-P5 и P1-P5 [134; 102-107-pp.]. Удлинение межпиковых интервалов при ВСП на акустическую стимуляцию у пациентов с АК I типа описаны несколькими авторами [141; 223–260-pp].

В 1992 году Н. В. Sarnat в своей работе указывал, при применении метода ССВП на стимуляцию срединного нерва у пациентов с АК I дает информацию о состоянии афферентных путей задних спинномозговых структур, которые локализовались в составе грыжи продолговатого мозга в спинномозговом канале [203; 246-250-pp.]. В этом же году К. Kamuro etal. выявил

расширение латеностей компонентов ССВП у 80 % обследованных пациентов с АК 1 типа [148; 554-558-pp].

Многие публикации содержат сведения по данным АСВП у пациентов с сирингомиелией [160; 3-8-pp., 162; 361-379-pp.], а М.Кжаер в 1980 году обнаружил изменения показателей АСВП у пациентов с сирингомиелией и сирингобульбией [150; 265-274-pp.]. Однако в других сообщениях отмечались данные АСВП, близкие к нормальным показателям [133; 169-176-pp.].

Некоторые авторы утверждали, что нейрофизиологические изменения ССВП при стимуляции n. medianusetn. tibialis регистрировались субклинически до обнаружения патологического процесса на МРТ.

Различные литературные источники дают вариабельность числа пациентов с сирингомиелией и патологическими показателями ССВП- от 28 до 95 % случаев [16; 177-179-с., 111; 3-15-pp., 119; 155-158-pp.]. У большинства пациентов с сирингомиелией регистрировалась депрессия амплитудных показателей на фоне относительно сохранных значений латентных периодов [82; 1407-1410-pp., 120; 135-158-pp.].

Многие исследователи отмечают депрессию или отсутствие компонента N13 как определяющий при сирингомиелии шейного отдела спинного мозга [107; 1015-1023-pp., 115; 132-194-pp., 124; 529-540-pp.].

D.Restoccia et al. (1991) описывал отсутствие или снижение компонента N13 у 83,0 % пациентов с шейной сирингомиелией; W.Wagnerietal. (1995) у 90,0 % обследованных [132; 361-379-pp.].

Некоторые авторы наряду с депрессией компонента N13 отмечали редукцию кортикального компонента N20[146; 65-p.]. Увеличение центрального времени афферентного проведения регистрировали у 30–50 % пациентов [146;65-p].

Результаты ССВП у пациентов с СМ коррелировали с неврологическими расстройствами [132; 339–335]. Редукция амплитуды компонента N13 соответствовала нарушению болевой и температурной чувствительности [100; 133–148-p].

В 1999 году Burke, D. et al. предположили, что депрессия шейного компонента N13 связана с сегментарными нарушениями при сирингомиелии шейного отдела [100; 133–148]. По их мнению, увеличение центрального времени афферентного проведения по данным ССВП при сирингомиелии обусловлено поражением афферентных сенсорных путей при сдавлении спинного мозга эктопированными церебеллярными миндалинами. Лишь немногочисленные исследования посвящены анализу результатов АСВП и ССВП при сирингомиелии в сочетании с АК 1 типа [95; 726-730]. N. Anderson et al. (1986) в 60,0 % случаев пациентов с АК в сочетании с сирингомиелией в конечном итоге обнаружил повышение показателей временного интервала относительно центрального афферентного проведения, а также - редукцию амплитуды N13 при стимуляции n. Medianus [82; 1407-1410-pp.].

Крупина Н.Е. (2003) определила посредством ВП различных модальностей топический уровень поражения мозга при АК 1 типа, выявлены отклонения в области функций на таких уровнях, как: периферический, акустический, а также - медулло-понтно-мезенцефальный. В конечном итоге также была выполнена характеристика и детализация особенностей поражения механизмов соматосенсорного типа на уровне как церебеллярного отдела, так и нижних стволовых структур мозга [38; 19-23-с.].

Также обнаруживаются публикации с результатами вызванных потенциалов - АСВП и ССВП у пациентов с АК и сирингомиелией в качестве метода контроля эффективности проводимой терапии [66; 234-235-с.].

1.4.4. К вопросам интраоперационного нейромониторинга Киари 1

История применения интраоперационного нейрофизиологического мониторинга (ИОНМ) начинается с 80-х годов прошлого столетия с использованием мультимодальных протоколов различных вызванных потенциалов мозга [100; 133-148-pp., 120; 135-158-pp., 132; 329-335-pp., 141; 223-260-pp., 152; 899-906-pp., 162; 2649-2662-pp., 116; 26-32-pp.].

В работах Erwin C.W. (1993), Owen J.H. (1999) отмечены нейрофизиологические основы ВП при оперативных вмешательствах на структурах головного и спинного мозга [120; 135-158-pp.,142; 2649-2662-pp.]. Результаты применения ИОНМ у больных с АКІ типа представлены единичными публикациями [100; 133-148-pp., 132; 329-335-pp.].

В 1992 году D. Restuccia изучили данные ИОНМ ССВП у пациентов с интрамедуллярными образованиями, в том числе сирингомиелитическими полостями, на стимуляцию срединного и большеберцового нервов, получив информацию о функциональном состоянии задних спинальных путей [122; 361-379-pp.]. В то же время C.W. Erwin, A. C. Erwin исследовали удлинение латеностей компонентов при интраоперационных ССВП в качестве оценки моторных и сенсорных проводящих путей спинного мозга у больных с интрамедуллярными образованиями [120; 135-158-pp.].

В немногих литературных источниках описана методика и результаты ИОНМ с применением ССВП у больных с сирингомиелией, так Sindou M. (2002), а позднее Royo-Salvador (2005) изучили динамические изменения данных ССВП при ИОНМ и их влияние на восстановление двигательных и чувствительных расстройств в послеоперационном периоде [207; 1005-1019-p;196; 515-523]. Было обнаружено, что расширение латентных периодов шейных компонентов N13 в ходе хирургических манипуляций коррелировало с функциональным моторным дефицитом после операции. Однако, другие авторы указывали, что наибольшую диагностическую ценность в предотвращении неврологических послеоперационных нарушений в ходе ИОНМ, имели амплитудные показатели компонентом [68; 232- с.]. Вариабельность изменений амплитудных и временных величин ССВП при ИОНМ была обусловлена протяженностью и расположением сирингомиелитических кист [66; 234-235.].

В некоторых работах редукция и отсутствие компонента N13 в ходе операции расценивалась, как неблагоприятный прогностический признак [59; 734-735].

В 2005 году М. L. James, А. М. Husain описали изменения показателей АСВП при ИОНМ у трети пациентов с патологией задней черепной ямки [146; 65-р.].

В 1994 году Fukushima Т. представили результаты АСВП при ИОНМ 400 пациентов с патологией на уровне варолиева моста и продолговатого мозга. При этом были выявлены функциональные расстройства по 8 ч.м.н. на уровне понтинном уровне [125;738-743]. В основном указывалось на флюктуабельность амплитуд пиков P3 и P5 [125;738-743].

Анализ интраоперационных показателей АСВП и ССВП при синингомиелии в сочетании с АК I типа проведен в немногочисленных исследованиях [141; 223-260-pp.].

Husain А. М. (2007) в 75,0 % случаев пациентов с патологией кранио-verteбрального перехода в сочетании с синингомиелией обнаружил расширение межпиковых латентностей N13-N20 и флюктуацию амплитудных параметров компонента N13 при стимуляции n.medianus во время хирургических манипуляций на уровне каудальных структур [141; 223-260-pp.].

Ряд авторов в своих публикациях указывали, что динамическое наблюдение амплитудных показателей АСВП и ССВП у пациентов с кранио-цервикальной патологией снижало риск послеоперационных неврологических осложнений [56; 46-53-с., 66; 234-235-с, 74; 1060-1064-с.].

§1.5. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ

Субклинические проявления АК I типа в большинстве случаев наблюдаются при резких поворотах головы и шеи, усиленном кашле с напряжением мышц шеи, физических нагрузках. При подобных клинических симптомах эффективна симптоматическая терапия и рациональное поведение [6; 73-77-с., 12; 14-с., 18; 28-39-с., 33; 36-39-с., 40; 725-с., 51; 68-70-с., 55; 91-92-с.]. Прогрессирующее течение болезни, с развитием грубого неврологического дефицита, наличие бульбарных нарушений является поводом для рассмотрения

вопроса хирургического лечения АКІ типа [50; 69-с., 57; 458-с., 59; 734-735-с., 78; 1-5-pp., 96; 1-7-pp., 99; 1196-1203-pp.].

По данным различных авторов в 65-80 % случаев оперативное лечение пациентов ведет к улучшению неврологического статуса и стабилизации состояния больного с АК I типа [18; 28-39-с.,20; 16-с., 22; 29-33-с., 41; 101-с., 48; 14-18-с., 54; 219-с., 56; 127-132-с., 63; 101-102-с.].

C. J. Van Houweninge Graftidijk впервые в 1932 году произвел резекцию части миндалин мозжечка с рассечением ТМО с целью улучшения циркуляции ликвора на уровне краниоцервикального перехода. Но, к сожалению, все операции имели неблагоприятный летальный исход. Penfield W. et al. (1938) предложили вариант резекции нижней части церебеллярных миндалин развития краниовертебрального перехода [186; 328-336-pp.].

В последующие годы Gardner W.J. и Williams B. на основании патогенетической теории развития АКІ и сирингомиелии разработали оперативное решение лечения данной аномалии [126; 247-259-pp., 143; 1-7-pp.]. Различные модификации операции Gardner (1965) применяются и в современной хирургии АК I [126; 247-259-pp.]. В основе данной операции лежит восстановления гидродинамического давления ликвора на краниоцервикальном уровне, при этом проводилась судокципитальная резекция с ламинэктомией С1 и С2 позвонков. Последующее прикрытие входа в центральный спиннальный канал кусочком мышцы, и ревизия отверстия Мажанди оптимизировала гидродинамическое давление цереброспинальной жидкости [126; 247-259-pp., 163; 1-8-pp.].

Основной причиной развития неврологического дефицита у пациентов с АКІ является компрессия стволовых структур опущенными церебеллярными миндалинами. В литературе указываются типы сдавления на уровне краниовертебрального перехода-передний, задний и комбинированный тип. Учитывая передний или задний тип компрессии, в первом случае применялась трансоральная декомпрессия, в втором случае- задняя костная декомпрессия[25; 168-187-с., 131; 745-754-pp., 139; 21-26-pp., 143; 212-216-pp., 144;

845-850-pp., 147; 634-638-pp.,155; 1018-1022-p; 156; 1384-1389-pp., 167; 1005-1019-pp.].

В 2006 году Можаяев С.В. выделил два варианта АК: 1) с преобладанием компрессии задних отделов каудальных структур и шейного отдела спинного мозга и 2) со смешанным типом компрессии и передних и задних отделов структур краниовертебрального перехода, на основании чего были обоснованы показания к передней либо задней декомпрессии [49; 13-19-с.]. Наиболее распространенной тактикой при оперативном лечении АК1 типа является декомпрессия краниовертебрального перехода. Некоторые авторы ограничиваются этой манипуляцией [67; 62-64-с., 139; 21-26-pp., 164; 149-152-pp.]. В других публикациях предложены различные вариации последующей тактики. Стандартным методом считается Y-образный разрез с реконструкцией большой цистерны мозга. Дефект твердой мозговой оболочки закрывается кусочком мышцы или апоневроза [23; 716-717-с., 41; 101-с.; 175; 1-6-р.]. Иногда рассекают только ТМО, не производя оперативное вмешательство в субарахноидальном пространстве [144; 845-850-pp.].

В. Williams (1978) исследовал пациента с тонзиллярной эктопией после широкой декомпрессии краниовертебрального перехода [111; 223-250-pp.]. Автор указывал, что при неадекватно большой субокципитальной краниотомии может возникать опущение мозжечка, обусловленный малым размером ЗЧЯ при АК1. Однако, в других публикациях отмечалось, что маленький декомпрессионный дефект черепа также имеет свои недостатки [101; 187-195-pp.,107; 1111-1114-pp.]. В 2002 году James, Н. Е. предложили проводить декомпрессию краниовертебрального перехода с размером трепанационного окна около 2X3 см [145; 202-206-р.]. Некоторые хирурги рекомендовали производить рассечение ТМО без последующей duroplasty [145; 202-206-pp., 158; 377-390-pp.].

В 2002 году О.Е.Егоровым предложена реконструкция большой цистерны, не вскрывая *dura mater*, при этом производилось подтягивание листков дурального мешка в бока с краевым подшиванием к надкостнице. Данная

хирургическая манипуляция приводила к увеличению окципитоцервикальной воронки [23; 716-717-с., 153; 113-121-pp.].

В настоящее время, дискутабельным является вопрос резекции эктопированных церебеллярных миндалин. Williams В. предлагал проводить субокципитальную резекцию миндалин с подшиванием к *duramater*, утверждая, что приподнятые ушитые миндалины облегчали циркуляцию ликвора и нивелировали патологические эффекты гидравлического удара, устраняя клапанный механизм возникновения АК I [121; 223-250-pp.].

Другие авторы при значительном опущении миндалин мозжечка применяли коагуляцию миндалин [131; 745-754-pp., 146; 355-360-pp.]. Однако, существовали сообщения о последующем развитии грубых спаечных процессов и ишемических процессах в стволе в результате данных манипуляций [45; 22-23-с.].

В 1994 году Т.Н. Milhorat и Е.Н. Oldfield впервые применили интраоперационную оценку ликворообращения после декомпрессии краниовертебрального перехода методом доплерной ультрасонографии. Полученные данные давали информацию об адекватном объеме декомпрессии [142; 899-906-pp.].

Дмитриев А.Б. использовал безопасную фотокоагуляцию церебеллярных миндалин путем применения Nd-YAG-лазера, что вело к уменьшению объема миндалин. Преимуществом этого метода считается его малая травматичность с сохранением анатомических костных структур [20; 17-19-с.].

Частое сочетание АК I с гидроцефалией обуславливает необходимость ликворшунтирующих операций. В литературе существует множество сообщений о применении вентрикуло-перитонеального, вентрикуло-атриального шунтирования у подобных пациентов [3; 75-76-с., 67; 62-64-с., 75; 1-4-с., 109; 983-790-pp., 118; 49-60-pp.; 127; 342-343-р].

В 2001 году при обструктивной гидроцефалии была проведена эндоскопическая тривентрикулостомия у пациентов с АК I сположительными данными МРТ после операции. Metellus P. et al. отметили, что данный вид

оперативного вмешательства давал положительный эффект у пациентов с АК I в сочетании с гидроцефалией и сирингомиелией [140; 795-804-pp., 167; 500-504-pp.].

При наличии крупных сирингомиелитических кист многими исследователями в качестве самостоятельного хирургического вмешательства предложено сирингосубарахноидальное шунтирование [7; 2024-с. 136; 1-3-pp., 185; 1204-1205-pp.].

В 2009 году К. Kotil et al. предложили наряду со стандартной резекцией проводить ламинэктомию C1-C2 с рассечением задней продольной связки с лампасными разрезами твердой мозговой оболочки [152; 1-6-pp.].

Существующие разнообразные хирургические методики не гарантируют сполна послеоперационный регресс неврологических нарушений со сложным вопросом адекватности декомпрессии. Наличие интраоперационных “сюрпризов” в виде спаечных процессов, дистопии задней нижней мозжечковой артерии или фиксации шейного отдела спинного мозга, не выявленные на этапе до операции, усложняют ход и результат оперативного вмешательства.

Внедрение метода интраоперационного нейромониторинга значительно облегчает работу хирурга, однако большинство публикаций посвящено предотвращению ятрогенных повреждений структур головного и спинного мозга в момент хирургического вмешательства [14; 48-60-с., 123; 487-491-pp., 132; 329-335-pp., 141; 223-260-pp., 153; 163-174-pp., 162; 2649-2662-pp.]. Мы не обнаружили сообщений о применении ИОНМ в качестве выбора объема хирургического вмешательства и адекватной оценке функционального восстановления структур краниовертебрального перехода в ходе операции.

В заключении хочется отметить, что предыдущие исследования обладают большой ценностью в раскрытии вопросов патогенеза, клиники и диагностики аномалии Киари I. Однако, остаются открытыми вопросы объективных показаний к консервативному либо хирургическому ведению данных пациентов. Учитывая многообразие клинических вариантов, актуальна си-

стематизация клинико-неврологических синдромов АК1, а также их корреляции со степенью эктопии миндалин по данным МРТ исследования. Развитие высоких информационных технологий и компьютерного программного обеспечения позволяет совершенствовать нейрофизиологические методики и разрабатывать объективные критерии функциональной диагностики в предоперационном, интраоперационном периоде АК1 типа, что явилось поводом для настоящей научной работы.

Глава II. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ С АНОМАЛИЕЙ КИАРИ 1 И МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

§2.1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ

Научная работа выполнена на базе Республиканского специализированного научно-практического центра нейрохирургии МЗ РУз.

К порокам развития ЦНС, имеющим врождённый характер, также можно отнести и рассматриваемую здесь АК. Данное заболевание по сути, является патологией, обусловленной анатомическими изменениями в краниовертебральной области. Частота данной аномалии составляет от 3,3 до 8,2 наблюдений на 100000 населения. По статистике Всемирной организации здравоохранения, опубликованной 09. 12. 20г., "... наиболее часто встречаемой патологией, идентифицированной по данным МРТ среди неврологических пациентов, можно считать АК1. В конечном итоге это стало причиной проведения исследований в области клинических показателей, а также анализа итоговых результатов, полученных вследствие применения таких методов исследований, как нейровизуализация и нейрофизиологический метод. Также были применены и проанализированы результаты диагностики и последующего лечения 207 людей с наличием такого рода аномалии (код МКБ - Q07.0). при этом для отбора испытуемых была использована методика сплошной выборки. Длительность работы составила 3 года, период работы – 2017-2020 гг.

Задействованная в контексте данной работы классификация АК была ранее выдвинута ассоциацией нейрохирургов США в 1997 году. Данная классификация сочетала клинико-неврологический симптомокомплекс, наблюдавшийся при эктопии церебеллярных миндалин и нижних отделов стволовых структур; критериями исключения при этом были люмбальное менингоцеле и окципито-цервикальное менингоцеле, диагностированное при МРТ исследовании [8; 711-712-с., 23; 716-717-с].

Диагноз аномалии Киари 1 типа устанавливался на основании эктопии церебеллярных миндалин ниже уровня foramen magnum на 5 и более мм, а также сочетания дислокации с сирингомиелией, сирингобульбией и/или гидроцефалией [38; 24-27-с., 149; 165-171-pp., 159; 577-616-pp.].

В нашем исследовании мы провели подробный анализ 68(32.8 %) пациентов с аномалией Киари 1 типа с верифицированной сирингомиелитической полостью, не сообщающегося характера по данным МРТ исследования шейной, грудной либо смешанной локализации с расширением центрального канала и образованием кист от 3 до 18 мм. В 2 случаях наших наблюдений обнаруживалась тяжелая форма сирингомиелии-holocordsyringomyelia, с распространением на все отделы спинного мозга, вплоть до поясничного отдела, эти пациенты рассматривались как отдельные клинические варианты.

Возрастной состав пациентов варьировал от 14 до 64 лет. Медиана возраста у женщин составила 34,0 лет (ДИ95 % 31,2-36,18), тогда как у лиц мужского пола медиана возраста была 25,5 лет (ДИ95 % 24,48-29,33). По половой принадлежности преобладали женщины – 133 (64,3 %), мужчин - 74 пациентов (35,7 %) ($p < 0.01$).

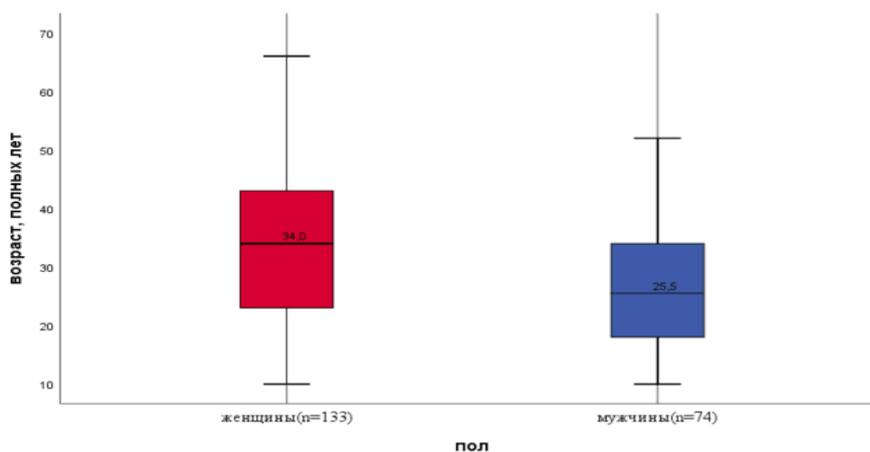


Рис. 2.1. Распределение больных АК 1 типа по полу и возрасту

§2.2. КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ

Ключевой целью обследования и дальнейшего изучения показателей, полученных по итогам обследования испытуемых, у которых ранее уже было выявлено наличие АК1, в конечном итоге можно считать оценку показателей как качественного, так и количественного типа в разрезе невралгического синдрома. Это касается как до, так и постоперационного периода, а кроме того – и показателей, которые характеризуют изменения в области регресса нарушений неврологического типа. Научная работа проводилась в несколько этапов. На первом этапе были проанализированы клинические особенности пациентов с АК 1 типа на основании субъективных и объективных неврологических симптомов в координаторной, двигательной, чувствительной сфере, а также симптомов дисфункции III, VII, IX черепных нервов в зависимости от степени эктопии миндалин мозжечка, наличия синингомиелитических кист и гипертензионно-гидроцефального синдрома по данным МРТ исследования.

Эктопия церебеллярных миндалин определялась степенью их смещения ниже уровня БЗО с ниже следующим распределением больных по группам (табл. 2.1).

Таблица 2.1

Распределение пациентов по группам
По показателю эктопии миндалин мозжечка

Группа	Эктопия, мм	Число	%
1	0-5 мм	17	8,2
2	6-10 мм	75	36,2
3	11-15 мм	84	40,6
4	15 мм и более	31	15,0

В зависимости от локализации синингомиелитических кист 68 больных разделили на 3 группы: шейной - 39 (57,3 %) больных, грудной – 8 (11,8 %) и смешанной – 21 (30,9 %) пациент.

Наличие гипертензионно-гидроцефального синдрома по данным МРТ обнаруживалось у 42 (20,3 %) от общего числа больных с АК 1 типа.

По результатам исследования с учетом субъективных и объективных неврологических расстройств были выделены 4 ведущих клинических синдрома у пациентов с АК1 типа: мозжечковый – 63 (30,4 %), сирингомиелитический – 68 (32,8 %), пирамидный - 27 (13,0 %), бульбарный – 39 (18,8 %). У 10 (4,8 %) пациентов преобладающий синдром выявить не удалось (рис. 2.1).

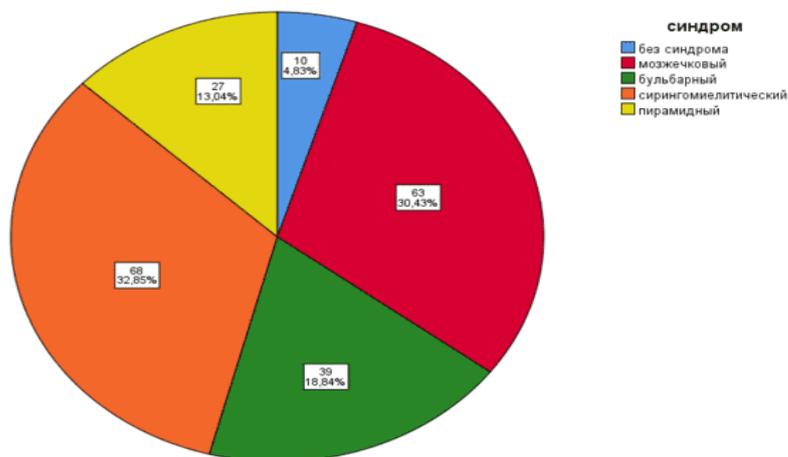


Рис. 2.2. Ведущие клинические синдромы у пациентов с аномалией Киари 1 типа

§2.3. НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

На следующем этапе мы провели анализ нейрофизиологических данных у пациентов с вышеуказанными клиническими синдромами для выделения ведущих диагностических и прогностических нейрофизиологических критериев.

Нейрофизиологическое исследование всех 207 пациентов с АК 1 типа проводилось в до и послеоперационном периоде по протоколу мультимодального типа, который включает в свой состав потенциалы акустического стволового типа (далее – АСВП) и соматосенсорного вызванного типа (ССВП), а также – ЭНМГ или, иначе говоря, потенциалы моторного вызван-

ного типа. В рамках данной стадии работы был использован комплекс «Synapsis» (производство РФ, компания «Нейротех»). Далее полученные с помощью этого устройства данные подвергались обработке с применением ПК.

Далее для АСВП было применено стандартное вертекс-мастоидальное отведение (M1- Cz, M2-Cz). Стимулирующее воздействие в данном контексте выполнялось посредством щелчков, звуковой эффект от которых производился через наушники. Диапазон продолжительности времени щелчка составлял 0.1 мс. Показатель частоты подачи - 20 Гц. Показатель звука - 70 дБ. АСВП идентифицируют функциональное состояние слуховых стволовых ядер на разных уровнях с целью выявления компрессии стволовых структур.

Коротколатентные потенциалы обладают рядом преимуществ, таких как стабильность и небольшая вариабельность. АСВП исследование определяло показатели латентности P1, PIII, PV, их амплитуды и межпиковые латентности.

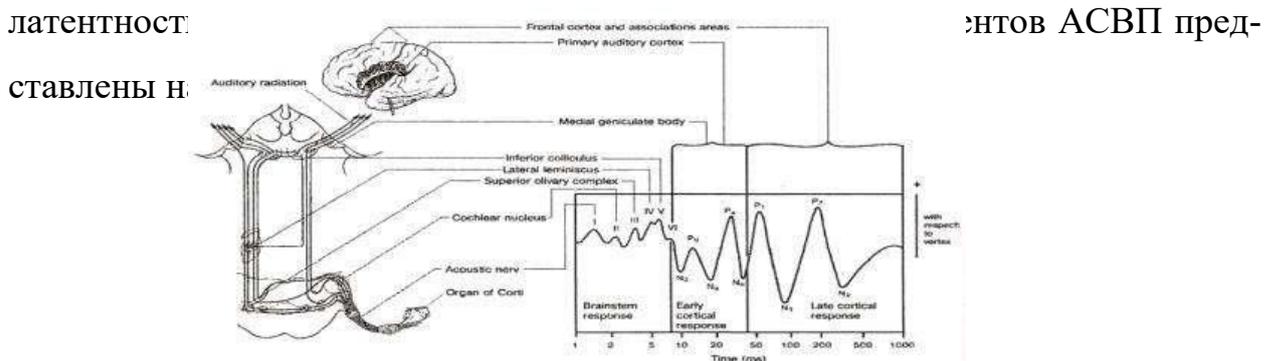


Рис. 2.3. Уровень генерации компонентов АСВП

P1 - дистальная часть слухового нерва

PII –проксимальная интракраниальная часть слухового нерва и кохлеарные ядра на уровне варолиева моста

PIII-верхний оливарный комплекс

PIV- боковая петля

PV- нижние бугры четверохолмия (по В.В. Гнездицкий, 2003 г.)

Полученные результаты у пациентов с АК1 типа сравнивались с показателями нормы у здоровых людей (по Гнездицкий В.В., 2003). В процессе осуществления ССВП производилась стандартная установка электродов (рис. 2.4 А, Б) С4-Fz – при стимуляции n.medianusС3-Fz- при стимуляции n.medianusD;LIII-R, CVII-Fpz, С4(С3)-Fpz(ипсилатерально), С3(С4)-Сz- при 4-канальной регистрации при стимулировании n.tibialisD-S. В данном случае процесс стимулирования был осуществлён посредством применения импульсов электричества в проекции срединного и большеберцового нерва на уровне запястья и подколенной ямки соответственно силой тока с показателем 15-20 мА, частотой 2 Гц (рис. 2.4).

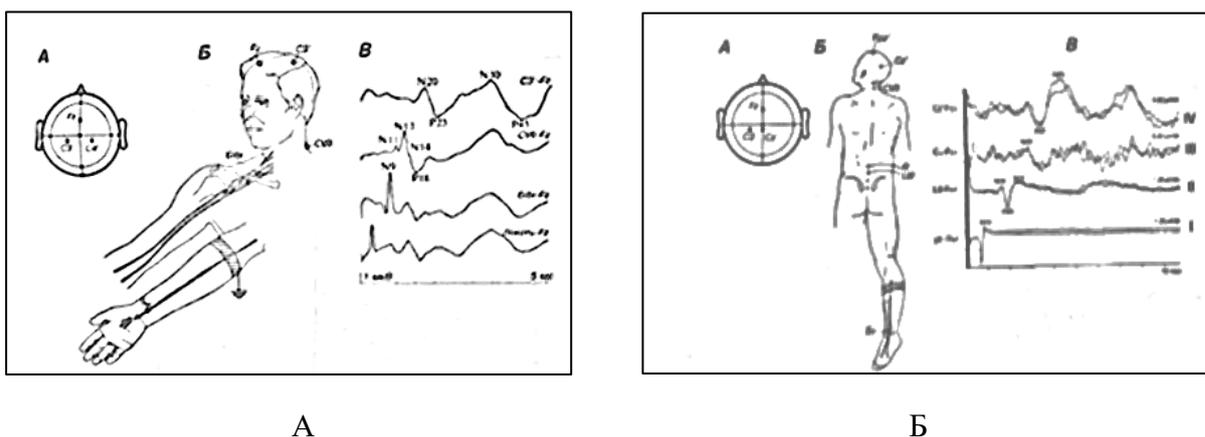


Рис. 2.4. Схема установки электродов при ССВП верхних (А) и нижних (Б) конечностей при 4-канальной системе

Уровни генерации компонентов ССВП при стимуляции срединного нерва представлены на рисунке 2.5: N9, N10 - плечевое сплетение, N13 - шейные отделы спинного мозга, N20 - соматосенсорная кора.

При стимуляции большеберцового нерва мы анализировали следующие компоненты по уровням их генерации: N22 - поясничные отделы спинного мозга, N30 - шейные отделы спинного мозга, P37P38-соматосенсорная кора.

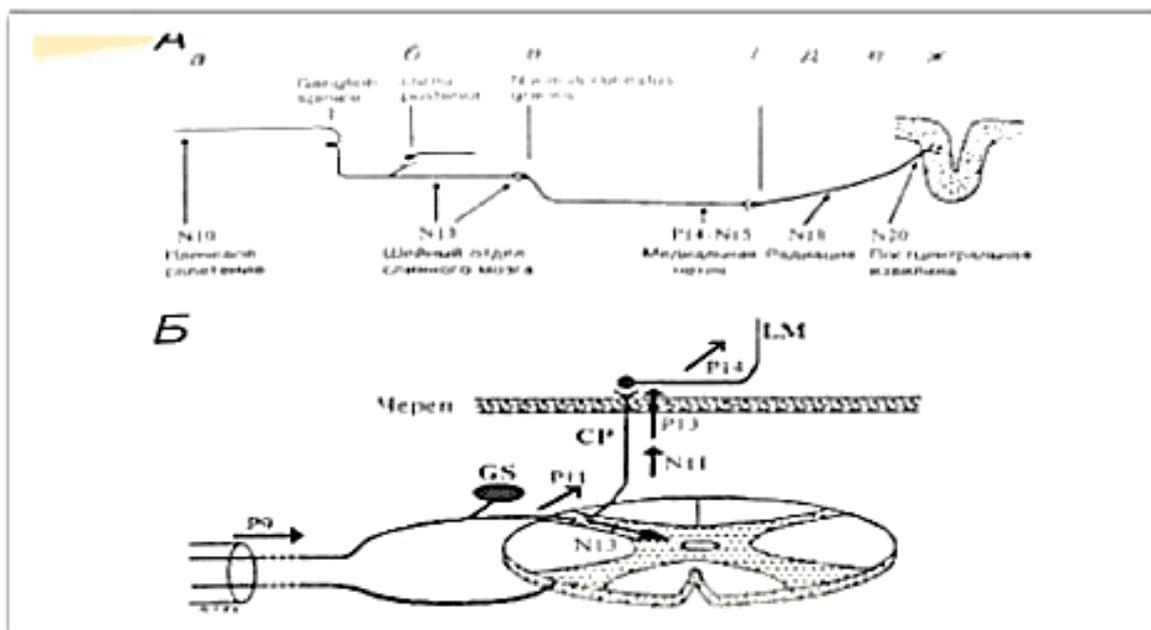


Рис. 2.5. Уровень генерации компонентов ССВП при стимуляции срединного нерва

При этом обращалось особое внимание на латентность и амплитуду вышеперечисленных компонентов, а также длительность межпиковых интервалов. Полученные данные сравнивались с нормальными показателями здоровых пациентов (Гнездицкий В.В., 2003).

Для определения нарушения моторной функции черепно-мозговых нервов и нервов верхних и нижних конечностей применяли метод стимуляционной электронейромиографии-ЭНМГ. Исследовали глазодвигательный, лицевой и языкоглоточный нервы для выявления дисфункции стволовых структур на соответствующих уровнях, а также срединный и большеберцовый нервы для определения функциональных нарушений на уровне шейных и грудно-поясничных спинальных структур.

При ЭНМГ-исследовании использовали электрический стимулятор с ритмичным прямоугольным стимулом длительностью от 0,5 до 2 мс. Частота стимулов варьировалась от 1 до 2 Гц.

Раздражающий электрод представлял собой поверхностный биполярный черезкожный электрод. Регистрирующие датчики устанавливались в зоне иннервации над соответствующими мышцами: n. oculomotorius – m. leva-

torpalpebraesuperior, n. facialis - m. orbicularis oculi, m. buccalis, n. glossopharyngeus - m. stylopharyngeus, n. medianus - m. abductor policis brevis, n. tibialis - m. gastrocnemius.

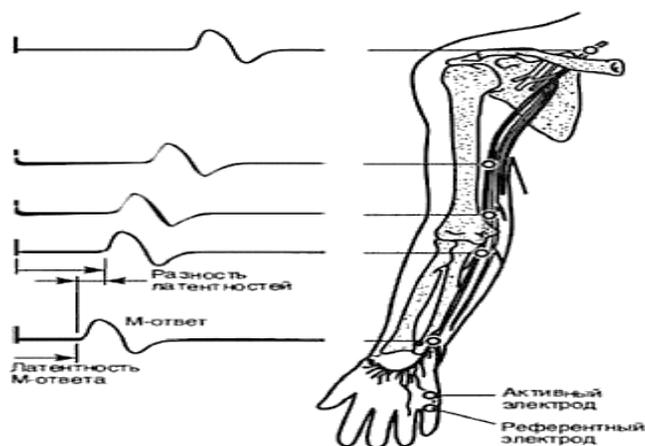


Рис. 2.6. Схема установления электродов с основными параметрами М-ответа для анализа

Мы провели анализ скорости распространения эфферентного импульса (СПИэфф, м/с), амплитуды М-ответа ($A_{мах}$, мкВ) и наличия патологических волн при исследовании вышеуказанных черепных нервов, а также срединного и большеберцового нервов по стандартной методике, и полученные данные сравнивались с нормативными показателями по Л.О. Бадалян (1986).

§2.4. НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННЫЕ МЕТОДЫ

В ходе работы 100 % испытуемых были, помимо прочего, также подвергнуты процедуре МРТ мозга в сагиттальной и аксиальной проекции. Для этого был применен томограф типа МР. Показатель напряжения магнитного поля в данном случае составил 1,5 Тл. В данном случае в процессе работы были активированы режимы T_1W , T_2W . При анализе полученных данных ключевое внимание уделялось преимущественно показателям, которые характеризуют уровень смещения церебеллярных миндалин ниже уровня *foramen magnum*. Далее также был проанализирован показатель, характеризующий объем ЗЧЯ и размерных параметров большой затылочной цистерны.

Выявление такого явления, как гидроцефалия, в сопровождении с расширением желудочковой системы головного мозга, анализировалось наряду с расположением зубовидного отростка.

Для исключения объемных образований головного мозга проводилось тщательное исследование в сагитальной и аксиальной проекции. Критерием для постановки диагноза АК 1 служила степень дистопии церебеллярных миндалин по линии Чемберлена, с эктопией на 0,5 см и выше ниже линии *foramen magnum*.

Если пациент обнаруживал определенные симптомы, характерные для спинальной патологии проводилась МРТ диагностика шейного и грудного отдела с целью определения размеров и локализации сириномиелитических кист. В некоторых случаях МРТ помогало идентифицировать сиринобульбию, а также патологические изменения центрального канала. Следует отметить, что режим T₁W, обладающий меньшей чувствительностью к току ликвора, представлял наибольшую информацию в плане диагностике сириномиелитических полостей.

§2.5. МЕТОДИКА ИНТРАОПЕРАЦИОННОГО НЕЙРОМОНИТОРИНГА

Оперативное лечение пациентов с АК1 типа с применением интраоперационного нейрофизиологического мониторинга (ИОНМ) выполнено 78 пациентам с целью предотвращения механического повреждения структур краниоцервикального перехода и объективной оценки степени выполняемой декомпрессии при непрерывном слежении за функциональным состоянием стволовых структур и проведением импульсов по спинному мозгу. Оснащением для проведения ИОНМ служил нейромонитор ISISIOMinomed 32-канальный с одновременной обработкой и отражением разных типов исследования на экране (рис.2.7).



Рис. 2.7. Нейромонитор ISISIO Minomed

Для стимуляции и регистрации использовались одноразовые или многоразовые биполярные зонды, также стерильные одноразовые игольчатые электроды и одноразовые спиралевидные электроды, обеспечивающие лучшую фиксацию на коже головы(рис.2.8.).



Рис. 2.8. Виды регистрирующих (А, Б) и стимулирующих (В) электродов для ИОНМ

Анестезиологическими факторами, влияющими на показатели ССВП и ЭМГ являлись миорелаксанты, которые мы использовали только на вводимом наркозе. Действие миорелаксантов было минимально к моменту основных манипуляций хирурга. На показатели АВСП миорелаксанты существенного воздействия не оказывали [Реутов А.А. и соавт., 2009; 57; 458-с.].

Модальностями исследования являлись вызванные потенциалы - АСВП и ССВП, позволявшими в режиме реального времени непрерывно следить за функциями стволовых и спинальных структур, а также FreeRunЭМГ, отражавшая прохождение невральных импульсов по моторным черепно-мозговым нервам. В интерпретации АСВП и ССВП обращалось особое вни-

мание на снижение амплитудных показателей на 50 % и более, увеличение латентности на 10 % и более (рис.2.9).

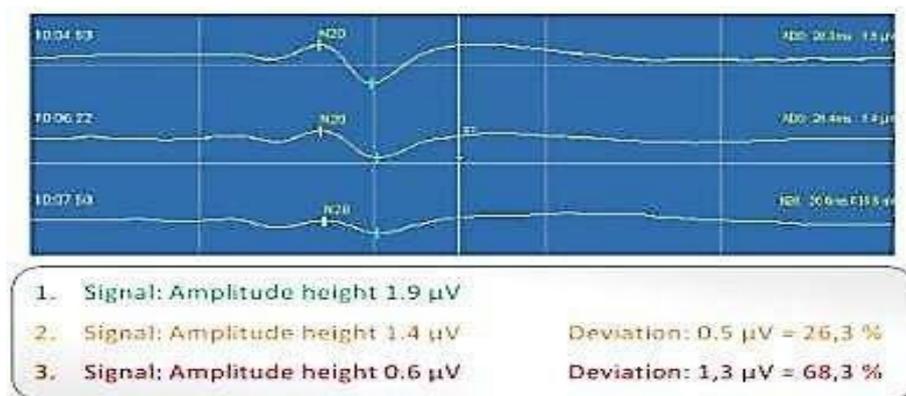


Рис. 2.9. Пример динамических изменений амплитудных и латентных показателей

В интерпретации ЭМГ различали минимальное механическое воздействие- разовые ответы по типу Spike, риски серьезного повреждения невральных структур представляли собой патологические паттерны в виде A-train (рис.2.10).

В ходе операции вначале устанавливали “базовую линию”- эталонное значение показателей АСВП, ССВП и ЭМГ у данного конкретного пациента до начала разреза. В ходе ИОНМ производилось сравнение текущих значений биосигналов с базовой линией на каждом этапе операции, при этом критериями оценки сигнала были амплитуда-сила сигнала и латентность- скорость проведения сигнала, а также появление патологических паттернов при freerun ЭМГ (рис. 2.11).

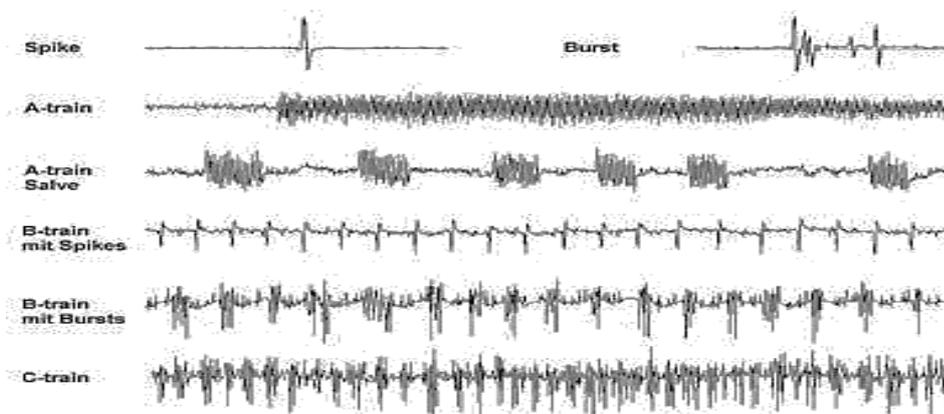


Рис. 2.10. Типы ответов ЭМГ на механическое раздражение или травму

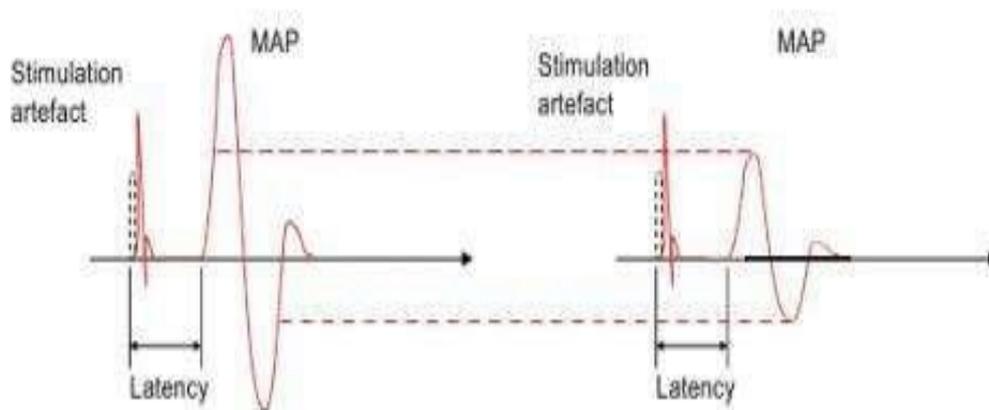


Рис. 2.11. Сравнение актуальных показателей с базовыми при ИОНМ

§2.6. СТАТИСТИЧЕСКАЯ ОБРАБОТКА ДАННЫХ

IBM SPSS Statistics (версия 26) – ПО, примененное в ходе данного исследования с целью выполнения анализа статистических данных, полученных в ходе работы. Разница, имеющая место в контексте распределения величин количественного типа, была определена посредством применения параметрического критерия Стьюдента, доверительный интервал (ДИ 95 %).

Корреляционный анализ проводился с помощью параметрического критерия Пирсона и непараметрического критерия Спирмена.

С целью выполнения анализа и оценки прогностической значимости, в ходе работы был использован ROC-анализ и далее – расчет ROC-кривой (AUC) критериев площади, уровня чувствительности и специфики.

С целью выполнения анализа и оценки показателя, который характеризует вероятность лечения оперативного типа, в ходе данной работы была использована так называемая «методика дискриминантного анализа». Затем была выстроена функция прогностического типа. В завершении данного этапа работ был также выполнен анализ уровня специфики и общей чувствительности модели. В данном контексте анализ весомых, со статистической точки зрения, отличительных показателей в контексте категорий испытуе-

мых, подвергнутых и не подвергнутых хирургическому вмешательству, был выполнен посредством использования коэффициента λ Уилкса. Статистически значимыми считали показатели, достоверность различий которых имело значение $p < 0,05$.

Глава III. КЛИНИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА СИНДРОМОВ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ДАННЫХ НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИИ (МРТ, МСКТ)

§3.1. КЛИНИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА СИНДРОМОВ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 В СОПОСТАВЛЕНИИ СО СТЕПЕНЬЮ ЭКТОПИИ МИНДАЛИН МОЗЖЕЧКА

Широкое развитие современных методов нейровизуализации дало толчок к увеличению выявляемости аномалий центральной нервной системы (Ахадов Т.А., 1991; Благодатский М.Д., 1991; Дзяк Л.А., 2001). В настоящее время наиболее оптимальным методом, посредством которого производится выявление АК, можно считать исследование с использованием МРТ. Пособием использования данного метода можно достоверно определить нарушения такого рода, если таковые имеют место в области краниовертебрального перехода, а именно – МК или мальформации Киари. Патологии такого рода зачастую сопровождаются также и прочими нарушениями, к которым следует отнести прежде всего такие, как: импрессия базилярного типа, нарушения в области ликворных пространств и атлантоокципитального сочленения на костно-структурном уровне такового (Крупина Н.Е., 2001). Необходимо также уточнить, что нарушения в области краниовертебрального перехода могут сопровождаться достаточно широким спектром нарушений неврологического характера. Конкретный характер таковых напрямую зависит от характера нарушений, которые имеют место в области сдавливания мозгового ствола (в разрезе клинической картины). Также они в немалой степени зависят и от характера нарушений ликвородинамического типа. В целях выявления, характеристики и конкретизации показателя опущения миндалин мозжечка при наличии различных вариаций АК, на сегодняшний день широко применяется стандарт, который базируется на так называемой «линии Чемберлена». Эта линия пролегает от твердого неба до опистиона. Показателем в пределах нормы принято считать смещение миндалин мозжечка за линию в пределах 0,5 см или менее (Шустин В.А., 1997; Можяев С.В., 2006). В литературе опи-

саны модификации линии Чемберлена - линия МакГрегора, для улучшения идентификации на краниограмме и линия МакРея от Базиона к Опистиону для определения положения зубовидного отростка. В контексте данной работы был использован вышеуказанный стандарт для определения АК, а также – ряда сопутствующих показателей.

В ходе работы было проанализировано 100 % (207) испытуемых с АК1, которая была выявлена ранее посредством применения методики МРТ. В ходе работы испытуемые были разгруппированы по такому критерию, как величина показателя смещения мозжечковой миндаины относительно вышеуказанной линии. В конечном итоге категории испытуемых были представлены нижеследующим образом: 1 категория – 17 чел. с показателем эктопии до 0,5 см, 2 категория – 75 чел. с показателем эктопии от 0.6 до 1 см, 3 категория – 84 чел. с показателем эктопии от 1,1 до 1,5 см и 4 категория – 31 чел. с показателем более 1,5 см. У всех обследуемых наблюдались объективные и субъективные симптомы, складывающиеся из комбинации мозжечковых, стволовых и ликвородинамических нарушений. В таблице 3.1. предложено распределение основных субъективных клинических симптомов по группам у больных АК1 типа в зависимости от показателя смещения миндалин.

В I группу вошли 17 пациентов с малой степенью эктопии миндалин мозжечка ниже линии Чемберлена по МРТ. На рис. 3.1. представлен снимок МРТ больной, со смещением миндалин мозжечка на 4 мм.



Рис. 3.1. МРТ больного А., 25 лет.

Пролабирование миндалин на 4 мм с 2-х сторон ниже уровня Чемберлена

Как видно из таблицы 3.1, в группе больных с малой степенью опущения миндалин 0–5 мм, основные субъективные клинические симптомы складывались из общемозговых и вегетативных расстройств.

Таблица 3.1.

Субъективные клинические симптомы АК1 в сопоставлении со степенью опущения миндалин мозжечка

Общие симптомы	Эктопия миндалин в группах больных, мм							
	I 0-5 мм (n=17)		II 6-10 мм (n=75)		III 11-15 мм (n=84)		IV более 15 мм (n=31)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
<i>Головная боль</i>								
- шейно-затылочная	13	76,5±4,5*	52	69,3±4,7*	58	69,0±7,8*	29	93,5±5,6**
- теменная	-	-	14	18,7±5,5		11,3±3,5	-	-
- ретро-орбитальная	3	17,6±2,7	9	12,0±3,6	10	11,9±3,5	2	6,5±3,5
<i>Координаторные и вестибулярные симптомы</i>								
- головокружение	12	70,6±4,6*	47	62,3±6,2*	62	73,8±5,75**	16	51,6±5,3
- тошнота	8	47,0±6,3	14	18,7±2,6	18	21,4±2,7	9	29,0±2,7
- шум в ушах	4	23,5±2,7	21	28,0±3,5*	35	41,7±4,2	10	32,3±3,1
<i>Глазные симптомы</i>								
нечеткость зрения	8	47,0±5,4*	22	29,3±3,5	18	21,4±5,2	11	35,5±3,7
двоение	-	-	4	5,3±1,05	3	3,6±0,7	-	-
<i>Бульбарные симптомы</i>								
- чувство комка в горле	2	11,8±2,5	12	16,0±2,4	25	29,8±4,3	14	45,2±5,4**
- затруднение глотания	-	-	4	5,3±0,9	14	16,7±4,1	8	25,8±2,7*
- поперхивание	-	-	9	12,0±15,0	11	13,1±2,8	7	22,6±8,3

Продолжение Таблицы 3.1.

Общие симптомы	Эктопия миндалин в группах больных, мм							
	I 0-5 мм (n=17)		II 6-10 мм (n=75)		III 11-15 мм (n=84)		IV более 15 мм (n=31)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
<i>Чувствительные нарушения</i>								
- онемение лица	1	5,9±1,8*	7	9,3±3,2	5	5,95±0,4	2	6,45±1,5
- онемение языка	-	-	3	4,0±1,2	8	9,5±2,5	4	12,9±0,4
- онемение в конечностях	6	35,3±3,2*	38	50,7±4,6*	61	72,6±8,4*	27	87,0±8,3*
- онемение в теле	-	-	17	22,7±5,3	36	42,9±3,8	25	80,6±8,5*
- лицевая боль	2	11,8±1,6	7	9,3±2,8	10	11,9±1,95	-	-
- боли в конечностях	4	23,5±2,5	67	89,3±9,3**	70	83,3±8,3**	18	21,4±2,6
- диффузные боли во всем теле	2	11,8±1,7	53	70,7±3,76	32	38,0±4,5	20	64,5±8,4
<i>Двигательные нарушения</i>								
- слабость в верхних конечностях	-	-	14	18,7±3,5	27	32,1±8,3*	18	58,0±5,5**
- слабость в нижних конечностях	-	-	16	21,3±4,2	24	28,6±5,3	14	45,2±7,3*
- нарушения в области походки	1	5,9±1,5	8	10,7±1,7	17	20,2±4,9*	14	45,2±7,3*
<i>Нарушения вегетативного типа</i>								
- недостаток воздуха	8	47,0±6,4	35	46,7±3,9	45	53,8±7,3**	9	29,0±5,3
- ощущение холода в конечностях	10	58,8±5,6**	22	29,3±2,7	39	46,4±1,7	12	38,7±4,9*
Достоверность значений *- P < 0,05, **-P < 0,01								

Большинство 13 (76.5 %) больных данной группы беспокоила головная боль шейно-затылочной локализации, связанная с положением головы. Жалобы на головокружение присутствовали у 12 (70,6 %) пациентов I группы и часто, в 47 % случаев, сопровождались чувством тошноты. Субъективные глазные симптомы в виде размытости и нечеткости зрения наблюдались у 8 (47,0 %) больных. В структуре чувствительных расстройств преобладали онемение и боли в конечностях у 6 (35,3 %) и 4 (23,5 %) пациентов I группы соответственно. Жалобы на двигательную сферу больные данной группы практически не предъявляли. Характерными клиническими проявлениями в группе с малой эктопией миндалин были вегетативные расстройства. На чувство нехватки воздуха жаловались 8 (47,0 %) больных, а похолодание конечностей беспокоило 10 (58,8 %) лиц I группы. Итак, в группе больных с эктопией миндалин мозжечка преобладали субъективные симптомы головной боли, головокружения, онемения и болей в конечностях, а также чувство нехватки воздуха и холода в конечностях.

Во II группу вошли 75 больных с показателем опущения в диапазоне 0,6-1 см. Далее (рис. 3.2.) приведено наглядное изображение МРТ больного Б., с эктопией миндалин мозжечка на 0,7 см при наличии АК1.



Рис. 3.2. МРТ мозга Б., 38 лет. Смещение миндалин мозжечка на 0,7 см с 2-х сторон при АК1.

Как следует из таблицы 3.1, в структуре субъективных клинических симптомов у больных II группы преобладала головная боль шейно-

затылочной локализации у 52 (69,3 %) больных, теменная и ретроорбитальная боль встречалась в 18,7 % и 12,0 % случаев соответственно. У 47 (62,3 %) пациентов II группы отмечалось системное головокружение, при этом шум в ушах беспокоил 21 (28,0 %) больных с эктопией 6-10 мм, симптомы тошноты встречались гораздо реже у 14 (18,7 %) обследованных.

Субъективные глазные расстройства в виде нечеткости зрения наблюдались у трети больных (29,3 %) II группы. Чувство комка в горле, поперхивание и затруднение глотания были отмечены не более, чем 12 (16,0 %) у пациентов с умеренным опущением миндалин по МРТ. Обращает внимание преобладание чувствительных расстройств в II группе. Онемение и боли в конечностях беспокоили 67 (89,3 %) больных данной группы, жалобы на болевые ощущения диффузного типа, имеющие место во всем теле в целом, были в конечном итоге выявлены у 53 испытуемых или 70,7 %. Нарушения в области работы двигательной системы встречались гораздо реже по сравнению с чувствительными. Слабость в верхних конечностях субъективно отмечали 14 (18,7 %) больных, а слабость в нижних конечностях беспокоила 16 (21,3 %) лиц II группы. 8 (10,7 %) больных данной группы жаловались на ощущение неустойчивости при ходьбе. Вегетативные нарушения в виде чувства нехватки воздуха и похолодания конечностей отмечалось у 35 (46,7 %) и 22 (29,3 %) больных данной группы соответственно. Учитывая вышеизложенное, можно сказать, что у больных АК1 типа с умеренной эктопией миндалин мозжечка 0,6-1 см по данным МРТ в структуре клинических субъективных симптомов преобладает головная боль, различной локализации в сочетании с вестибулярными расстройствами в виде головокружения и шума в ушах. Наибольшую значимость обретают чувствительные расстройства в виде онемения и болей в конечностях и аналогичных ощущений во всем теле (последние имели диффузный характер). Вегетативные расстройства у больных II группы встречались менее, чем в половине наблюдений и не обладали первостепенным значением.

Далее нами проведен анализ субъективных клинических симптомов у 84 пациентов III группы с выраженным смещением миндалин мозжечка на 11–15 мм ниже линии Чемберлена по данным МРТ исследования. Снимок МРТ головного мозга больной Д., входящего в данную группу больных представлен на рис. 3.3.



Рис. 3.3. МРТ Д., 17 лет с АК1 с эктопией миндалин мозжечка 1,4 см справа и 1,2 см слева

В III группе пациентов в структуре головных болей преобладала головная боль шейно-затылочной локализации у 58 (69,0 %) больных. Теменная и ретроорбитальная боль наблюдалась почти в одинаковом количестве случаев и составляла 14,3 % и 11,9 % соответственно. Больных с выраженной эктопией миндалин мозжечка беспокоило системное головокружение у 62 (73,8 %) пациентов, шум в ушах отмечали 35 (41,7 %) больных данной группы, тошнота сопровождала 18 (21,4 %) случаев. Жалобы на нечеткость зрения присутствовали у 18 (21,4 %) обследованных III группы. Бульбарные симптомы были отмечены в виде чувства кома в горле и затруднении глотания у 25 (29,8 %) и 14 (16,7 %) больных соответственно с выраженным смещением миндалин мозжечка при АК1 типа. В чувствительных расстройствах преобладали онемение в конечностях у 61 (72,6 %) пациентов. Требуют внимания жалобы на боли в конечностях, жгучего характера у 70 (83,3 %) обследуемых данной группы. Онемение в теле и диффузные боли во всем теле встречались

значительно реже у 36 (42,9 %) и 32 (38,0 %) больных III группы. В структуре субъективных двигательных расстройств 27 (32,1 %) больных данной группы отмечали слабость в верхних конечностях, тогда как слабость в нижних конечностях и субъективная нестабильность походки присутствовала в 28,6 % случаев. Вегетативные расстройства беспокоили практически половину больных III группы. На чувство нехватки воздуха жаловались 45 (53,8 %) обследуемых, а похолодание конечностей отмечали 39 (46,4 %) пациентов. В общем, субъективные клинические симптомы в группе больных с выраженной эктопией миндалин мозжечка при АК1 типа складывались из головной боли различной локализации, вестибулярных, координационных расстройств. Характерной особенностью данной группы были диссоциированные чувствительные нарушения, тогда как двигательные расстройства отмечались в меньшей степени несмотря на выраженную степень смещения мозжечковых миндалин.

В IV группу вошли 31 пациент с АК1, показатель смещения мозжечковых миндалин у которых составил выше 1,5 см. Наглядный пример такого рода приведен далее (рис. 3.4.)



Рис. 3.4. МРТ 3., 46 лет. АК с двусторонним смещением миндалин до 2,1 см

Как следует из таблицы 3.1., приведенной выше, в субъективных клинических симптомах у больных IV группы преобладала головная боль шей-

но-затылочной локализации у 29 (93,5 %) больных, которая практически у всех обследуемых была связана с положением головы и тела, что, по нашему мнению, было обусловлено шейными миофасциальными нарушениями. Жалобы на головокружение и шум в ушах присутствовали у 16 (51,6 %) и 10 (32,3 %) пациентов данной группы соответственно. Обращает внимание разнообразие жалоб на затруднение глотания, чувство комка в горле и поперхивание в 45,2–22,6 % случаев. Спектр субъективных чувствительных расстройств был весьма широкий-больные предъявляли жалобы на онемение языка, лица в 12,9 % случаев, а онемение в конечностях и в теле отмечали 27 (87,0 %) и 25 (80,6 %) пациентов IV группы. Диффузные боли во всем теле были выражены в 20 (64,5 %) случаев. Одним из важных субъективных симптомов данной группы были двигательные расстройства в виде преобладания слабости в верхних конечностях у 18(58.0 %) больных и слабости нижних конечностей у 14(45.2 %) больных указанной группы. Ощущение похолодания конечностей испытывали 12(38.7 %) пациентов IV группы. Суммируя вышеизложенное, в структуре субъективных клинических симптомов у больных АК 1 типа с резко выраженным смещением миндалин мозжечка более 15 мм, преобладали чувствительные и двигательные расстройства, выраженные в верхних конечностях. Бульбарные симптомы сочетались с вестибулярными расстройствами в равной степени и имели умеренную степень выраженности.

Таким образом, субъективные клинические симптомы у больных с АК 1 типа имели различную степень выраженности и напрямую коррелировали в зависимости от показателя смещения миндалин. Минимальная эктопия характеризовалась преобладанием координаторных, вестибулярных и вегетативных расстройств, тогда как умеренное опущение миндалин сопровождалось в большинстве случаев вестибулярными и чувствительными нарушениями. Субъективное сочетание координаторных, бульбарных и чувствительных расстройств выявлялось у пациентов с выраженной эктопией миндалин мозжечка при АК 1 типа. При грубом опущении мозжечковых миндалин более

15 мм по данным МРТ определялись значительные чувствительные и двигательные расстройства на фоне умеренной бульбарной симптоматики.

Для выявления связи между наличием субъективных неврологических расстройств и степенью смещения миндалин мозжечка мы провели корреляционный анализ, используя непараметрический метод Спирмена. Было выявлено, что субъективные клинические симптомы у больных с АК 1 типа имели различную степень выраженности и напрямую слабо коррелировали в зависимости от показателя смещения миндалин. Коэффициент корреляции Спирмена был равен 0,274-связь и указывал на слабую тесноту по шкале Чеддока ($p=0,04$).

Мы проанализировали спектр объективных неврологических расстройств у 207 больных с АК 1 типа в зависимости от показателя смещения миндалин, результаты которых представлены в таблице 3.2.

В первой группе больных с минимальной эктопией миндалин до 5 мм ниже линии Чемберлена при объективном обследовании в 7 (41,1 %) случаях отмечался нистагм горизонтальный, при отведении глазных яблок в сторону на 30 градусов от срединного положения (установочный). Ротаторный нистагм наблюдался всего в единичном случае, а нистагм “бьющий вниз”- патогномоничный симптом аномалии Киари выявлялся у 2 (11,8 %) больных данной группы. У 4 (23,5 %) больных I группы отмечалась неустойчивость в позе Ромберга, интенция и промахивание при пальценосовой и пяточно-коленной пробе обнаруживалась в 6 (35,3 %) случаях.

Из симптомов поражения черепных нервов была определена гипостезия половины лица лишь у 3 (17,6 %) обследуемых данной группы. Другие расстройства функции черепных нервов, в частности каудальных, такие как дисфагия, дизартрия, парезы мышц языка и мягкого неба у пациентов с малым смещением мозжечковых миндалин не наблюдалось.

Таблица 3.2.

Объективные клинические симптомы АК 1 в сопоставлении со степенью опущения миндалин мозжечка

Координаторные и вестибулярные симптомы	Эктопия миндалин в группах больных, мм							
	I 0-5 мм (n=17)		II 6-10 мм (n=75)		III 11-15 мм (n=84)		IV более 15 мм (n=31)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
<i>Нистагм</i>								
- спонтанный установочный	-	-	2	2,67±1,5	5	5,95±2,65	-	-
- горизонтальный	7	41,1±3,75	18	24,0±5,27**	20	23,8±3,7**	3	9,68±1,6
- ротаторный	1	5,88±5,5	10	13,3±4,5	8	9,52±2,45	4	12,9±3,6
- вертикальный	-	-	5	6,67±2,3	12	14,3±5,5	6	19,4±4,5
- «бьющий вниз»	2	11,8±2,85	27	36,0±1,85**	38	45,2±8,2*	14	45,2±7,1
- «бьющий вверх»	-	-	1	1,33±0,2	3	3,57±4,7	-	-
<i>Статическая атаксия</i>	4	23,5±2,86	32	42,7±3,75*	37	44,0±2,75**	8	25,8±3,5
<i>Динамическая атаксия</i>	6	35,3±8,3	38	50,7±5,5*	40	47,6±6,3**	11	35,5±4,1*
<i>Симптомы поражения нервов черепного типа</i>								
- диплопия	-	-	1	1,33±1,2	5	5,95±2,5	2	6,45±5,4
- лицевая гипостезия	3	17,6±3,5	12	16,0±3,5**	14	16,7±6,2	4	12,9±7,2
- дисфагия	-	-	4	5,33±1,8	20	23,8±4,9*	11	35,5±8,2
- дизартрия	-	-	2	2,67±2,1	12	14,3±3,4	4	12,9±4,4
- дисгевзия	-	-	2	2,67±2,1	12	14,3±3,4	4	12,9±4,4
- парез неба	-	-	4	5,33±4,8	21	25,0±5,2**	10	32,3±7,2
- парез мышц языка	-	-	2	2,67±2,1	15	17,9±4,7*	6	19,4±8,3
- парез мышц шеи	-	-	-	-	4	4,76±1,2	6	19,4±8,3

Продолжение Таблицы 3.2.

Координаторные и вестибулярные симптомы	Эктопия миндалин в группах больных, мм							
	I 0-5 мм (n=17)		II 6-10 мм (n=75)		III 11-15 мм (n=84)		IV более 15 мм (n=31)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
<i>Область рефлексов</i>								
- минимизация или полное отсутствие роговичного рефлекса	-	-	8	10,7±2,3	12	14,3±9,5*	2	6,45±2,5*
- минимизация или полное отсутствие глоточного рефлекса	-	-	4	5,33±1,1	18	21,4±6,5*	10	32,3±4,5
- минимизация или полное отсутствие BR, TR	-	-	-	-	22	26,2±3,5*	18	58,0±1,8**
- минимизация или полное отсутствие PR, AR	-	-	-	-	7	8,33±2,6	6	19,4±4,6
- минимизация или полная ликвидация брюшных рефлексов	-	-	-	-	16	19,0±2,75*	12	38,7±6,7*
- максимизация значений BR, TR	-	-	4	5,33±1,1	14	16,7±4,3**	10	32,3±5,5
- максимизация значений PR	2	11,8±2,7	8	10,7±2,8	28	33,3±3,8**	10	32,3±5,5
<i>Патологические рефлексы</i>								
- орального автоматизма	-	-	2	2,67±0,9	14	16,7±6,2	10	32,3±5,5
- кистевые рефлексы	-	-	-	-	8	9,52±4,3	10	32,3±5,5
- стопные рефлексы	-	-	2	2,67±0,9	16	19,0±5,9*	8	25,9±4,8
<i>Нарушения в области чувствительности</i>								
- гипостезия по радикулярному типу	-	-	-	-	14	16,7±6,2	1	3,26±3,5
- диссоциированные сегментарные по типу “куртки”	-	-	10	13,3±3,8	22	26,2±3,7	6	19,4±3,8
- нарушения, аналогичные указанным выше, но по типу “полукуртки”	-	-	7	9,33±2,5	16	18,0±3,5	12	38,7±6,2

- нарушения, аналогичные указанным выше, но по гемитипу	-	-	-	-	4	4,76±1,1	-	-
- нарушения проводникового типа	-	-	-	-	8	9,52±2,8	4	12,9±2,7
- нарушения альтернирующего типа	-	-	5	6,67±1,8	10	11,9±5,2	7	22,6±4,4

Продолжение Таблицы 3.2.

Координаторные и вестибулярные симптомы	Эктопия миндалин в группах больных, мм							
	I 0-5 мм (n=17)		II 6-10 мм (n=75)		III 11-15 мм (n=84)		IV более 15 мм (n=31)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
<i>Нарушения в области двигательной системы</i>								
вялый верхний монопарез	-	-	5	6,67±1,8	18	21,4±2,5	4	12,9±4,8
верхний парапарез	-	-	12	16,0±4,4	20	23,8±3,5	12	38,7±5,0
нижний монопарез	-	-	-	-	-	-	-	-
нижний парапарез	-	-	-	-	5	5,95±4,5	4	12,9±4,8
спастический нижний парапарез	-	-	9	12,0±1,9	12	14,3±3,4	-	-
тетрапарез	-	-	9	-	8	9,52±1,9	7	22,6±4,5
гемипарез	-	-	9	-	7	8,33±1,6	-	-
гипотрофия мышц верхних конечностей	-	-	10	13,3±2,0	20	23,8±4,3	17	54,8±7,3
аналогичное явление в области нижних конечностей	-	-	-	-	4	4,76±0,8	8	25,8±3,6
<i>Фибрилляции</i>								
- в верхних конечностях	-	-	2	2,67±1,2	12	14,3±4,2**	7	22,6±4,2
- в нижних конечностях	-	-	-	-	-	-	2	6,45±1,8
- туловище	-	-	-	-	5	5,95±1,6	5	16,1±5,3
<i>Нарушения вегетативного типа</i>								

- нарушение сердечного ритма	10	58,8±4,85*	22	29,3±5,5	18	21,4±2,8*	14	45,2±5,6*
- частоты дыхания	7	41,2±3,65	18	24,0±4,7*	15	17,9±4,2	12	38,7±7,3*
- гипергидроз	12	70,6±8,2**	31	41,3±4,7*	27	32,1±3,4*	8	25,8±2,7
- акроцианоз	5	29,4±4,5	16	21,3±2,9	4	4,76±1,7	8	25,8±2,7
- дермографизм	8	47,1±3,85*	7	9,33±1,6	12	14,3±1,5	4	12,9±1,9

Продолжение Таблицы 3.2.

Координаторные и вестибулярные симптомы	Эктопия миндалин в группах больных, мм							
	I 0-5 мм (n=17)		II 6-10 мм (n=75)		III 11-15 мм (n=84)		IV более 15 мм (n=31)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
Тазовые нарушения по типу:								
- задержки	-	-	-	-	8	9,52±2,4	7	22,6±0,6*
- недержания	-	-	5	6,67±1,1	4	4,76±0,8	6	19,4±1,8
Достоверность значений *- P < 0.05, **-P < 0.01								

При исследовании рефлекторной сферы у больных I группы каких-либо отклонений выявить не удалось. Роговичный и глоточный рефлексы были сохранены, сухожильные рефлексы с верхних и нижних конечностей вызывались нормально, патологические знаки отсутствовали. Объективные чувствительные расстройства в виде диссоциированного расстройства болевой и температурной чувствительности у пациентов I группы не определялись. Сложные нарушения чувствительной сферы по альтернирующему типу обнаружены не были. Двигательные расстройства по типу моно-, пара-, тетрапарезов не объективизировались, трофика мышц была сохранена, патологические мышечные подергивания (фибрилляции и фасцикуляции) не обнаруживались. Требуется внимания разнообразие вегетативных расстройств, преобладающих у больных с эктопией миндалин до 5 мм. Так, нарушение сердечного ритма наблюдалось у 10 (58,8 %) пациентов данной группы, нарушение тахипноэ и элементы ночного апноэ отмечали 7 (41,2 %) обследуемых. Гипергидроз ладоней выявлялся при объективном исследовании в 12 (70,6 %) случаев, дермографизм отмечен в 8 (47,1 %) наблюдений. Газовые расстройства в данной группе больных с АК1 типа отмечены не были. Таким образом, в структуре объективных неврологических нарушений у больных первой группы АК1 со смещением миндалин мозжечка до 5 мм преобладали координаторные и вестибулярные нарушения с четкими проявлениями вегетативной дисфункции. Объективных чувствительных и двигательных расстройств не выявлялось, хотя в вышеизложенном анализе удельный вес субъективных чувствительных нарушений был достаточно высок. То есть в данной группе больных отмечалось преобладание субъективных симптомов над объективными неврологическими данными.

Далее, мы изучили неврологическую симптоматику у 75 пациентов II группы с АК 1 типа со смещением миндалин мозжечка 6-10мм ниже линии Чемберлена. Объективный анализ вестибулярных и координаторных расстройств выявлял наличие спонтанного нистагма всего у 2 (2,67 %) больных данной группы, тогда как установочный нистагм встречался у 18 (24,0 %) об-

следуемых, а нистагм “бьющий вниз”, характерный для аномалии Киари наблюдался у 27 (36,0 %) пациентов II группы. Явления статической атаксии отмечались в 32 (42,7 %) наблюдениях, а признаки динамической атаксии определялись практически у половины 38 (50,7 %) больных данной группы. Достаточно разнообразно были представлены объективные нарушения функции черепных нервов. Дисфагия и парез мягкого неба определялись у 4 (5,33 %) пациентов II группы, дизартрия и дисгевзия в 2 (2,67 %) случаях. У наибольшего количества 12 (16,0 %) больных выявлена гипостезия на половине лица по зонам Зельдера. Расстройства в рефлекторной сфере были выявлены в 8 (10,7 %) случаях в виде отсутствия роговичного рефлекса, снижение глоточного рефлекса было отмечено у 4 (5,33 %) пациентов данной группы. При исследовании сухожильных рефлексов у 8 (10,7 %) больных обнаруживалось симметричное повышение коленного рефлекса, а у 4 (5,33 %) были повышены и бицепс, и трицепс рефлексы. Патологические знаки в виде симптомов орального автоматизма и положительного стопного рефлекса Бабинского были отмечены всего у 2 (2,67 %) обследуемых в данной группе. В структуре объективных чувствительных расстройств сегментарные диссоциированные нарушения болевой и температурной чувствительности по типу “куртки” были отмечены у 10 (13,3 %) пациентов II группы, а симптом “полукуртки” выявлялся в 7 (9,33 %) случаях. Требуют отдельного внимания альтернирующие расстройства чувствительности у 5 (6,67 %) больных обследуемой группы по типу синдрома Валленберга-Захарченко с расстройством чувствительности на лице по сегментарному типу на одной стороне и гемиянестезии на противоположной стороне по проводниковому типу, указывающие на возможную компрессию стволовых структур смещенными миндалинами мозжечка при АК 1 типа. Нарушение двигательных функций выявлялось у 12 (16,0 %) больных в виде вялого верхнего парепареза, а вялый верхний монопарез отмечался лишь в 5 (6,67 %) случаях. Вялый нижний парепарез в данной группе не определялся, тогда как спастический нижний парепарез преобладал у 9 (12,0 %) пациентов II группы. Похудение и гипотро-

фия мышц верхних конечностей наблюдалась у 10 (13,3 %) больных и носила чаще ассиметричный характер, обусловленная разной степенью патологической вовлеченности сегментарного аппарата. В единичных случаях у 2 больных (2,67 %) были отмечены фибрилляции в верхних конечностях, указывающие на дисфункцию передних спинальных структур на уровне шейного отдела. Объективные нарушения вегетативной сферы обнаруживались в достаточно большом числе наблюдений. Так, нарушение сердечного ритма регистрировалось у 22 (29,3 %) больных, а изменение частоты дыхания в виде тахипноэ у 18 (24,0 %) пациентов данной группы. Гипергидроз и акроцианоз отмечались в 31 (41,3 %) и 16 (21,3 %) случаев соответственно. Тазовые нарушения в виде недержания мочи наблюдались у 5 (6,67 %) больных II группы, что, по нашему мнению, могло быть обусловлено фиксацией спинного мозга на уровне пояснично-крестцового отдела, что нередко сочетается с аномалией Киари. Таким образом, в группе пациентов с эктопией миндалин мозжечка 6-10мм ниже линии Чемберлена объективная неврологическая симптоматика складывалась из вестибулярно-координаторных расстройств, чувствительных нарушений по диссоциированному сегментарному типу, периферических парезов в верхних конечностях и умеренной вегетативной дисфункции.

Нами проанализированы объективные неврологические симптомы у 84 больных III группы с эктопией миндалин мозжечка на 11–15 мм ниже уровня линии Чемберлена. В структуре вестибулярных расстройств выявлялся нистагм, различного характера: спонтанный нистагм был отмечен у 5 (5,95 %) больных, установочный горизонтальный нистагм преобладал у 20 (23,8 %) пациентов данной группы, ротаторный характер нистагма наблюдался в 12 (14,3 %) случаев. Практически у половины обследованных 38 (45,2 %) отмечался нистагм “бьющий вниз”, являющийся определяющим признаком аномалии Киари 1 типа. Явления статической атаксии в виде неустойчивости в положении, именуемом позой Ромберга были выявлены в конечном итоге у 44 % испытуемых или 37 чел. Атаксия динамического характера в свою оче-

редь была отмечена у 40 (47,6 %) пациентов III группы. Таковая сопровождалась существенными осложнениями в области выполнения причем, как пальцевого, так и пяточно-коленного типа.

Симптомы поражения черепных нервов также были широко представлены в данной группе. Так, нарушение функции глазодвигательных нервов в виде диплопии и ограничения подвижности глазного яблока в сторону были обнаружены у 5 (5,95 %) больных, гипостезия половины лица выявлялась в 14 (16,7 %) случаях. Наиболее выраженными были симптомы нарушения функции каудальной группы черепных нервов - дисфагия определялась у 20 (23,8 %) пациентов, а дизартрия и дисгевзия у 12 (14,3 %) обследованных данной группы. Парез мышц мягкого неба был выражен почти у четверти больных III группы в 21 (25,0 %) случаях. Расстройства рефлекторной сферы наблюдались практически у всех пациентов данной группы. Снижение роговичного рефлекса было отмечено у 12 (14,3 %) обследованных лиц, а отсутствие глоточного рефлекса наблюдалось у 18 (21,4 %) больных III группы, что указывало на значимое нарушение функций структур продолговатого мозга при АК 1 типа. Явления гипорефлексии в виде снижения сухожильных рефлексов в верхних и нижних конечностях были обнаружены у 22 (26,2 %) и 7 (8,33 %) пациентов соответственно. Обращает внимание повышение коленного рефлекса у 28 (33,3 %) больных данной группы в сочетании с патологическими стопными знаками у 16 (19,0 %) пациентов, что являлось объективными симптомами недостаточности пирамидных путей при АК 1 типа. В структуре объективных чувствительных расстройств доминировали сегментарные диссоциированные нарушения по типу "куртки" в 22 (26,2 %) случаях, диссоциированные сегментарные нарушения по типу "полукуртки" наблюдались у 16 (19,0 %) обследованных. Альтернирующие чувствительные нарушения по типу синдрома Бабинского-Нажотта и Валленберга-Захарченко присутствовали у 10 (11,9 %) больных данной группы, что указывало на патологию стволовых структур на границе варолиева моста и продолговатого мозга. Проводниковая гипостезия была отмечена у 8 (9,52 %)

обследуемых и в основном была обусловлена наличием сирингомиелической полости в спинном мозге. Преобладание вялого верхнего парапареза было отмечено у 20 (23,8 %) пациентов, тогда как вялый монопарез наблюдался в 18 (21,4 %) случаях. Спастические двигательные нарушения в виде нижнего парапареза и тетрапареза присутствовали у 12 (14,3 %) и 8 (9,52 %) больных данной группы соответственно. В большинстве случаев 23,8 % при оценке трофики мышц наблюдалась гипотрофия мышц верхних конечностей, чаще в дистальных отделах билатерально. Патологические фибрилляции в мышцах плечевого пояса были отмечены 12 (14,3 %) пациентов, тогда как фибрилляции в нижних конечностях в III группе отсутствовали. Вегетативные расстройства в виде нарушения сердечного и дыхательного ритма, повышенной потливости в той или иной степени выявлялись до 32,1 % случаев в представленной группе. Нарушение функции тазовых органов по типу задержки в два раза преобладали над дисфункцией по типу недержания (8 и 4 пациента), что свидетельствовало о преобладании проводниковых расстройств с уровня краниовертебрального перехода либо с уровня шейного отдела спинного мозга. Суммируя вышеизложенное, можно утверждать, что объективные неврологические симптомы при выраженной эктопии миндалин мозжечка на 11–15 мм ниже линии Чемберлена складываются из симптомов поражения каудальной группы черепных нервов, диссоциированных сегментарных чувствительных расстройств, в более тяжелых случаях с формированием альтернирующих синдромов. Двигательные нарушения в III группе имеют как сегментарный, так и проводниковый характер, обусловленный нарушением проводимости как на уровне продолговатого мозга (перекрест пирамид), так и наличием сирингомиелических полостей (влияние которых мы рассмотрим в последующих главах нашего исследования).

Мы провели симптомологический анализ у 31 пациента IV группы с эктопией миндалин мозжечка более 15 мм ниже уровня линии Чемберлена. Из объективных вестибулярных нарушений отмечалось преобладание нистагма “бьющего вниз” у 14 (45,2 %) больных данной группы, тогда как го-

ризонгальный и ротаторный нистагм встречался гораздо реже в 9,68 % и 12,9 % случаев соответственно. Явления статической атаксии наблюдались у 8 (25,8 %) обследуемых, а динамическая атаксия была отмечена у 11 (35,5 %) больных. Доминирование симптома поражения каудальных нервов, такие как дисфагия и парез мягкого неба выявлялись у 11 (35,5 %) наблюдений, а дизартрия и дисгевзия обнаруживались в 12,9 % случаев. У 6 больных (19,4 %) отмечался парез мышц языка и шеи. В конечном итоге это свидетельствовало о повреждениях, имеющих место в области нижних отделов структур стволового типа.

В структуре рефлекторных расстройств отсутствие глоточного рефлекса составляло 32,3 %, тогда как роговичный рефлекс не вызывался всего лишь у 6,45 % больных IV группы. Сухожильные рефлексы в верхних конечностях были резко снижены у 18 (58,0 %) пациентов, а гипорефлексия в нижних конечностях отмечалась у 6 (19,4 %) обследованных. Бицепс, трицепс и коленный рефлекс одинаково повышались в 32,3 % случаев. Патологические знаки в виде симптомов орального автоматизма (ладонно-подбородочного и хоботкового рефлекса) вызывались у 10 (32,3 %) больных IV группы, что возможно, обусловлено нарушением ликвородинамики и развитием энцефалопатических явлений. Чувствительные расстройства в виде сегментарных диссоциированных нарушений по типу "куртки" обнаруживались у 6 (19,4 %) пациентов данной группы, а симптом "полукуртки" выявлялся вдвое чаще у 12 (38,7 %) обследуемых лиц. Альтернирующие расстройства чувствительности по типу синдрома Валленберга-Захарченко также преобладали над проводниковыми расстройствами, что подтверждало преимущественное поражение стволовых структур при резко выраженном смещении мозжечковых миндалин. Нарушения в двигательной сфере были представлены вялыми парапарезами в верхних конечностях (38,7 %), часто ассиметричными с тройным превосходством над парапарезом в нижних конечностях (12,9 %). Спастический тетрапарез определялся у 7 (22,6 %) больных IV группы, тогда как спастический нижний парапарез вообще не обнаруживался. Обращает вни-

мание наличие гипотрофии мышц верхних конечностей у половины пациентов данной группы, при этом фибрилляции мышц в плечевом поясе были отмечены в 7 (22,6 %) обследованных лиц. Распространенные фибрилляции в нижних конечностях и туловище наблюдались в 2 случаях у больных IV группы с тяжелой распространенной формой сирингомиелии на фоне АК1 типа. Наблюдалось относительно равное распределение объективных вегетативных симптомов у 25,8–38,7 % пациентов данной группы. Дисфункция тазовых органов проявлялась в одинаковой степени по типу задержки и недержания в 7 (22,6 %) и 6 (19,4 %) случаев соответственно.

Таким образом, при грубом смещении миндалин мозжечка более 15 мм ниже линии Чемберлена по данным МРТ в объективном неврологическом статусе преобладали нарушение функции черепных нервов на уровне продолговатого мозга, двигательными сегментарными нарушениями на уровне шейного отдела с преимущественным вовлечением передних спинномозговых структур, а также диссоциированными чувствительными нарушениями по сегментарному типу. Вышеуказанные нарушения, обнаруженные у пациентов IV группы, по нашему мнению, в большей степени обусловлены образованием обширных сирингомиелитических полостей, особенно на уровне верхне-шейного отдела спинного мозга.

Мы постарались выявить связь между наличием объективных неврологических нарушений и степенью дистопии церебеллярных миндалин методом корреляционного анализа по Спирмену. Анализ показал, что объективные клинические симптомы у больных с АК 1 типа имели большую вариативность степень выраженности и напрямую коррелировали со степенью смещения миндалин. Коэффициент корреляции Спирмена был равен 0,746, что указывало на высокую тесноту по шкале Чеддока ($p < 0,001$).

Проанализировав вышеизложенные показатели выявленных клинических признаков неврологического типа среди испытуемых с АК1, можно в конечном итоге определить 4 ключевых синдрома, а именно: бульбарный, мозжечковый, сирингомиелитический и пирамидный. Именно синдромы

данного типа наиболее четко прослеживаются среди испытуемых с рассматриваемым видом нарушения. Более подробна разгруппировка таковых наглядно продемонстрирована на рисунке ниже (рис. 3.3 и 3.5). Выполнена категоризация по критерию показателя, характеризующего смещение миндалин.

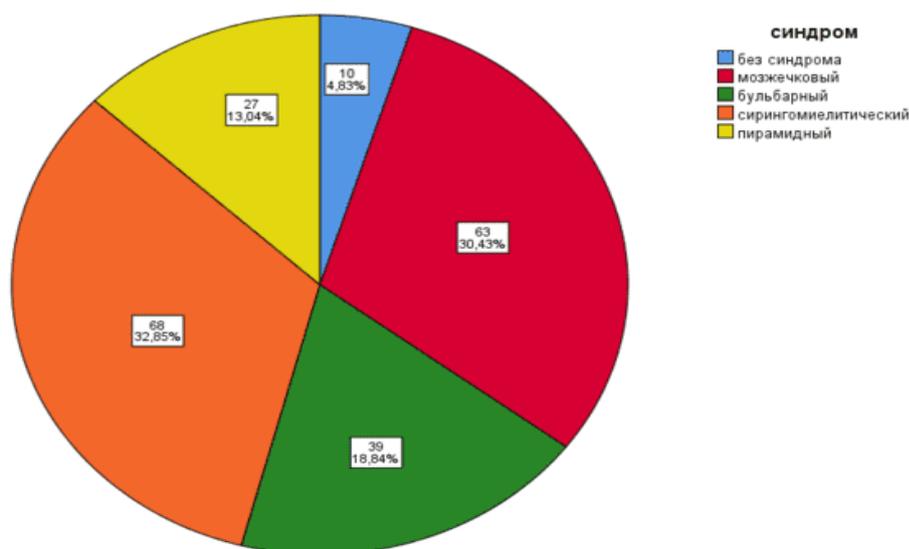


Рис 3.5. Распределение испытуемых с АК1 по клиническим синдромам

Таблица 3.3.

Неврологические синдромы при АК1 распределенные по показателю смещения миндалин

Синдромы	Эктопия миндалин в группах больных, мм							
	I 0-5 мм (n=17)		II 6-10 мм (n=75)		III 11-15 мм (n=84)		IV более 15 мм (n=31)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
без синдрома	7	41,2±3,5	3	4,0±1,5	-	-	-	-
бульбарный	-	-	10	13,3±5,76	20	23,8±6,4	9	29,0±6,5
мозжечковый	10	58,8±3,65	39	52,0±6,75*	12	14,3±4,22	2	6,45±2,4
пирамидный	-	-	5	6,67±2,7	21	25,0±2,5	1	3,23±7,25
сиринго- миелитический	-	-	18	24,0±7,7*	31	36,9±5,8	19	61,3±6,15

* - показатели статистически значимы (p<0,05)

Из приведенной выше таблицы становится ясно, что синдром мозжечкового типа с такими признаками, как шум в ушах, головокружения, нистагм в различных вариациях проявлений такового, а также – атаксии как статического, так и динамического типа, в конечном итоге является наиболее характерным для испытуемых, относящихся к 1 и 2 группе из тех, что уже были описаны ранее. Показатель опущения миндалин у данных групп колеблется в диапазоне 0.6-1 см. Клинические признаки такого рода были выявлены у 58,8 % и 52,0 % испытуемых обеих групп. Среди испытуемых 3 и 4 из описанных выше категорий отмечается гораздо менее яркая степень выраженности синдрома мозжечкового типа. При том, что показатель смещения миндалин составлял 1,1-1,5 см, таковой был выявлен у 14,3 % испытуемых или 12 чел. Показатель смещения, превышающий максимальное указанное значение, был выявлен лишь у 2 чел. Такое низкое число больных в III и IV группе с проявлениями мозжечкового синдрома, по нашему мнению, может быть обусловлено прежде всего интактностьюocerebellарных путей при наличии существенного по своему значению показателя смещения миндалин. Бульбарный синдром с клиническими симптомами дисфагии, дизартрии, парезом мягкого неба, мышц языка наиболее часто наблюдался у больных IV группы в 29,0 % случаев, а в III группе был отмечен у 20 (23,8 %) пациентов. Число больных с бульбарным синдромом во II группе было намного меньше по сравнению с III и IV группой и составляло всего 13,3 %, а в I группе таких больных и вовсе не наблюдалось. Преобладание бульбарного синдрома в группах пациентов с выраженным смещением миндалин мозжечка было ожидаемо, так как именно при грубой эктопии мозжечка подвергаются компрессии структуры продолговатого мозга. Клинические проявления пирамидного синдрома в виде спастических парезов и повышения сухожильных рефлексов были характерны для пациентов III группы с эктопией миндалин 11–15 мм и составляли 25,0 %, тогда как в II и IV группах подобные больные отмечались лишь в 6,67 % и 3,23 % соответственно; в I группе пациентов с пирамидным синдромом не наблюдалось. Доминирование пирамидного син-

дрома в клинике у больных III группы мы связываем с сопутствующими ликвородинамическими нарушениями в головном мозге, развитием гипертензионно-гидроцефального синдрома и нарушением проводимости на уровне перекреста пирамидных путей. Сирингомиелитический синдром с различными типами чувствительных сегментарных диссоциированных расстройств наиболее широко был представлен в IV группе больных с опущением миндалин более 15 мм, составлял более половины наблюдений- 19 (61,3 %) в данной группе. В II и III группе больных с сирингомиелитическими симптомами было вдвое меньше по 18 (24,0 %) и 31 (36,9 %) соответственно, что было обусловлено более редким образованием сирингомиелитических полостей в спинном мозге у пациентов данных групп. В I группе лиц с сирингомиелией в шейном и грудном отделах спинного мозга в ходе работы выявлено не было. Также, у 10 наших пациентов с АК 1 типа мы не смогли выделить определенный клинический синдром; 7 пациентов I группы и 3 пациента II группы, предъявляли скудные субъективные жалобы без объективных нарушений, опущение миндалин мозжечка у данной категории больных являлось “находкой” при МРТ исследовании.

§3.2. КЛИНИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА СИНДРОМОВ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 В СОЧЕТАНИИ С СИРИНГОМИЕЛИЕЙ

Аномалии развития кранио-вертебрального перехода такие как мальформация Киари 1 и 2 типа, базиллярная импрессия и аномалия Денди-Уокера являются наиболее распространенными причинами образования сирингомиелитических полостей. По данным различных авторов частота встречаемости составляет от 60–80 % (Шустин В.А., 1997; Гланц С., 1999; Alzate J.C., 2001). В литературе варианты образования полостей спинного мозга разделены на два типа - это гидромиелию и сирингомиелию. При гидромиелии наблюдается расширение центрального канала до 2,7-3,0 мм. Сирингомиелия характеризуется расширением полости за границы централь-

ного канала с выстиланием стенок кисты слоем глиальной ткани (Менделевич Е.Г., 2000; Сачкова И.Ю., 2001; Amer T., 1997).

В нашем исследовании мы провели анализ неврологических симптомов у пациентов с аномалией Киари 1 типа с верифицированной сирингомиелической полостью, не сообщающегося характера по данным МРТ исследования шейной, грудной либо смешанной локализации. Мы заранее не включили в материал исследования пациентов с гидромиелией, поскольку данные больные, а точнее – их состояние по итогам анализа, не характеризовалось наличием отклонений объективного неврологического характера. 2 испытуемых страдали от наличия сирингомиелии – *holocordsyringomyelia* в тяжелой вариации таковой и соответствующим воздействием на полный спектр отделов спинного мозга, вплоть до поясничного отдела, эти пациенты рассматривались как отдельные клинические варианты.

Все наши 68 пациентов с АК 1 типа и обнаруженной сирингомиелией по данным МРТ, были разделены на группы в зависимости от локализации сирингомиелической полости- шейную, грудную и смешанную форму (рис. 3.6. А, Б, В).

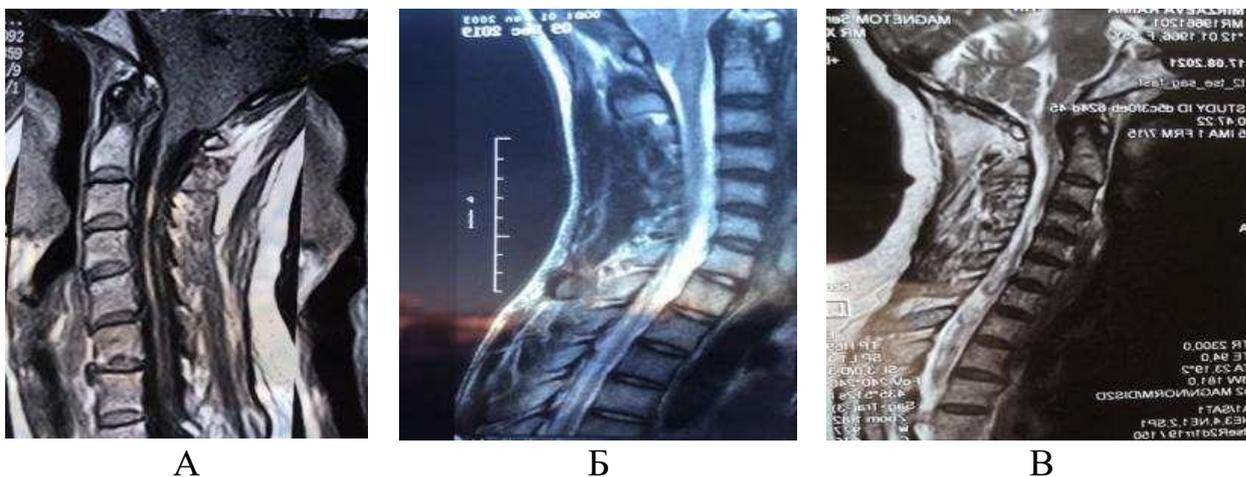


Рис.3.6. МРТ с сирингомиелией шейного, грудного отдела СМ и смешанной формой

Первую группу составили 39 больных с сирингомиелией шейного отдела, вторую - 8 пациентов грудного отдела и третью - 21 пациент с шейно-грудной сирингомиелией. Один наблюдавшийся больной с сирингобульбией

не вошел ни в одну из групп основного исследования. Результаты исследования субъективных неврологических симптомов у больных АК 1 типа с сирингомиелией различной локализации в сравнении по группам представлены в таблице 3.4.

Сначала нами проанализированы субъективные клинические симптомы у больных с сирингомиелией в зависимости от локализации полости в отделах спинного мозга. Так, пациенты I группы с шейной сирингомиелией в 16 (41,0 %) случаев жаловались на систематические головные боли шейно-затылочной локализации, теменная боль присутствовала у 7 (17,9 %) больных, ретроорбитальный характер болей не отмечался.

Таблица 3.4

Субъективные клинические симптомы АК 1 в зависимости от локализации сирингомиелии

Общие симптомы сирингомиелии	Группы больных					
	I Шейная (n=39)		II Грудная (n=8)		III (n=21)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
<i>Головная боль</i>						
- шейно-затылочная	16	41,0±2,05	3	37,5±3,4*	14	66,7±5,5*
- теменная	7	17,9±3,01	-	-	4	19,0±4,1*
- ретроорбитальная	-	-			1	4,76±4,81
<i>Координаторные и вестибулярные симптомы</i>						
- головокружение	11	28,2±3,08*	2	25,0±3,05	4	19,0±1,5*
- тошнота	5	12,8±2,5	-	-	3	14,3±4,1
- шум в ушах	8	20,5±2,85*	2	25,0±2,1	7	33,3±2,5*
<i>Глазные симптомы</i>						
- нечеткость зрения	5	12,8±2,5*	-	-	6	28,6±4,7*
- двоение	-	-	-	-	1	4,76±1,2
<i>Бульбарные симптомы</i>						
- чувство комка в горле	12	30,8±3,76*	3	37,5±3,5	10	47,6±7,45
- затруднение глотания	6	15,4±5,5	-	-	6	28,6±3,95**
- поперхивание	7	17,9±3,45	3	37,5±3,5	8	38,1±3,5
<i>Чувствительные нарушения</i>						
- онемение лица	-	-	-	-	2	9,52±3,65
- онемение языка	4	10,4±2,65	-	-	8	38,1±2,8

- онемение в конечностях	22	56,4±6,4*	6	75,0±4,65	14	66,7±4,5
- онемение в теле	9	23,1±4,5	6	75,0±7,3	14	66,7±6,4
- лицевая боль	4	10,4±2,4	-	-	3	14,3±2,6
- боли в конечностях	22	56,4±7,7**	3	37,5±3,75	12	57,1±7,5*
- диффузные боли во всем теле	16	41,0±4,65**	3	37,5±3,75	11	52,4±8,3
<i>Двигательные нарушения</i>						
- слабость в руках	17	43,6±4,75**	1	18,7±3,6	12	57,1±5,8
- слабость в ногах	5	12,8±5,6	4	50,0±2,5	12	57,1±5,7
- нарушение стабильной походки	5	12,8±5,6	4	50,0±2,5	11	52,4±3,8
<i>Нарушения вегетативного типа</i>						
- ощущение недостатка кислорода	15	38,7±3,8*	2	25,0±4,65	14	66,7±9,3*
- ощущение холода в конечностях	18	46,2±5,76*	4	50,0±2,5	12	57,1±5,3*
* - показатели статистически значимы (p<0,05); **-(p<0,01)						

Субъективные вестибулярные симптомы были представлены головокружением и тошнотой в 11 (28,2 %) и 5 (12,8 %) случаев соответственно. Шум в ушах беспокоил 8(20.5 %) пациентов данной группы. Глазные симптомы в виде субъективной нечеткости зрения наблюдались у 5 (12,8 %) больных I группы.

Почти треть больных с шейной сирингомиелией жаловались на чувство комка в горле – 30,8 %, тогда как затруднение глотания и поперхивание встречалось вдвое реже – 15,4 % и 17,9 % случаев соответственно. Разнообразие чувствительных нарушений отмечали больше половины пациентов с шейной сирингомиелией. Онемение и боли в конечностях беспокоили 22 (56,4 %) обследуемых, онемение лица и языка наблюдалось в 4 (10,4 %) случаях, а диффузные боли во все теле определяли 16 (41,0 %) пациентов I группы. Субъективные двигательные расстройства в большинстве случаев наблюдались в виде слабости верхних конечностей в 43,6 % случаев, тогда как слабость в нижних конечностях и нестабильность походки отмечали 12,8 % обследуемых с шейной сирингомиелией. Многих пациентов данной группы- 15 (38,7 %) беспокоило чувство нехватки воздуха, а на похолодание конечностей жаловались 18 (46,2 %) больных. То есть, в структуре субъек-

тивных симптомов у больных с шейной сирингомиелией преобладали чувствительные расстройства в конечностях, слабость верхних конечностей и вегетативные симптомы.

Нами проведен анализ субъективных неврологических симптомов у 8 пациентов II группы с грудной сирингомиелией. Жалобы на головную боль шейно-затылочной локализации предъявляли 3 (37,5 %) больных данной группы. Остальных 5 пациентов II группы головная боль не беспокоила. Вестибулярные симптомы в виде головокружения и ума в ушах отмечали 2 (25,0 %) обследуемых в указанной группе. Субъективных глазных симптомов пациенты не отмечали, однако чувство комка в горле и поперхивание обнаруживалось у 3 больных с грудной сирингомиелией, что скорее было обусловлено непосредственной эктопией миндалин мозжечка, но не образованием сирингомиелитической полости. Среди чувствительных расстройств наибольшее место – 6 (75,0 %) занимали онемение в конечностях и теле, боли в конечностях и диффузные боли во всем теле отмечали вдвое меньше - 3 (37,5 %) пациентов II группы. Двигательные нарушения в виде слабости в нижних конечностях и нестабильности походки субъективно определяла половина больных - 4 (50,0 %) с сирингомиелией в грудном отделе. Жалобы на слабость в верхних конечностях предъявлял всего один обследуемый в данной группе. Вегетативные симптомы в виде чувства нехватки воздуха и ощущения похолодания конечностей отмечали 2 (25,0 %) и 4 (50,0 %) больных II группы соответственно. Итак, субъективные неврологические симптомы у больных с АК 1 типа и грудной сирингомиелией складывались из расстройств чувствительности в теле, слабости и нестабильности нижних конечностей и вегетативных явлений в конечностях.

Анализ субъективных симптомов в III группе у 21 пациента со смешанной сирингомиелией в шейно-грудном отделе определял разнообразие характера головных болей. Так, в большинстве случаев – 14 (66,7 %), больные жаловались на шейно-затылочную боль, теменная боль беспокоила 4 (19,0 %) обследуемых, ретроорбитальная боль наблюдалась в единичном

случае. Вестибулярные симптомы в виде головокружения отмечали 4 (19,0 %) больных III группы, а шум в ушах присутствовал в 7 (33,3 %) наблюдениях. Требуется внимания широкая представленность бульбарной симптоматики - чувство комка в горле испытывали 10 (28,6 %) больных данной группы, а затруднение глотания и поперхивание определяли 6 (28,6 %) и 8 (38,1 %) пациентов. В большинстве случаев, указанные симптомы выявлялись у больных с АК 1 и высокой сирингомиелией на уровне С1-С2. Наибольшую вариабельность показал анализ субъективных чувствительных расстройств. Онемение в конечностях и теле отмечали более половины обследованных в III группе - 14 (66,7 %); онемение языка наблюдалось у 8 (38,1 %), а онемение лица у 2 (9,52 %) пациентов данной группы. Жгучие боли в конечностях и диффузные боли во всем теле беспокоили 12 (57,1 %) и 11 (52,4 %) больных со смешанной сирингомиелией. Подобное разнообразие чувствительных расстройств, по нашему мнению, обусловлено распространенностью сирингомиелитической полостью по отделам спинного мозга, латерально за пределы центрального канала. В структуре двигательных расстройств преобладала субъективная слабость в верхних и нижних конечностях у 12 (57,1 %) пациентов III группы. Нестабильность походки была отмечена в 11 (52,4 %) случаях. Более половины обследуемых данной группе беспокоило чувство нехватки воздуха - 14 (66,7 %), а похолодание в конечностях наблюдалось у 12 (57,1 %) больных. То есть, спектр субъективных неврологических расстройств у пациентов со смешанной формой сирингомиелии был весьма широкий - разнообразие бульбарных, чувствительных, двигательных и вегетативных нарушений определялось протяженностью сирингомиелитических полостей. Таким образом, при сравнительном анализе можно отметить, что у больных I группы преобладали субъективные чувствительные и двигательные расстройства в верхних конечностях, плечевом поясе, тогда как у пациентов II группы обнаруживались чувствительные нарушения в теле и симптомы слабости и нестабильности в нижних конечностях. Доминирование бульбарных субъективных симптомов у больных III группы определя-

лось при распространенной сирингомиелии в верхних шейных отделах по С1-С2 и, возможно, было связано с реактивным раздражением продолговатого мозга сирингомиелитической кистой. При этом субъективные двигательные и чувствительные расстройства у обследуемых в III группе со смешанной формой сирингомиелии носили более вариабельный характер, чем в I и II группах - при изолированной сирингомиелитической полости в шейном и грудном отделах.

Мы провели корреляционный анализ между наличием сирингомиелии и выраженностью субъективных неврологических нарушений. Наличие сирингомиелитической кисты в шейном и шейно-грудном отделе спинного мозга напрямую коррелировало с выраженностью субъективных неврологических расстройств, связь средней частоты по шкале Чеддока определялась у пациентов I и III групп ($r_{xy}=0,545$; $p<0,05$).

Далее, нами проанализированы объективные неврологические данные у 68 пациентов по группам с шейной, грудной и смешанной локализацией сирингомиелитической полости. Результаты неврологического обследования у данной категории больных отражены ниже (табл. 3.5.)

Таблица 3.5

Объективные клинические симптомы АК1 по критерию выявления сирингомиелии

Координаторные и вестибулярные симптомы сирингомиелии	Группы больных					
	I Шейная (n=39)		II Грудная (n=8)		III смешанная (n=21)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
<i>Атаксия:</i>						
- статического типа	12	30,8±4,6*	2	25,0±2,7	9	42,9±6,3*
- динамического типа	9	23,1±4,3	4	50,0±5,3	11	52,4±5,7*
<i>Вегетативные нарушения</i>						
- акроцианоз	7	17,9±3,5	1	12,5±2,6	5	23,8±4,3
- гипергидроз	12	30,8±5,3*	1	12,5±2,6	8	38,1±2,8*
- дермографизм	7	17,9±3,5	3	37,5±6,3	10	47,6±3,7*
- нарушение сердечного ритма	5	12,8±3,2	1	12,5±2,6	5	23,8±4,3*
- частоты дыхания	8	20,5±1,7	3	37,5±6,3*	8	38,1±2,8*
<i>Двигательные нарушения</i>						
- гемипарез	-	-	-	-	1	4,76±1,3

- гипотрофия:						
а) мышц ног	-	-	2	25,0±4,7	2	9,52±2,6
б) мышц рук	18	46,2±6,3*	-	-	6	28,6±5,3
- монопарез:						
а) вялый верхний	5	12,8±2,4	-	-	2	9,52±3,6
б) нижний	-	-	1	12,5±3,5	-	-
- парапарез:						
а) верхний	14	35,9±4,3*	-	-	9	42,9±8,2*
б) нижний	-	-	2	25,0±4,7	3	14,3±1,5
в) спастический нижний	5	12,8±2,5	4	50,0±5,5	5	23,8±4,6*
- тетрапарез	4	10,3±4,3	-	-	4	19,0±9,3
<i>Нистагм</i>						
- спонтанный установочный	-	-	-	-	1	4,76±1,3
- горизонтальный	8	20,5±2,8*	2	25,0±2,4	8	38,1±5,4*
- ротаторный	-	-	-	-	2	9,52±2,7
- вертикальный	-	-	-	-	1	4,76±2,5
- «бьющий вниз»	12		1	12,5±1,8	10	47,6±2,5
- «бьющий вверх»	-	-	-	-	-	-
<i>Симптомы поражения нервов черепного типа</i>						
- гипостезия лица	5	12,8±2,6	1	12,5±0,5	3	14,3±3,5
- дизартрия	3	7,69±2,8	-	-	4	19,0±2,8
- диплопия	-	-	-	-	1	4,76±0,4
- дисгевзия	7	17,9±4,2	-	-	4	19,0±2,8
- дисфагия	13	33,3±4,7*	-	-	7	33,3±3,3*
- парез неба	10	25,6±1,7*	-	-	8	38,1±6,3*
- язычных мышц	3	7,69±1,9	-	-	5	23,8±7,3*
- шейных мышц	11	28,2±3,5*	-	-	4	19,0±2,7
<i>Патологические рефлексy</i>						
- кистевые	2	5,13±1,1	-	-	2	9,52±1,6
- орального автоматизма	6	15,4±2,6	1	12,5±3,5	4	19,0±3,4
- стопные	6	15,4±2,6	3	37,5±5,3	5	23,8±5,3
<i>Рефлекторная сфера</i>						
- минимизация или полная ликвидация						
а) рефлексов брюшного типа	2	5,13±0,4	4	50,0±2,8	7	33,3±3,1
б) рефлекса глоточного типа	11	28,2±4,5*	-	-	7	33,3±4,2
в) рефлекса роговичного типа	-	-	1	12,5±0,5	3	14,3±2,5
г) BR, TR	28	71,8±8,4*	-	-	18	85,7±9,4
д) PR, AR	2	5,13±0,4	2	25,0±6,3	3	14,3±2,5
- максимизация BR, TR	6	15,4±3,6	-	-	3	14,3±1,7
- максимизация PR	17	43,6±3,6	5	62,5±3,9*	9	42,9±3,4
<i>Тазовые нарушения по типу:</i>						
- задержки	4	10,3±2,7	2	25,0±4,8*	7	33,3±2,78*
- недержания	-	-	-	-	2	9,52±2,05
<i>Фибрилляции</i>						
- в руках	12	30,8±3,7*	-	-	4	19,0±2,9
- в ногах	-	-	-	-	-	-
- туловище	-	-	-	-	2	9,52±1,4
<i>Чувствительные нарушения</i>						

- альтернирующие	-	-	-	-	1	4,76±1,4
- гипостезия по радикулярному типу	8	20,5±2,6	4	50,0±5,5	6	28,6±5,4*
- диссоциированные сегментарные:						
а) по гемитипу	2	5,13±1,7	-	-	1	4,76±1,6
б) по типу “куртки”	13	33,3±3,1*	-	-	7	33,3±6,2*
в) по типу “полукуртки”	12	30,8±5,3*	-	-	4	19,0±2,8
- проводниковые	4	10,3±2,9	3	37,5±3,5	2	9,52±4,5
* - показатели статистически значимы (p<0,05)						

Как видно из вышеизложенной таблицы, в структуре вестибулярных и координационных нарушений у пациентов I группы определялся нистагм, горизонтального характера в 8 (20,5 %) наблюдений; нистагм, “бьющий вниз” был выражен в 12 (30,8 %) случаях. Явления статической атаксии в виде неустойчивости в позе Ромберга отмечались у 12 (30,8 %) больных, тогда как признаки динамической атаксии были выявлены у 9 (23,1 %) пациентов I группы. У трети обследуемых с шейной сирингомиелией присутствовали объективные симптомы нарушения функции черепных нервов. Гипостезия половины лица определялась в 5 (12,8 %) наблюдений. Дисфагия и парез мягкого неба отмечались у 13 (33,3 %) и 10 (25,6 %) больных данной группы соответственно. Требуется внимания парез мышц шеи, развивающийся в 11 (28,2 %) клинических случаях при шейной сирингомиелии, что, по нашему мнению, в большей степени связано с нарушением функции добавочного нерва на уровне продолговатого мозга, чем непосредственно с образованием полости в шейном отделе. При объективном исследовании рефлекторной сферы у 11 (28,2 %) пациентов I группы обнаружено минимизация или полная ликвидация глоточного рефлекса, часто билатерально. Роговичный рефлекс у всех пациентов данной группы был сохранен. Следует отметить, что сухожильная гипо- и арефлексия определялась в 28 (71,8 %) случаев в верхних конечностях с 2-х сторон с некоторой асимметрией бицепс и трицепс рефлексов. Снижение коленных сухожильных рефлексов и рефлекса с ахиллова сухожилия наблюдалось у 2-х больных с шейной сирингомиелией, что трудно объяснить наличием сирингомиелитической полости. Возможно, феномен

гипорефлексии в нижних конечностях связан с сопутствующим гидроцефальным синдромом у данных пациентов I группы. Повышенный бицепс и трицепс рефлекс при шейной сирингомиелии определялся в 6 (15,4 %) случаев, тогда как повышение пателлярного рефлекса присутствовало у 17 (43,6 %) больных данной группы. Патологические рефлексы орального автоматизма были отмечены у 6 (15,4 %) пациентов I группы при исследовании хоботкового рефлекса и рефлекса Маринеску-Родовича. В 6 случаях наблюдений у больных с шейной сирингомиелией повышение коленного сухожильного рефлекса сочеталось со стопными патологическими знаками (чаще симптом Бабинского и Бехтерева), что свидетельствовало о недостаточности пирамидных путей. У трети пациентов I группы в структуре объективных чувствительных расстройств преобладали сегментарные диссоциированные нарушения болевой и температурной чувствительности по типу “куртки” и “полукуртки” у 33,3 % и 30,8 % больных соответственно. Гипостезию по радикулярному типу в зоне иннервации определенного шейного сегмента, связанного с расположением сирингомиелитической полости, отмечали в 8 (20,5 %) случаях. Альтернирующие нарушения чувствительности у больных I группы не выявлялись. Доминирование вялых параличей в обеих верхних конечностях обнаруживалось у 14 (35,9 %) больных с шейной сирингомиелией, тогда как вялый монопарез отмечался вдвое реже и составлял 5 (12,8 %) наблюдений. Спастические двигательные расстройства в виде нижнего парализа объективизировались у 5 (12,8 %) пациентов данной группы, спастический тетрапарез определялся в 4 (10,3 %) случаях при расположении сирингомиелитической кисты на уровне С1-С2 сегментов спинного мозга. Для шейной сирингомиелии были характерны гипо-и атрофические нарушения в мышцах верхних конечностей, чаще в дистальных отделах с захватом межостных промежутков, а иногда проксимальнее, по дельтовидной и двуглавой мышцам. Обращает внимание наличие у 12 (30,8 %) больных I группы фибрилляций в плечевом поясе и верхних конечностях, что свидетельствовало о смещении сирингомиелитической полости к передним спинномозговым

структурам. Подобных патологических фибрилляций на уровне туловища, либо нижних конечностей у пациентов данной группы не регистрировалось. Вегетативные нарушения в I группе больных были переменны: нарушение сердечного ритма отмечалось у 5 (12,8 %) обследуемых, нарушение дыхания - в 8 (20,5 %) случаях. Акроцианоз и дермографизм обнаруживался у 7 (17,9 %) пациентов. Наибольшее число больных-12(30.3 %) с шейной синингомиелией имели гипергидроз ладоней. Нарушение функции тазовых органов по типу задержки отмечали 4 (10,3 %) пациента I группы, что указывало на проводниковые расстройства при шейной синингомиелии. Итак, обобщая выше сказанное, у больных I группы с синингомиелией на уровне шейного отдела в структуре объективных неврологических нарушений на первый план выступают чувствительные расстройства по сегментарному диссоциированному типу “куртки” и “полукуртки”, реже - радикулярному типу. При смещении синингомиелитической полости вперед развивается передний спинальный синдром с вялыми параличами, гипотрофией и фибрилляциями в верхних конечностях и спастическими нарушениями в нижних конечностях. Если синингомиелия расположена достаточно высоко на уровне C1-C2 сегментов, то в объективном неврологическом статусе доминировал бульбарный синдром, с элементами недостаточности пирамидных путей.

Далее нами проанализированы объективные неврологические симптомы у 8 больных с АК1 типа с сопутствующей синингомиелией грудного отдела. При обследовании вестибулярной сферы горизонтальный нистагм обнаруживался у 2 (25,0 %) пациентов II группы, а нистагм “бьющий вниз”, характерный для аномалии Киари был выявлен лишь в одном случае. Явления динамической атаксии определялись у половины больных данной группы, тогда как статическая атаксия была обнаружена у 2 (25,0 %) обследуемых с грудной синингомиелией.

Симптомы поражения черепных нервов у пациентов II группы были представлены очень скудно, лишь в единичном случае определялась объективная гипостезия половины лица по зонам Зельдера. Явлений дисфагии, ди-

зартрии, парезов мягкого неба и парезов мышц шеи ни у одного больного с сирингомиелией в грудном отделе при неврологическом осмотре обнаружено не было. При исследовании рефлекторной сферы отмечалось снижение роговичного рефлекса у 1 (12,5 %) больного, а глоточный рефлекс был сохранен у всех обследуемых II группы.

Обследование сухожильных рефлексов выявляло повышение коленного рефлекса у 5 (62,5 %) больных данной группы, что указывало на проводниковые нарушения с уровня грудного отдела. Обращает внимание феномен гипорефлексии в нижних конечностях у 2 (25,0 %) пациентов данной группы, причем у обоих обследуемых сирингомиелитическая полость была расположена до уровня нижних грудных сегментов Th₁₀-Th₁₂. Отсутствие либо снижение брюшных рефлексов было отмечено у половины больных с грудной сирингомиелией. Исследование патологических стопных знаков выявило положительный симптом Бабинского и Бехтерева в 3 (37,5 %) случаях, а положительный ладонно-подбородочный рефлекс вызывался лишь у одного пациента II группы.

Спектр чувствительных нарушений у больных с грудной сирингомиелией складывался из объективных радикулярных расстройств у 4 (50,0 %) больных II группы в зоне иннервации сегментов, при этом учитывая перекрестную иннервацию грудных сегментов, выпадения чувствительности чаще распространялись на три рядом расположенных сегмента-Th₄₋₅₋₆, Th₇₋₈₋₉, Th₁₀₋₁₁₋₁₂. Проводниковые расстройства чувствительности определялись в 3 (37,5 %) наблюдениях в указанной группе.

При объективном исследовании двигательной сферы у половины пациентов с грудной сирингомиелией обнаруживался нижний спастический парез; вялый нижний парез с гипотрофией мышц нижних конечностей был отмечен в 2 (25,0 %) случаях, а вялый нижний монопарез – в одном случае. Подобный двигательный дефицит, по нашему мнению, может быть обусловлен компрессией передней спинальной артерии крупной сирингомиелитической полостью, и как следствие, нарушением кровообращения в перед-

них отделах спинного мозга в области, соответствующей уровню нижнегрудных сегментов. Нарушения движения в верхних конечностях у пациентов II группы не определялось.

Вегетативные расстройства у пациентов с грудной сирингомиелией были малоразнообразны, в большинстве случаев-3 (37,5 %) проявлялись нарушением частоты дыхания и дермографизмом. Нарушение сердечного ритма наблюдалось в единичном случае. Тазовые нарушения по типу задержки отмечали 2 (25,0 %) пациента данной группы, которые развивались на фоне спастического нижнего парапареза. Суммируя изложенные ранее результаты объективного обследования больных II группы с АК 1 типа, можно сказать, что при грудной локализации сирингомиелитической полости в неврологическом статусе определяется доминирование спастического нижнего парапареза; при расположении сирингомиелии на уровне нижнегрудных сегментов часто развивается компрессионный синдром передней спинальной артерии с появлением нижнего вялого парапареза. В структуре чувствительных расстройств преобладают радикулярные нарушения чувствительности, перекрестного характера в зоне иннервации трех сегментов. Разнообразие вегетативных нарушений для сирингомиелии грудного отдела характерно не было.

Мы провели анализ объективных неврологических симптомов в III группе у 21 пациента с АК1 типа с формированием протяженной сирингомиелии на уровне шейно-грудного отдела. Нарушения в координаторной и вестибулярной сфере носили вариативный характер. Так, при исследовании нистагма у 8 (38,1 %) больных преобладал установочный горизонтальный нистагм, а нистагм “ бьющий вниз” был отмечен у 10 (47,6 %) пациентов данной группы. Спонтанный и вертикальный нистагм обнаруживался в единичных случаях и имел преимущественно стволовое происхождение, тогда как прочие формы нистагма в большей степени были связаны с церебеллярной недостаточностью. При пробах на статическую атаксию больные в III группе обнаруживали шаткость в позе Ромберга, а явления динамической атаксии

определяли в более половине клинических случаев III группы. Симптомы поражения черепных нервов у пациентов с шейно-грудной сирингомиелией были чрезвычайно разнообразны: признаки дисфагии и парез мягкого неба присутствовали у 7 (33,3 %) и 8 (38,1 %) обследованных данной группы, а дизартрия, дисгевзия и парез мышц шеи отмечался в 4 (19,0 %) случаев. Парез мышц языка обнаружен у 5 (23,8 %) обследованных. Такой широкий спектр симптомов поражения черепных нервов при смешанной форме сирингомиелии, по нашему мнению, обусловлен грубым нарушением ликвородинамики головного мозга с развитием сопутствующего гипертензионно-гидроцефального синдрома. При этом глоточный рефлекс был снижен или вовсе отсутствовал в 7 (33,3 %) наблюдений, снижение роговичного рефлекса определялось у 3 (14,3 %) больных III группы. Сухожильная гипорефлексия доминировала в верхних конечностях-снижение бицепс и трицепс рефлекса обнаруживалось у 18 (85,7 %) пациентов данной группы, снижение брюшных рефлексов выявлялось у 7 (33,3 %) больных, а отсутствие коленного рефлекса отмечалось в 3 (14,3 %) случаях. Общая умеренная гипорефлексия была характерна для смешанной шейно-грудной формы сирингомиелии; однако в 9 случаях (42,9 %) III группы наблюдалось повышение коленных рефлексов, что указывало на преимущественную недостаточность проводниковых путей при протяженной сирингомиелии. Патологические стопные знаки регистрировались у 5 (23,8 %) пациентов данной группы. Положительный рефлекс Маринеску-Родовича определялся у 4 (19,0 %) больных III группы. Вариабельность чувствительных нарушений обнаруживалась у большинства пациентов со смешанной локализацией сирингомиелитической полости. Так, радикулярный тип расстройств объективно определялся у 6 (28,6 %) пациентов, а сегментарное диссоциированное расстройство болевой и температурной чувствительности по типу “куртки” и “полукуртки” у 7 (33,3 %) и 4 (19,0 %) больных соответственно. Диссоциированное расстройство чувствительности по гемитипу наблюдалось у 1 (4,76 %) обследуемого. В единичном случае мы выявили альтернирующий тип расстройства чувствительности- синдром

Валленберга-Захарченко-дорсолатеральный медуллярный синдром, который, по нашему мнению, мог развиваться у больного с АК1 на фоне повреждений в области нижней задней мозжечковой артерии при нарушениях задней черепной ямки на структурном уровне таковой. По итогам объективного исследования двигательной сферы в 9 (42,9 %) случаях определялся вялый верхний парапарез с гипотрофией мышц плечевого пояса у 28,6 % больных. Вялый верхний монопарез при смешанной сирингомиелии наблюдался у 2 (9,52 %) больных III группы. Спастические нарушения при шейно-грудной сирингомиелии зависели от локализации и распространенности сирингомиелитической полости. Спастический тетрапарез при “высокой” сирингомиелии обнаруживался у 4 (19,0 %) пациентов данной группы, а спастический нижний парапарез – в 5 (23,8 %) случаев при расположении сирингомиелии ниже уровня С4-С6. Следует отметить появление фибрилляций в плечевом поясе и туловище у 4 (19,0 %) и 2 (9,52 %) больных III группы соответственно, что, как было сказано ранее, указывало на вовлечение в патологический процесс передних спинно-мозговых структур при протяженной сирингомиелии. У более трети пациентов данной группы присутствовали объективные вегетативные симптомы – нарушение сердечного ритма выявлялось у 5 (23,8 %), нарушение дыхания и элементы апноэ у 8 (38,1 %) больных, а дермографизм определялся у 10 (47,6 %) обследованных. Тазовые функции у 7 (33,3 %) больных были нарушены по типу задержки, что сочеталось с проводниковыми расстройствами; дисфункция тазовых органов по типу недержания обнаруживалась у 2 (9,52 %) пациентов на фоне сопутствующей гидроцефальной симптоматики.

Таким образом, в случае с распространенной сирингомиелией в шейно-грудном отделе у больных III группы с АК 1 типа в объективном неврологическом статусе преобладают чувствительные нарушения по радикулярному типу, а также диссоциированные расстройства болевой и температурной чувствительности по сегментарному типу, двигательные нарушения с вялыми и спастическими парапарезами, напрямую зависящими от локализации сирин-

гомиелитической полости. Сопутствующее грубое нарушение ликвородинамики головного мозга при шейно-грудной сирингомиелии усугубляло сдавление стволовых структур при АК 1 типа и определяло разнообразные симптомы поражения черепных нервов.

При анализе выраженности объективных неврологических нарушений в зависимости от локализации сирингомиелитической кисты в различных отделах спинного мозга, мы выявили корреляционную связь заметной частоты по Спирмену ($r_{xy}=0,705$; $p<0,05$) между объективной неврологической картиной и наличием сирингомиелитической полости в шейном отделе или распространенной сирингомиелией, тогда как при изолированной грудной форме подобных корреляций не обнаружено.

Проведенный выше подробный анализ субъективных и объективных неврологических симптомов у пациентов с АК 1 типа и сирингомиелией в зависимости от локализации по отделам спинного мозга позволил нам выделить клинические синдромы. Распределение форм клинических синдромов у больных с различной локализацией сирингомиелитической полости представлено в таблице 3.6.

Таблица 3.6

Неврологические синдромы при АК1 исходя из критерия выявления сирингомиелии

Синдромы сирингомелии	Группы больных					
	I Шейная (n=39)		II Грудная (n=8)		III смешанная (n=21)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
мозжечковый	12	30,8±3,4*	-	-	1	4,76±0,4
бульбарный	10	25,6±4,7*	-	-	7	33,3±5,3*
пирамидный	4	10,4±2,8	-	-	4	19,0±3,6
сиринго-миелитический	13	33,3±4,2*	8	100,0±2,5	9	42,9±4,2*
без синдрома	-	-	-	-	-	-

*-достоверность значений ($p < 0,05$)

Как видно из приведенных выше данных, в структуре клинических синдромов у больных с сирингомиелией при АК I типа при шейной сирингомиелии у пациентов I группы мозжечковый синдром определялся в 12 (30,8 %) случаев, тогда как при смешанной форме сирингомиелии всего в единичном случае; при расположении сирингомиелитической полости в грудном отделе больных с мозжечковым синдромом не наблюдалось вовсе. Нарушение функций продолговатого мозга с развитием бульбарного синдрома отмечалось у 10 (25,6 %) больных I группы и 7 (33,3 %) пациентов III группы, во II группе подобных больных не определялось. Недостаточность моторных путей с развитием пирамидного синдрома была выявлена в 4 (10,4 %) случаях при шейной локализации и 4 (19,0 %) случаях при шейно-грудной форме сирингомиелии. Наиболее широкое распределение по обследуемым группам имел сирингомиелитический синдром, так в I группе он определялся у 13 (33,3 %) больных, по III группе - у 9 (42,9 %) пациентов. Во второй группе больных с грудной формой сирингомиелии во всех клинических случаях 100 % доминировал сирингомиелитический синдром. Таким образом, преобладание клинического мозжечкового и сирингомиелитического синдрома у больных с шейной сирингомиелией обусловлено как непосредственно эктопией миндалин мозжечка, так и нарушением ликворообращения на уровне шейного отдела. Доминирование сирингомиелитического синдрома у пациентов с локализацией сирингомиелитической полости в грудном отделе было ожидаемо и совпадало с данными литературы (Менделевич Е. Г., 2000; Forbes W.S., 1978). Вариабельность клинических синдромов у больных с шейно-грудной формой сирингомиелии - бульбарный, пирамидный, сирингомиелитический была обусловлена протяженностью сирингомиелитической полости, преобладанием расположения на верхне-шейном либо нижне-грудном уровне, а также смещением вперед парацентрально с формированием переднего спинального синдрома.

§3.3. ГИПЕРТЕНЗИОННО-ГИДРОЦЕФАЛЬНЫЙ СИНДРОМ (ГГС)

Как показывает практика, АК1 в 25 % ситуаций сопровождается еще и таким негативным явлением, как гидроцефалия открытого типа. Такое сочетание имеет место преимущественно ввиду того, что нередко имеет место отток ликвора из-за того, что нередко ликворные пути сужаются (Вэтрилэ С.Т., 2000; Валиулин М.А., 2002; Можяев С.В., 2007; Naughton V.M., 2003). Гидроцефалия может иметь врожденный характер. Однако это случается не так часто. На 1000 случаев выявлено всего 0,9-1,5 случая. В рамках таковых также имеет место дефект в области нервной трубки (Крупина Н.Е., 2001; Fukushima T., 1994). Что касается приобретенной формы указанного выше нарушения, то таковая может развиваться параллельно с АК1, а кроме того – мальформаций сосудистого типа (Можяев С.В., 2007; DescqP., 2001). В контексте выполненного в ходе данной работы анализа нейровизуализационного типа в 44 случаях была выявлена гидроцефалия параллельно с АК1. Наглядно это продемонстрировано на рис. 3.7 ниже. В 42 случаях из этого числа был также обнаружен гипертензионно-гидроцефальный синдром. Еще в 2 случаях с пожилыми пациентами – выявлена нормотензивная гидроцефалия. При этом патогенез последней, вкпе с отсутствием повышенных показателей давления внутричерепного типа, имеет нечеткий характер.



Рис.3.7. МРТ больного М., 18 лет с аномалией Киари 1 типа в сочетании с гидроцефалией

В ходе данных исследований ГГС или, иначе говоря, гипертензивно-гидроцефальный синдром, выявленный в 42 случаях у испытуемых с АК, был изначально определен посредством применения вышеуказанной технологии МРТ. Также в расчет были приняты изменения показателей, которые имели место в области глазного дна. Изменения последнего типа были определены по результатам проведения осмотра офтальмологического характера. Что касается исследований инвазивного типа, посредством проводится определение и конкретизация характера показателей, отражающих картину внутричерепного давления, то нужно сказать, что в контексте данной работы таковые не были использованы. Важно уточнить, что в целом не требуется выполнения вычислительных операций сопутствующего типа в ситуациях, в которых имеет место выраженная степень расширения желудочковой системы. Тем не менее, в ряде ситуаций проведение определения ГГС с применением технологии МРТ и дальнейшим использованием информации, полученной по результатам таковой, можно в целом охарактеризовать как мероприятие довольно сложное в выполнении. С целью точного выявления и конкретизации характера гидроцефалии в ходе работы был применен межжелудочковый индекс (рис. 3.8) (Гусев Е. У., Коновалов А. Н., 2019).

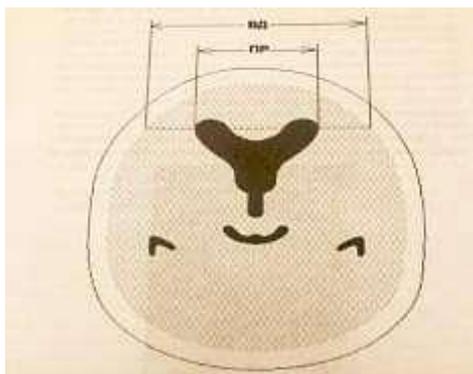


Рис.3.8. Определение межжелудочкового индекса: ВД - внутренний диаметр, ПР - расстояние между передними рогами боковых желудочков

Постановка гидроцефалии в ходе работы выполнялась в ситуациях, если было установлено, что показатель, характеризующий соотношение рас-

стояния между передними рогами и внутренним диаметром, составлял не более 0,5 (Гусев Е.У., Коновалов А.Н., 2019).

Помимо прочего, в ходе работы также принимался в расчет и такой фактор, как наличие перивентрикулярного отека. Факт установления наличия такового производился через изучение снимков, полученных в ходе МРТ. В ходе работы был использован режим T2. Само по себе наличие отека свидетельствует прежде всего о значительном повышении показателя объема воды в тканях, которые расположены вокруг мозговых желудочков. Таким образом, отек данного типа с полным основанием также можно считать фактором, свидетельствующим о наличии такого явления, как гидроцефалия.

В процессе проведения диагностики офтальмологического типа было установлено, что для группы испытуемых с гипертензионным синдромом на глазном дне, помимо прочего, является характерным наличие застойного диска зрительного нерва. В подавляющем большинстве случаев данное явление также характеризовалось как двухстороннее.

В ходе работы был проведен анализ симптоматики, имеющей неврологический характер среди испытуемых с диагностированной ранее АК1. При этом принимался во внимание имеющийся ГГС. В конечном итоге было установлено следующее: 2 испытуемых с выявленной ранее нормотензивной гидроцефалией данной стадии анализа не подвергались. В контексте группы II – 42 испытуемых с выявленной АК1 и ГГС (согласно МРТ и данным, полученным в ходе офтальмоскопии). В I группе испытуемых – 97 человек с выявленной ранее АК1. Гидроцефалия в данной категории испытуемых отсутствовала, как и сирингомиелия. Более подробно полученные результаты приведены в таблице 3.7 ниже.

В ходе исследования и конкретизации типологии головной боли среди испытуемых с выявленным ранее ГГС, в 38,1 % случаев (16 чел.) было установлено, что боль локализуется в области шеи и затылка. В случае с испытуемыми с АК1 изолированного характера боль была выявлена в 49,5 % случаев (48 чел.), в 52,4 % случаев (22 чел.) во II категории было установлено, что

боли имеют преимущественно ретроорбитальный характер, тогда как в I группе данный симптом определяли лишь 2 (2,06 %) обследуемых.

В большинстве случаев для испытуемых с ГГС были характерны такие симптомы, как головокружение – 90,5 % и тошнота – 64,3 %. Указанные признаки среди испытуемых с ранее выявленной АК1 изолированного типа были выявлены лишь у 31,9 % и 18,5 % чел., что существенно меньше. По результатам проведения сравнительных исследований в контексте анализа глазных симптомов субъективного типа, такой признак, как отсутствие четкости зрения, был определен преимущественно среди испытуемых II категории. В I группе данное нарушение было выявлено в 4 раза меньше. Также диагностика показала малую распространенность такого симптома, как двоение в глазах. Он был выявлен лишь у 7 человек или 16,7 % случаях (для испытуемых с ранее выявленным ГГС).

Таблица 3.7

Субъективные клинические симптомы АК 1 в зависимости от наличия ГГС

Общие симптомы	Группы больных			
	I АК 1 без ГГС (n=97)		II АК 1 (n=42)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m
<i>Бульбарные симптомы</i>				
- ком в горле	15	15,5±2,6	18	42,9±5,7*
- склонность к поперхиванию	8	8,25±2,6	12	28,6±8,4*
- трудности при глотании	8	8,25±2,6	9	21,4±3,4*
<i>Вегетативные нарушения</i>				
- недостаток воздуха	18	18,6±4,3*	20	47,6±5,7*
- холод в конечностях	11	11,3±2,6*	15	35,7±3,8*
<i>Глазные симптомы</i>				
- двоение	-	-	7	16,7±2,6
- нечеткость зрения	12	12,4±1,5	20	47,6±4,6*
<i>Головная боль</i>				
- ретроорбитальная	2	2,06±0,3	22	52,4±7,3*
- теменная	14	14,3±2,6	4	9,52±2,7
- шейно-затылочная	48	49,5±4,4*	16	38,1±3,5*
<i>Двигательные нарушения</i>				

- нарушение походки	8	8,25±1,6	18	42,9±5,4
- слабость:				
а) в ногах	12	12,4±4,3*	26	61,9±5,6*
б) в руках	16	16,5±2,6	11	26,2±7,3
<i>Координаторные /вестибулярные симптомы</i>				
- головокружение	31	31,9±3,5*	38	90,5±6,4*
- тошнота	12	12,4±1,7	27	64,3±3,6*
- шум в ушах	18	18,5±1,8*	17	40,5±5,7*
<i>Чувствительные нарушения</i>				
- онемение:				
а) лица	5	5,15±1,5	7	16,7±3,6
б) рук и ног	27	27,8±2,4*	16	38,1±6,3*
в) тела	12	12,4±1,5	13	30,9±5,4*
г) языка	3	3,09±0,5	8	19,0±4,2
- боль во всем теле (болевые ощущения диффузного типа)	10	1,03±0,5	8	19,0±1,7
- боль в области:				
а) лица	7	7,22±1,7	10	23,8±5,7
б) рук и ног	16	16,5±2,6	15	35,7±3,2*
*-очность значений (p<0.05)				

По представленным выше данным становится ясно, что такой симптом, как чувство комка в горле, как и поперхивание, является характерным главным образом для II категории испытуемых (42,9 % и 28,6 % против 15,5 % и 8,25 % для I категории). Симптомы, свидетельствующие о различного рода нарушениях в области чувствительности, по итогам работы были определены как характерные для обеих категорий испытуемых. К примеру, такой симптом, как онемение лица, беспокоило 5 (5,15 %) больных I группы и 7 (16,7 %) больных II группы, а лицевая боль в 7 (7,22 %) и 10 (23,8 %) случаях соответственно.

Такой симптом, как онемение в области конечностей, в ходе работы был выявлен в 27,8 % случаях (27 испытуемых с АК1, протекающей без сопутствующих осложнений). В случае наличия ГГС данный симптом имел место несколько чаще – в 38,1 % случаях или 16 испытуемых. Такой симптом, как болевые ощущения во всем теле, имеющие диффузный характер, в кон-

тексте I категории испытуемых был выявлен только в 1,03 % случаях. В контексте II категории данный процент был несколько выше – 19 % случаев.

В контексте нарушений двигательного субъективного характера – в 16,5 % случаях или у 16 испытуемых с АК1 изолированного типа, а также – в 26,2 % случаях (11 испытуемых) с выявленным ГГС установлено наличие таких симптомов, как слабость в области рук. Аналогичный симптом в ногах, а также нарушение стабильности походки в 61,9 % случаях были выявлены среди испытуемых II категории. В контексте I категории данные нарушения были выявлены лишь у 12 и 8 испытуемых (12,4 % и 8,25 %).

Относительно нарушений субъективного вегетативного характера ситуация выглядела следующим образом: недостаток воздуха и холод в руках и ногах были выявлены преимущественно во второй категории испытуемых. В частности: в I категории было выявлено 18 случаев или 18,6 % и 11 (11,3 %). Во II категории – в 20 и 15 случаях или 46,7 % и 35,7 %.

В конечном итоге был сделан вывод о том, что в контексте структуры нарушений субъективного типа среди испытуемых с диагностированной АК1 с параллельно установленным наличием ГГС, ключевой характер имели такие из них, как: головная боль, имеющая ретроорбитальный характер, головокружения, тошнота. Нарушения субъективного бульбарного, а также глазного типа являлись более характерными для испытуемых с установленной гидроцефалией (особенно в контексте сравнения с испытуемыми, АК1 у которых не сопровождалась сопутствующими осложнениями). Осложнения, связанные с двигательной системой, такие, как слабость в ногах, были выявлены преимущественно среди испытуемых II категории. Нарушения чувствительного типа, напротив, были характерны для обеих категорий. Субъективные нарушения вегетативного типа были более характерными для категории испытуемых с ГГС.

Мы попытались охарактеризовать связь наличия ГГС с выраженность субъективных симптомов при АК 1 типа. При анализе методом Спирмена была обнаружена прямая корреляционная связь, средней частоты по шкале

Чеддока ($r_{xy}=0,545$; $p<0,05$) между выраженностью субъективных симптомов и наличием ГГС по данным МРТ.

Далее нами проанализированы объективные неврологические симптомы у больных с АК 1 типа в сочетании с ГГС в сравнительном аспекте с неосложненной формой АК 1 типа. Данные неврологического статуса у пациентов обеих групп представлены в таблице 3.8.

Таблица 3.8

Объективные клинические симптомы АК 1 в зависимости от наличия ГГС

Координаторные и вестибулярные симптомы	Группы больных			
	I АК 1 без ГГС (n=97)		II АК 1 (n=42)	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m
<i>Атаксия</i>				
- динамическая	19	19,6±3,7	16	38,1±3,6*
- статическая	26	26,8±3,5*	18	42,9±4,6*
<i>Вегетативные нарушения</i>				
- сердечного ритма	28	28,9±3,5*	21	50,0±5,6*
- частоты дыхания	22	22,7±5,3*	17	40,5±4,8*
- гипергидроз	16	16,5±2,8	8	19,0±2,7
- акроцианоз	12	12,4±2,9	6	14,3±3,6
- дермографизм	16	16,5±4,2	8	19,0±6,3
<i>Двигательные нарушения</i>				
- монопарез:				
а) вялый верхний	-	-	-	-
б) нижний	-	-	-	-
- парапарез:				
а) вялый верхний	-	-	-	-
б) нижний	-	-	-	-
в) спастический нижний	4	4,12±1,4	18	42,9±3,8*
- аналогичный гемипарез	-	-	4	9,52±2,5
- аналогичный тетрапарез	4	4,12±1,4	12	28,6±2,7*
- гипотрофия мышц рук	-	-	-	-
- аналогичное явление в области ног	-	-	-	-
<i>Нистагм</i>				
- «бьющий вверх»	-	-	-	-
- «бьющий вниз»	49	50,5±5,7	8	19,0±3,6
- вертикальный	-	-	-	-

- горизонтальный	12	12,4±2,5	18	42,0±5,3*
- ротаторный	2	2,06±0,6	2	4,76±1,7
- спонтанный установочный	-	-	1	2,38±1,6
<i>Патологические рефлексy</i>				
- кистевые	-	-	2	4,76±1,6
- орального автоматизма	8	8,25±1,6	11	26,2±2,9*
- стопные	9	9,28±2,8*	12	28,6±3,6
<i>Рефлекторная сфера</i>				
- минимизация/ полная ликвидация роговического рефлекса	10	10,3±2,3	8	19,0±4,6
- аналогичное явление в области:				
а) брюшных рефлексов	4	4,12±1,5	8	19,0±5,3*
б) лоточного рефлекса	9	9,28±3,2	10	23,8±4,7
в) BR, TR	12	12,4±4,5	1	2,38±1,2
г) PR, AR	2	2,06±0,7	1	2,38±1,2
- повышение BR, TR	14	14,4±2,7	16	38,1±4,4*
- PR	14	14,4±2,7	18	42,9±3,8*
<i>Симптомы поражения черепных нервов</i>				
- гипостезия лица	12	12,4±3,5*	14	33,3±3,8*
- дизартрия	8	8,25±4,2	12	28,6±4,3
- диплопия	-	-	8	19,0±3,5
- дисгевзия	8	8,25±4,1	12	28,6±4,3
- дисфагия	9	9,28±3,5*	8	19,0±2,9
- парез: неба	9	9,28±4,8*	13	30,9±5,5*
- аналогичное явление в области мышц:				
а) шеи	2	2,06±0,5	2	4,76±1,6
б) языка	2	2,06±0,5	3	7,14±2,5
<i>Тазовые нарушения</i>				
- по типу задержки	-	-	8	19,0±6,3
- по типу недержания	-	-	1	2,38±1,5
<i>Фибрилляции</i>				
- в ногах	-	-	-	-
- в руках	-	-	-	-
- туловище	-	-	-	-
<i>Чувствительные нарушения</i>				
- альтернирующего типа	2	2,06±0,8	7	16,7±2,5
- гипостезия по радикулярному типу	-	-	-	-
- диссоциированные сегментарные:				
а) по гемитипу	-	-	4	9,52±1,6
б) по типу “куртки”	-	-	-	-
в) по типу “полукуртки”	-	-	-	-
- проводникового типа	-	-	-	-
*-точность значений (p<0.05)				

Как следует из вышеизложенной таблицы, при исследовании вестибулярных расстройств в I группе у больных с АК1 без синингомиелии и гидроцефалии преобладал нистагм, «бьющий вниз» в 49 (50,5 %) случаях, тогда как во II группе с ГГС данный вид нистагма обнаружен лишь в 8 (19,0 %) наблюдениях. У большинства пациентов II группы был выявлен нистагм горизонтального установочного типа (42,9 % случаев). В I категории испытуемых таковой был выявлен в 3 раза меньшем числе случаев.

Относительно испытуемых с АК1, не сопровождающейся сопутствующими осложнениями, симптомы атаксии статического типа были выявлены в 26,8 % случаях. В контексте категории испытуемых с выявленным ГГС отсутствие устойчивости в позе Ромберга имело место в 42,9 случаях. Атаксия динамического типа была выявлена преимущественно среди испытуемых второй категории. Выражалась она в таких формах, как интенция и промахивание при пальценосовых пробах. Данные симптомы были выявлены в 38,1 % случаях (16 чел.). В разрезе I категории данное нарушение было выявлено лишь в отношении 8 испытуемых.

Проведение сравнения симптомов объективного типа в контексте повреждения черепных нервов позволило сделать вывод о том, что симптомы данного типа являются в равной степени характерными для обеих категорий испытуемых. В частности, диплопия, сопровождающаяся снижением показателя подвижности глазных яблок, была выявлена только среди испытуемых с выявленным ранее ГГС. Гипостезия половины лица по зонам Зельдера была выявлена в 12 случаях или 12,4 % среди испытуемых I категории и 14 случаях или 33,3 % – среди испытуемых II категории. Примечательным является то обстоятельство, что в тех случаях, когда АК1 сопровождалась ГГС, симптоматика, свидетельствующая о повреждении нервов каудального типа, выявлялась в 3 раза чаще, нежели в тех случаях, когда АК1 не сопровождалась данным синдромом. В I категории испытуемых такие симптомы, как дисфагия и парез в области мягкого неба имели место в 9,28 % случаях или, иначе

говоря, у 9 испытуемых. Во II категории нарушения данного типа выявлены в 8 и 13 случаях (19 % и 30,9 %). Такие симптомы, как дизартрия и дисгевзия, выявлены в 8 и 12 случаях (8,25 % и 28,6 %) в I и II категориях испытуемых. Более высокий показатель для II категории в данном контексте может быть объяснен тем, что в случае с данной категорией имеет место большая степень выраженности фактора компрессии, а точнее – его влияния на нижние отделы стволовых структур. Также в такого рода ситуациях нередко имеет место такое осложнение, как развитие и проявление симптомов вклинения. В ходе анализа рефлекторной сферы минимизация рефлекса роговичного типа было определено в 10 случаях или 10,3 % испытуемых I категории. Во II категории было выявлено 8 случаев аналогичного нарушения (19 %). Минимизация, либо полная ликвидация рефлекса глоточного типа в контексте данного исследования было выявлено в 9 и 10 случаях в разрезе двух категорий (9,28 % и 23,8 %). Гипорефлексия сухожилий в области рук была выявлена преимущественно в I категории испытуемых (12 чел. или 12,4 %). Во II категории испытуемых данное нарушение, выраженное в форме минимизации рефлекса бицепса и трицепса, было выявлено лишь относительно одного испытуемого.

Минимизация рефлексов коленного типа была установлена лишь в малом числе случаев среди испытуемых обеих категорий. Для II категории испытуемых более типичным можно считать повышение показателей рефлексов сухожильного типа в области как рук, так и ног. В I категории нарушение такого рода встречалось на 50 % меньше. При наличии гиперрефлексии сухожильного типа в I и II категориях испытуемых также имел место положительный симптом Маринеску-Родовича – 8 случаев (8,25 %) и 11 (26,2 %) случаев. Положительные стопные знаки, выраженные в форме симптомов Бабинского и Бехтерева, были определены в 9 и 12 случаях (9,28 % и 28,6 %). Проведенный в ходе данной работы объективный анализ нарушений чувствительного типа в контексте I категории испытуемых, в конечном итоге позволил выявить альтернирующий тип нарушений в данной области. Данный тип нарушения был выявлен в 2 случаях (по типу синдрома Валленбер-

га-Захарченко). У обоих испытуемых имела место выраженная степень эктопии миндалин мозжечка 1,4–1,5 см. Вышеуказанный тип нарушения в области чувствительности с уровня ствола мозга был выявлен в 12 случаях (в контексте II категории), или в 28,6 %. Это свидетельствует о том, что нарушения такого рода, как правило, затрагивают в основном нижние отделы стволовых структур (в тех случаях, когда АК1 сопровождается ГГС). В контексте выявления и конкретизации характера нарушений двигательного типа было установлено, что испытуемые I категории в равной степени имеют такие симптомы, как тетрапарез спастического типа, а также парапарез нижнего типа. Однако эти нарушения были выявлены всего у 4 испытуемых (4,12 %). В контексте II категории испытуемых аналогичные нарушения были выявлены в 18 и 12 случаях (42,9 % и 28,6 %). Гемипарез спастического типа по результатам исследований был выявлен только у испытуемых II категории. В частности, речь идет о 4 случаях (9,52 %). Столь существенная разница в симптоматике между испытуемыми двух категорий и преобладание их именно во второй категории среди пациентов с ГГС позволяет сделать вывод о том, что имеют место нарушения в области проводимости пирамидных путей на уровне перекрестка пирамид, а также внутренней капсулы. Выявленный тетрапарез статического типа является свидетельством того, что также имеет место и такое негативное явление, как нарушение проходимости в области краниовертебрального перехода. Одновременно с этим гемипарез спастического типа был выявлен при патологии выше расположенных структур (кортекс, внутренняя капсула). В данном контексте также имела место корреляция между показателем, характеризующим степень выраженности нарушений в области функции моторных путей и аналогичным показателем в области ликворообращения. При проведении объективного анализа испытуемых обеих категорий не было выявлено случаев гипотрофии в области мышц как рук, так и ног. Также на данной стадии работы не были определены мышечные фибрилляции. Исходя из этого, можно сделать вывод об интактности в области передних спинномозговых структур, которая является

характерной как для испытуемых с ГГС, так и для тех испытуемых, которые имеют АК1 не сопровождающуюся осложнениями. Это свидетельствует о том, что передний спинальный синдром у испытуемых с АК1 развивался при нарушении в области ликвородинамики, а также формировании сирингомиелических полостей в области спинного мозга. Симптоматика объективного типа в области нарушений именно вегетативного характера отличалась весьма широким спектром для обеих категорий испытуемых. В частности, такой симптом, как нарушения в области стабильности сердцебиения был выявлен в 28 и 21 случае (28,9 % и 50 %). Гипергидроз, акроцианоз и дермографиз были выявлены примерно у 25 % испытуемых. Симптомы, выраженные в форме задержки в области таза, в ходе работы были выявлены в 8 случаях среди испытуемых II категории (19 %). Нарушения в аналогичной области, выраженные в форме недержания, в свою очередь были выявлены только у 1 испытуемого. Нарушение данного типа также сопровождалось *spinabifida* в области крестцового отдела. Среди испытуемых I категории нарушений такого типа обнаружено в ходе работы не было.

В конечном итоге, при проведении неврологического анализа объективного типа в случае с испытуемыми второй группы (с ГГС), доминирующими можно считать нарушения, возникающие в области вестибулярного аппарата, сопровождающиеся атаксией. В случаях, когда речь идет о выраженной степени гидроцефалии в закрытой форме таковой, доминирующими можно считать нарушения, имеющие место в области каудальных черепных нервов, а также проявления синдромов альтернирующего типа. Симптомы в области нарушений работы двигательной системы выражаются преимущественно в форме гемипареза и тетрапареза. Конкретная форма выражения при этом зависит от того, насколько сильно повреждены моторные пути. Также установлено, что для испытуемых с ГГС не являются типичными симптомы, выраженные в форме нарушений спинальной проводимости и ликворообращения. Нарушение работоспособности в области тазовых органов при наличии гидроцефалии в основном объясняется наличием спастиче-

ского фактора. Несколько реже такое расстройство может быть обусловлено аномалией развития в области крестцовых позвонков.

Проводя анализ объективных симптомов, мы обнаружили, что выраженность функциональных нарушений эфферентных путей напрямую коррелировала с выраженностью расстройства ликвородинамики ($r_{xy}=0,725$, $p<0,001$).

Вышеизложенные результаты, полученные по итогам исследований как субъективных, так и объективных симптомов неврологического характера, в конечном итоге делают возможным выявление, а также конкретизацию клинических синдромов среди испытуемых II категории. Эти синдромы представлены далее, в рамках таблицы 3.9.

Из представленных в таблице результатов становится ясно, что доминантным в данном контексте можно считать пирамидный синдром. Он выявлен у 21 чел. или в 50 % случаев.

Таблица 3.9

Неврологические синдромы при АК1 в сочетании с ГГС

Синдромы	АК1 в сочетании с ГГС (n=42)	
	Абс	% M±m
без синдрома	-	-
бульбарный	8	19,0±2,75
мозжечковый	13	30,9±3,85*
пирамидный	21	50,0±8,5*
сирингомиелитический	-	-
*-точность значений ($p<0.05$)		

Преобладание, а также значительное распространение данного синдрома можно объяснить нарушениями компрессионного типа, которые имеют место на уровне краниовертебрального перехода с вовлечением перекреста пирамид, ликвородинамическими расстройствами выше уровня сдавления. В

некоторых ситуациях, связанных с осложнениями (8 испытуемых или 19 %) наличие гидроцефалии закрытой формы также способствует возникновению такого негативного явления как состояние декомпенсации, которое сопровождается развитием бульбарного синдрома на фоне вклинения стволовых структур. В случае с легкими типами ГГС, таковым, помимо прочего, сопутствовал процесс развития мозжечкового синдрома (13 случаев или 30,9 % испытуемых). У категории испытуемых с ГГС в ходе работы не было выявлено выраженного распространения сирингомиелитического синдрома. Развитие таких синдромов, как мозжечковый, пирамидный, а также бульбарный, в основном объяснялось нарушениями функционального типа выше уровня компрессии. Течение АК1 без выявленного сопутствующего синдрома, но с параллельным течением гидроцефалии закрытого типа в ходе работы обнаружено не было.

Глава IV. НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАЗЛИЧНЫХ КЛИНИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 ПО ДАННЫМ ВЫЗВАННЫХ ПОТЕНЦИАЛОВ МОЗГА

Вызванные потенциалы можно считать наиболее важными, если рассматривать таковые в контексте диагностики функциональности мозга, а в частности – стволовых структур такового, а также аналогичной диагностики спинальных проводящих систем (Крупина Н.Е., 2001; Щекутьев Г.А., 2001). На сегодняшний день не существует единого мнения относительно нейрофизиологических аспектов клинических симптомов АК1. К таковым можно отнести: бульбарный, мозжечковый, пирамидальный и сирингомиелитический. Ввиду данного обстоятельства в ходе работы также было проведено клинико-нейрофизиологическое сопоставление синдромов АК1.

§4.1. МОЗЖЕЧКОВЫЙ СИНДРОМ

В ходе работы были проанализированы данные акустических стволовых ВП, соматосенсорных ВП и моторных ВП у 63 пациентов - 42 женщин и 21 мужчины с клиническими проявлениями мозжечкового синдрома при АК 1. Полученные данные сравнивались с показателями нормы у здоровых людей (Гнездицкий В.В., 2003).

Результаты АСВП, полученные после обследования испытуемых, у которых ранее был выявлен синдром, приведены наглядно в представленной ниже таблице (таб. 4.1). В ходе данного этапа работы было определено, что у 100 % обследованных таким образом испытуемых периоды латентных пиков III и V имели билатерально расширенный характер. При этом таковые в значительной степени отличались от людей, которые в контексте данного исследования характеризуются как здоровые. Что касается усредненных показателей латентности прочих составляющих - I, II, IV, то таковые имели постоянный характер в контексте сравнения таковых с показателями, выявленными у

испытуемых, входящих в контрольную категорию. Значения, характеризующие амплитуду пиков III и V, являются в существенной степени завышенными по сравнению с аналогичными показателями нормальных, контрольных значений. Это приводит к возникновению несовпадений с существующими на данный момент общими представлениями, которые имеют место в области исследования такого явления, как депрессия показателей, характеризующих амплитуду при АСВП у пациентов с выявленной патологией в области стволовых структур. Можно предположить, что рост показателей, характеризующих амплитуду компонентов III среди больных с выявленным синдромом указанного типа, в конечном итоге свидетельствует о наличии функциональной ирритации стволовых структур. Таковая возникает на уровне верхнего оливарного комплекса. Проведение исследований с целью детализации усредненных показателей интервалов, имеющих место между пиками, в конечном итоге позволили обнаружить несущественное по степени проявления затягивание III-V и I-V в анализируемой категории испытуемых. Существенные отличия, установленные между нормальными и выявленными показателями, позволяют сделать вывод о том, что имеет место снижение интенсивности замедления проводимости на понтомезенцефальном уровне. Интервалы между пиками I и III имели постоянный характер (в контексте сравнения с контрольной группой испытуемых). Это обстоятельство предположительно обусловлено наличием интактности периферической порции слухового анализатора.

Таблица 4.1

Показатели характеризующие акустические стволовые ВП-латентного периода, амплитуд пиков и промежутков между пиками (контрольные значения и показатели испытуемых с мозжечковым синдромом АК 1 (n=63))

Латентный период, мс					
Норма	PI	PII	PIII	PIV	PV
S	1,79±0,16	2,95±0,18	3,94±0,24	5,06±0,22	5,97±0,25
D	1,72±0,17	2,98±0,19	3,92±0,22	5,13±0,20	6,02±0,25
Мозжечковый синдром (n=63)					
S	1,74±0,18	2,96±0,17	4,25±0,25	5,25±0,21	6,55±0,22*

D	1,68±0,16	3,02±0,19	4,25±0,21*	5,38±0,19	6,70±0,24*
---	-----------	-----------	------------	-----------	------------

Амплитуда, мкВ

Норма	PI	PIII	PV
S	0,286±0,05	0,262±0,04	0,368±0,06
D	0,282±0,04	0,265±0,06	0,338±0,08
Мозжечковый синдром(n=63)			
S	0,348± 0,03	0,370±0,03**	0,375±0,05*
D	0,340± 0,04	0,372±0,05**	0,380±0,07*

Межпиковые интервалы, мс

Норма	PI-PIII	PIII-PV	PI-PV
S	2,19±0,16	2,06±0,18	4,38±0,22
D	2,24±0,18	2,08±0,22	4,46±0,24
Мозжечковый синдром(n=63)			
S	2,56±0,15	2,52±0,14**	4,90±0,21*
D	2,88±0,17	2,60±0,18**	4,82±0,20*

Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - P<0,05, ** - P<0,01

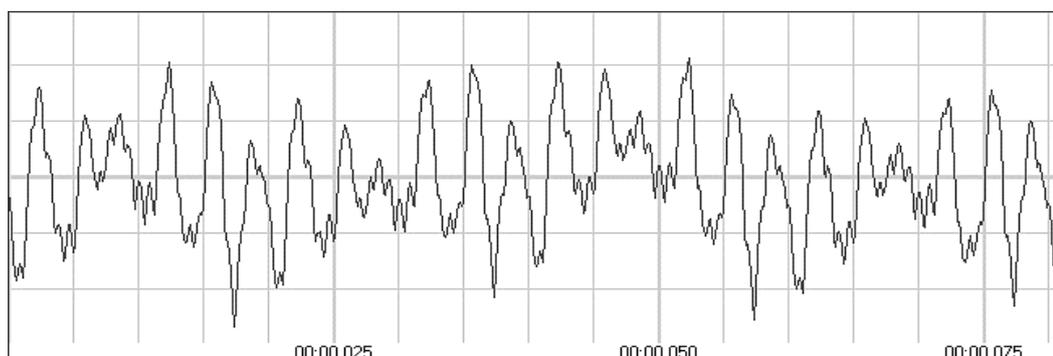


Рис. 4.1. Пример АСВП у испытуемого с клиническими проявлениями мозжечкового синдрома. Отмечается повышенный показатель, характеризующий амплитуду пика PIII билатерально с относительным расширением межпикового интервала PIII-PV

В ходе работы было осуществлено исследование и конкретизация показателей соматосенсорных ВП, полученных при обследовании 63 испытуемых, в которых было установлено наличие клинических проявлений синдрома указанного типа при АК1. Процедура регистрации ССВП в данном случае была выполнена в условиях двухсторонней стимуляции срединного, а также

большеберцового нерва. Усредненные показатели, полученные в результате осуществления данной процедуры, подвергались последующему сравнению с контрольными значениями. Полученные показатели представлены наглядно в таблице 4.2.

Таблица 4.2

Показатели соматосенсорных ВП при стимуляции срединного нерва - латентного периода, амплитуд пиков и межпиковых интервалов в норме и у больных с мозжечковым синдромом АК 1 (n=63)

Латентность, мс	Норма	Мозжечковый синдром(n=63)
N9 Эрба	9,6±0,7	9,4±0,7
N13 шея	13,2±0,8	14,5±0,7*
N20 кора	18,8±1,0	18,9±1,2
Амплитуда, мкВ		
N9 Эрба	5,4±2,5	5,6±2,2
N13 шея	2,9±1,3	2,7±1,2
N20 кора	2,8±1,6	2,9±1,5
Межпиковые интервалы, мс		
N9-N13	3,5±0,4	3,2±0,3
N13-N20	5,8±0,5	6,9±0,2*
N9-N20	9,2±0,5	8,8±0,7

Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - P < 0.05, ** - P < 0,01

Представленные выше показатели позволяют понять, что в категории испытуемых с рассматриваемым в данном случае синдромом имеет место такое явление, как существенное превышение показателя, который характеризует уровень латентности компонента N13 до 14.5 мс в контексте сравнения со значением контрольного показателя. Нужно отметить, что в данном случае это превышение нормы также характеризуется как двухстороннее, симметричное. Данное утверждение актуально для 85 % испытуемых. Показатели, характеризующие амплитуду полного спектра составных компонентов ССВП, оставались постоянными в категории клинически здоровых испытуемых. Увеличение промежутков между пиками N13-N20 вплоть до значения в 6.9 мс, по результатам работы характеризуется как изолированное (в контексте испытуемых с раннее

выявленной АК1). Одновременно с этим показатели, характеризующие промежутки между пиками N9-N13 и N9-N20 были охарактеризованы как постоянные в разрезе сравнения с показателями контрольного типа.

В ходе проведения исследований и последующего анализа указанных значений ССВП на стимуляцию большеберцового нерва, показанных в таблице 4.3, было выявлено существенное увеличение значения латентного периода компонента N30 до 38.1 мс в группе испытуемых с синдромом рассматриваемого типа относительно установленного контрольного значения. Изменения, установленные в области амплитуд компонентов N22, N30, P37, в контексте данной категории испытуемых в конечном итоге выявлены не были. Было выявлено незначительное расширение интервала между пиками N30-P37. Расширение доходило до значения 12.5 мс в преимущественном объеме (68,0 %) для испытуемых с синдромом по сравнению со здоровыми испытуемыми, межпиковые латентности N22-N30, N22-P37 были равны контрольным значениям.

Таблица 4.3

Показатели соматосенсорных ВП при стимуляции большеберцового нерва - латентного периода, амплитуд пиков и межпиковых интервалов в норме и у больных с мозжечковым синдромом АК 1 (n=63)

Латентность, мс	Норма	Мозжечковый синдром (n=63)
N 22поясничный	23,6±1,9	23,2±1,6
N 30 шейный	30,6±2,5	38,1±1,2**
P37 кора	37,5±3,4	36,0±3,0
Амплитуда, мкВ		
N 22поясничный	1,3±0,5	1,7±0,3*
N 30 шейный	0,9±0,3	1,1±0,2
P37 кора	2,6±1,5	2,9±1,5
Межпиковые интервалы, мс		
N22-N30	7,62±1,14	7,86±1,07
N30-P37	8,05±1,32	12,5±1,54*
N22-P37	15,7±1,65	16,9±1,35

Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - P< 0,05, ** - P<0,01

В конечном итоге полученные результаты ССВП после проведения анализа таковых позволили сделать вывод о том, что имеет место повышение показателя латентности компонентов N13, N30 в группе испытуемых с син-

дромом АК1. В основном данный рост показателей также сопровождался увеличением промежутков между пиками N13-N20 (64,0 %) и N30-P37 (55 %). Это позволяет сделать вывод о том, что имеет место снижение интенсивности показателя афферентации на уровне шейного отдела спинного мозга, а также продолговатого мозга с последующей минимизацией показателя постсинаптической активации ядер продолговатого мозга.

Также в ходе данного исследования осуществлен анализ ЭНМГ показателей. Таковые были получены через оказание стимулирующего воздействия нервов следующего типа: глазодвигательный, лицевой, языкоглоточный, большеберцовый и срединный. Исследования проводились в контексте испытуемых с синдромом при АК1.

Таблица 4.4

ЭНМГ показатели по глазодвигательному, лицевому, языкоглоточному, срединному и большеберцовому нервам в норме и у больных с мозжечковым синдромом АК 1 (n=63)

Норма, нерв	СПИ эфф, м/с	Амакс, мкВ	Дополнительные патологические волны
Глазодвигательный	29,4±2,2	1080±105,5	-
Лицевой	39,5±1,8	1235±126,3	-
Языкоглоточный	42,6±2,0	1860±164,0	-
Срединный	61,0±1,7	6254±267,0	-
Большеберцовый	49,6±2,1	7125±745,5	-
Мозжечковый синдром (n=63):			
Глазодвигательный	29,1±2,0	1072±105,8	
Лицевой	34,8±1,6**	1130±138,0*	+
Языкоглоточный	39,2±1,4**	1851±170,5	
Срединный	60,4±1,5	6158±245,6	
Большеберцовый	48,3±1,9	7245±760,8	

Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - P<0,05, ** - P<0,01

Из представленных выше данных становится очевидно, что показатели, характеризующие скорость моторных реакций СПИ эфф незначительно со-

кращены в разрезе языкоглоточного, а также лицевого нервов по сравнению с контрольной категорией испытуемых. В контексте нерва глазодвигательного типа показатель эфферентной скорости характеризуется как соответствующий нормальному среднему значению. Показатели, характеризующие скорость проведения импульса СПИ эфф по нервам рук и ног, также характеризуются как постоянные, соответствующие нормальному среднему значению. Кроме того, в ходе работы не было выявлено существенных отличий от нормы в разрезе показателей, характеризующих Амакс амплитуд М-ответа по всем анализируемым нервам в категории испытуемых с АК1. Невзирая на это, проведение процедуры стимуляции позволило определить среди этой категории 27 % случаев возникновения патологических волн в области лицевого нерва. У контрольной группы процессов данного типа выявлено не было.

Можно предположить, что незначительное снижение показателей СПИ эфф в области лицевого и языкоглоточного нерва при сравнительном постоянстве показателей, характеризующих амплитуду М-ответа означает наличие функционального вовлечения структур варолиева моста и продолговатого мозга при наличии синдрома рассматриваемого типа. Также можно предположить, что волны патологического типа, возникающие в области лицевого нерва, соответствовали ирритативным нарушениям на мостомозжечковом уровне. Постоянный характер показателей СПИ эфф, а также показателей, характеризующих мышечные ответы при оказании стимуляции в области нервов большеберцового, а также срединного типа, в категории испытуемых с АК1 свидетельствует о том, что нарушения в области работы сегментарного аппарата не выявлены (в контексте рассматриваемой категории испытуемых).

§4.2. БУЛЬБАРНЫЙ СИНДРОМ

В ходе данного исследования был выполнен анализ широкого спектра показателей нейрофизиологического типа 39 испытуемых с выявленными

ранее симптомами бульбарного синдрома при АК1. Возраст испытуемых составил 18-65 лет. Из них: мужчины – 11 чел., женщины – 28 чел. При этом полученные показатели сравнивались с контрольными, нормальными показателями (Гнездицкий В.В., 2003).

В ходе работы 100 % испытуемых данной категории были подвергнуты процедуре анализа АСВП показателей. По итогам данного этапа работы было установлено, что эти показатели в значительной степени отличаются от контрольных. В частности, отличия такого рода были выявлены в разрезе показателей латентности, а также амплитуд компонентов, приведенных в таблице 4.5 ниже.

Таблица 4.5

Показатели акустических стволовых ВП - латентного периода, амплитуд пиков и межпиковых интервалов в норме и у больных с бульбарным синдромом АК1 (n=39)

Латентный период, мс

Норма	PI	PII	PIII	PIV	PV
S	1,79±0,16	2,95±0,18	3,94±0,24	5,06±0,22	5,97±0,25
D	1,72±0,17	2,98±0,19	3,92±0,22	5,13±0,20	6,02±0,25
Бульбарный синдром(n=39)					
S	1,80±0,18	2,98±0,17	4,35±0,25	5,30±0,21	7,05±0,22**
D	1,76± 0,16	3,01±0,20	4,70±0,21**	5,65±0,19	8,01±0,24**

Амплитуда, мкВ

Норма	PI	PIII	PV
S	0,286±0,05	0,262±0,04	0,368±0,06
D	0,282±0,04	0,265±0,06	0,338±0,08
Бульбарный синдром(n=39)			
S	0,348±0,03	0,050±0,01**	0,50±0,02**
D	0,340±0,04	0,180±0,02*	0,220±0,04*

Межпиковые интервалы, мс

Норма	PI-PIII	PIII-PV	PI-PV
S	2,19±0,16	2,06±0,18	4,38±0,22
D	2,24±0,18	2,08±0,22	4,46±0,24
Бульбарный синдром(n=39)			
S	2,36±0,15	3,96±0,15**	6,05±0,20*
D	2,48±0,17	3,65±0,20**	6,35±0,21**

Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - P< 0,05, ** - P<0,01

Из вышеприведенной таблицы становится ясно, что латентность показателей PIII и PV имеет умеренно расширенный двухсторонний характер (относительно установленных ранее нормальных значений). Также в ходе данного этапа работы была выявлена редукция показателей, характеризующих пиковые амплитуды PIII и PV, нередко билатерально. Такое явление, как изменения асимметричного типа в области данных АСВП имело место у 76 % испытуемых. В прочих случаях (24 %) наличие компонентов PIII и PV выявлено не было. Также в ходе работы было установлено, что показатели интервалов между пиками PIII-PV и PI-PV увеличились почти на 100 по сравнению с нормой. При этом у 24 % испытуемых эти показатели проанализировать было невозможно, поскольку не было выявлено процессов, связанных с формированием компонентов PIII и PV (рис. 4.2).

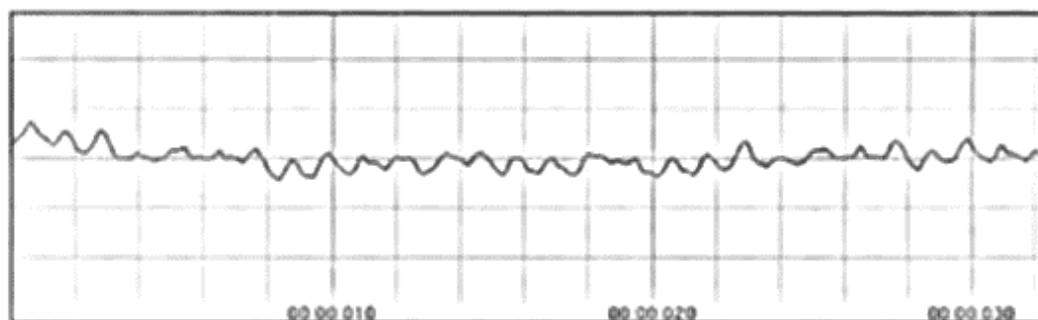


Рис. 4.2. Пример АСВП у пациента X. с клиническими проявлениями бульбарного синдрома. Отмечается редукция амплитуды пика PIII с выраженным расширением межпикового интервала PIII-PV

В конечном итоге проведенное таким образом исследование указанных выше показателей акустических стволовых ВП позволяет предположить, что имеют место существенные отклонения, которые имеют место в области проводимости в контексте симптоматики синдрома рассматриваемого типа относительно испытуемых с АК1 в области нижнего моста и среднего мозга. При этом нередко имеет место возникновение асимметрии, а также диссоциированное вовлечение понтомезенцефальных структур на функциональном уровне.

Помимо прочего, в ходе данной работы также были проанализированы показатели соматосенсорных ВП в указанной выше категории испытуемых. Проце-

дура регистрации ССВП осуществлялась в условиях двухсторонней стимуляции нервов большеберцового, а также срединного тип. Далее усредненные значения полученных таким образом показателей подвергались последующему сравнению с установленными ранее нормативными значениями. Итоги этого сравнения представлены далее в таблице 4.6. В представленных в данной таблице показателях в рассматриваемой категории испытуемых с определенным ранее синдромом рассматриваемого типа имеет место увеличение показателей, характеризующих латентность компонентов N13 до 18.4 мс относительно установленных контрольных показателей. Кроме того, в контексте данной категории было выявлено существенное снижение показателей, характеризующих амплитуду компонентов N13 и N20, часто билатеральное с асимметрией в 61 % наблюдений относительно клинически здоровых испытуемых. Показатели, характеризующие межпиковые интервалы N13-N20 характеризуются как повышенные (до 8.0 мс) у испытуемых с синдромом. Одновременно с этим значения интервалов N9-N13, N9-N20 лишь в малой степени отличаются от контрольных показателей.

Таблица 4.6

Показатели соматосенсорных ВП при стимуляции срединного нерва - латентного периода, амплитуд пиков и межпиковых интервалов у здоровых лиц в норме и у больных с бульбарным синдромом АК 1 (n=39).

Латентность, мс	Норма	Бульбарный синдром (n=39)
N9 Эрба	9,6±0,7	10,1±0,8
N13 шея	13,2±0,8	18,4±1,2*
N20 кора	18,8±1,0	18,7±1,5
Амплитуда, мкВ		
N9 Эрба	5,4±2,5	5,1±2,0
N13 шея	2,9±1,3	1,1±0,5**
N20 кора	2,8±1,6	1,2±0,4**
Межпиковые интервалы, мс		
N9-N13	3,5±0,4	3,9±0,5
N13-N20	5,8±0,5	8,0±0,7**
N9-N20	9,2±0,5	9,8±0,6*
Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - P<0,05, ** - P<0,01		

В ходе работы также проанализированы показатели соматосенсорных ВП, определенные ранее в условиях стимулирования большеберцового нерва испы-

туемых с рассматриваемым синдромом. Эти показатели приведены в таблице 4.7 ниже.

Таблица 4.7.

Показатели соматосенсорных ВП при стимуляции большеберцового нерва - латентного периода, амплитуд пиков и межпиковых интервалов у здоровых лиц в норме и больных с бульбарным синдромом АК1 (n=39).

Латентность, мс	Норма	Бульбарный синдром (n=39)
N 22поясничный	23,6±1,9	23,9±1,6
N 30 шейный	30,6±2,5	42,8±1,26**
P37 кора	37,5±3,4	38,4±3,0
Амплитуда, мкВ		
N 22поясничный	1,3±0,5	1,65±0,3*
N 30 шейный	0,9±0,3	0,28±0,1**
P37 кора	2,6±1,5	2,85±1,6
Межпиковые интервалы, мс		
N22-N30	7,62±1,4	7,80±1,05
N30-P37	8,05±1,32	17,8±1,52**
N22-P37	15,7±1,65	17,0±1,25
Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - P<0,05, ** - P<0,01		

В ходе работы установлено, что в категории испытуемых имеет место существенное увеличение латентности компонента N30 до 42.8 мс, что существенно выше контрольной группы. Данное явление имеет изолированный характер. Аналогичные показатели N22 и P37 отличались лишь в несущественной степени. Кроме того, у рассматриваемой категории испытуемых, помимо прочего, было выявлено снижение показателя, характеризующего амплитуду компонентов N30 вплоть до 0,28 мкВ. Данное явление имело место параллельно с сохранением постоянного значения для компонентов N22 и P37 относительно контрольных значений. Также в ходе работы выявлено повышение значений, характеризующих показатели промежутков между пиками N30-P37 до значения 17,8 мс (относительно контрольных показателей). Зачастую оно имело асимметричный характер. В частности, асимметрия имела место в 61 % случаях. При этом аналогичные показатели N22-N30 и N22-P37 лишь в несущественной степени отличались от контрольных показателей.

Итак, анализ изменений параметров соматосенсорных ВП на стимуляцию срединного и большеберцового нервов у больных с клиническими проявлениями бульбарного синдрома указывал на выраженное замедление проводимости на пресинаптическом уровне ядер продолговатого мозга со снижением их активации. Выраженное замедление афферентной проводимости на понтомедулярном уровне при бульбарных нарушениях сочеталось умеренными нарушениями таламокортикальной проводимости.

Характеристика ЭНМГ- данных при бульбарном синдроме АК 1 проанализирована у 26 больных. Результаты ЭНМГ, полученных при стимуляции глазодвигательного, лицевого, языкоглоточного нервов, а также срединного и большеберцового нервов представлены в таблице 4.8.

При анализе полученных показателей, выявлено достоверно значимое снижение скорости эфферентного импульса при стимуляции языкоглоточного нерва в группе больных с бульбарным синдромом относительно здоровых лиц, при этом у 60 % обследуемых параметры СПИэфф были снижены более, чем в 2 раза по сравнению с контролем. Следует отметить, что даже при слабо выраженной бульбарной симптоматике, показатели эфферентной СПИ значительно отличались от нормальных в сторону снижения, что, возможно, отражало субклинические функциональные нарушения.

Таблица 4.8.

ЭНМГ показатели по глазодвигательному, лицевому, языкоглоточному, срединному и большеберцовому нервам в норме и у больных с бульбарным синдромом АК 1 (n=39).

Норма, нерв	СПИ эфф, м/с	Амакс, мкВ	Дополнительные патологические волны
Глазодвигательный	29,4±2,2	1080±105,5	-
Лицевой	39,5±1,8	1235±126,3	-
Языкоглоточный	42,6±2,0	1860±164,0	-
Срединный	61,0±1,7	6254±267,0	-
Большеберцовый	49,6±2,1	7125±745,5	-
Бульбарный синдром (n=39)			
Глазодвигательный	28,5±2,0	1072±124,8	

Лицевой	34,1±1,6*	1180±122,0*	+
Языкоглоточный	20,8±2,6**	788±182,0**	+++
Срединный	54,5±1,8*	5011±256,5	
Большеберцовый	42,7±1,7	6450±628,5	
Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) *- P<0,05, ** - P<0,01			

Скорость эфферентной проводимости по лицевому нерву снижалась менее 25 %, а по глазодвигательному нерву была относительно сохранна от исходных параметров. Наряду с изменениями скоростных показателей, отмечалось выраженное снижение амплитуд М-ответа по языкоглоточному нерву достоверное, более чем в 2 раза относительно показателей здоровых лиц. Амплитудные значения М-ответа лицевого и глазодвигательного нервов с тенденцией к снижению в группе больных по сравнению с контролем. Обращает внимание наличие патологических волн фибрилляций у 30 % больных при стимуляции языкоглоточного нерва, что свидетельствовало о вовлечении в патологический процесс ядер продолговатого мозга (рис. 4.2). При анализе ЭНМГ данных, полученных при стимуляции срединного и большеберцового нервов, регистрировалась тенденция к снижению скорости проведения эфферентного импульса в группе больных по сравнению с здоровыми лицами. При этом показатели максимальной амплитуды М-ответа срединного и большеберцового нервов были практически неизменными по сравнению с группой контроля. Этот феномен, по нашему мнению, связан с реактивным вовлечением проводящих эфферентных путей у больных с бульбарным синдромом с развитием двусторонней пирамидной недостаточности.

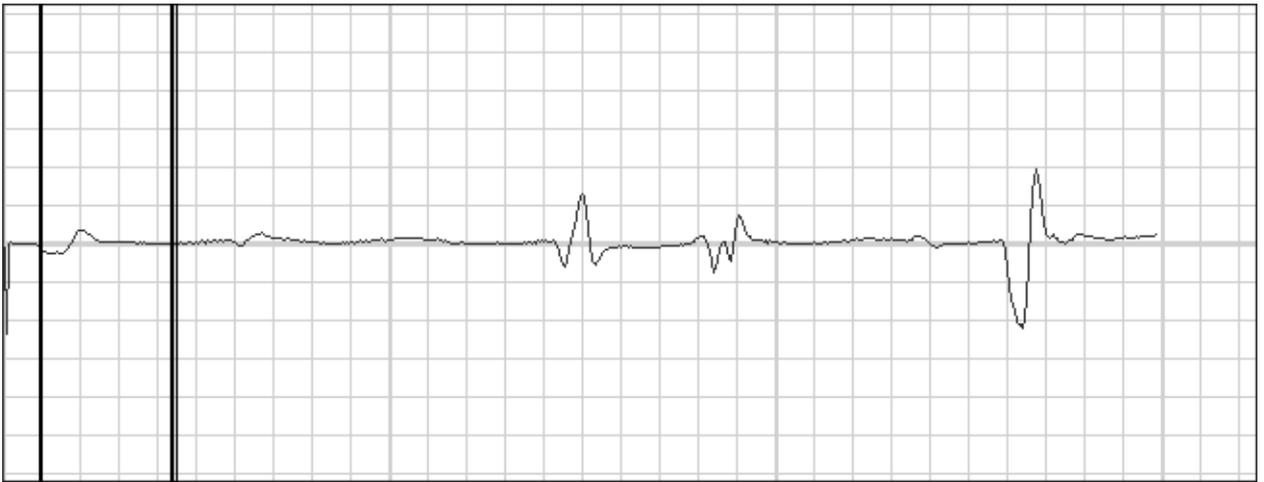


Рис. 4.2. Пример ЭНМГ при стимуляции языкоглоточного нерва больного А. с клиническими проявлениями бульбарного синдрома. На фоне снижения амплитуд М-ответа регистрируются дополнительные волны фибрилляций. Чувствительность М: 500 мкВ/дел. Чувствительность F: 200 мкВ/дел. Развёртка: 5 мс/дел

В конечном итоге, по результатам ЭНМГ было установлено, что синдром рассматриваемого типа характеризуется прежде всего нарушениями, которые имеют место в области проводимости на уровне ядер продолговатого мозга. Часто под воздействие данного нарушения также попадает и перекрест пирамидных путей. Полученные указанным образом данные сделали возможной последующее выполнение объективной оценки состояния испытуемых с синдромом, включая и те ситуации, в которых болезнь имела субклиническую форму.

§4.3. ПИРАМИДНЫЙ СИНДРОМ

В ходе работы была также выполнена нейрофизиологическая характеристика пирамидного синдрома. В данном этапе исследований было задействовано 27 испытуемых с выявленной ранее АК1. В частности: 19 женщин и 8 мужчин. Возраст испытуемых составил 16–45 лет.

100 % испытуемых были подвергнуты процедуре акустических стволовых ВП. Далее показатели, полученные таким образом, сравнивались с зара-

нее установленными контрольными значениями по Гнездицкому В.В. (2003).

Итоговые результаты наглядно приведены в таблице 4.9.

Таблица 4.9.

Показатели акустических стволовых ВП - латентного периода, амплитуд пиков и межпиковых интервалов в норме и у больных с пирамидным синдромом АК 1 (n=27)

Латентный период, мс

Норма	PI	PII	PIII	PIV	PV
S	1,79±0,16	2,95±0,18	3,94±0,24	5,06±0,22	5,97±0,25
D	1,72±0,17	2,98±0,19	3,92±0,22	5,13±0,20	6,02±0,25
Пирамидный синдром (n=27)					
S	1,80±0,16	2,90±0,17	4,41±0,25**	5,25±0,21	6,55±0,22*
D	1,82±0,16	2,86±0,15	4,48±0,21**	5,38±0,19	6,52±0,24*

Амплитуда, мк

Норма	PI	PIII	PV
S	0,286±0,05	0,262±0,04	0,368±0,06
D	0,282±0,04	0,265±0,06	0,338±0,08
Пирамидный синдром (n=27)			
S	0,290±0,05	0,375±0,03*	0,380±0,05*
D	0,284±0,04	0,360±0,05*	0,385±0,04*

Межпиковые интервалы, мс

Норма	PI-PIII	PIII-PV	PI-PV
S	2,19±0,16	2,06±0,18	4,38±0,22
D	2,24±0,18	2,08±0,22	4,46±0,24
Пирамидный синдром (n=27)			
S	2,32±0,14	3,48±0,14**	4,75±0,20*
D	2,29±0,12	3,52±0,16**	4,84±0,18*

Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - p<0,05, ** - p<0,01

Исходя из представленных выше данных, применение метода АСВП исследования позволило установить, что среди испытуемых наибольшей динамичностью характеризовались значения показателей, характеризующих степень латентности компонентов, а также латентности межпозвонкового типа. В частности, было выявлено повышение показателя латентности пиков PIII и PV. Причем в подавляющем большинстве случаев данное явление имело выраженный симметричный характер (85 %) по сравнению с установленными контрольными показателями. Показатели, характеризующие уровень

латентности компонентов PI, PII, PIV, как было установлено, имели постоянный характер (в разрезе сравнения с контрольными показателями). Примечательно, что в ходе данной стадии работы также был выявлен значительный рост показателей, характеризующих значение амплитуд пиков PIII и PV с 2-х сторон в контексте рассматриваемой категории испытуемых и сравнения их показателей с контрольными. Это можно объяснить тем что в подобных случаях, помимо прочего, также имеет место такое явление, как нарушения ирритативного типа. Как правило, таковые проявляются в области двигательного тракта и сопровождаются симптомами ГГС. Наиболее типичные отклонения в области показателей АСВП рассматриваемого синдрома были выражены в форме затянутости и расширения. Таковые имели место в области интервалов между пиками PIII-PV и PI-PV, что способствовало существенной разнице по сравнению с контрольными показателями. В 80 %+ случаях указанные изменения характеризовались как билатеральные. В конечном итоге, в рассматриваемой категории испытуемых было выявлено снижение показателей интенсивности проводимости на понтомедуллярном уровне. Это нарушение характеризуется как билатеральное. Явления ирритации моторных путей также могут соответствовать симптомам пирамидной недостаточности, которая в большинстве случаев развивалась на фоне гипертензионно-гидроцефального синдрома.

Далее нами проведен анализ показателей ССВП у пациентов с клиническими проявлениями пирамидного синдрома АК1. Установленная динамика и характер изменений показателей ССВП в условиях стимулирования срединного нерва приведены наглядно в таблице 4.10.

Таблица 4.10

Показатели соматосенсорных ВП при стимуляции срединного нерва - латентного периода, амплитуд пиков и межпиковых интервалов в норме и у больных с пирамидным синдромом АК 1 (n=27)

Латентность, мс	Норма	Пирамидный синдром (n=27)
N9 Эрба	9,6±0,7	9,2±0,7

N13 шея	13,2±0,8	14,1±0,6*
N20 кора	18,8±1,0	20,2±0,8*
Амплитуда, мкВ		
N9 Эрба	5,4±2,5	5,6±2,0
N13 шея	2,9±1,3	2,8±1,1
N20 кора	2,8±1,6	2,0±1,3
Межпиковые интервалы, мс		
N9-N13	3,5±0,4	3,6±0,3
N13-N20	5,8±0,5	6,4±0,4*
N9-N20	9,2±0,5	10,8±0,6*
Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - p<0,05, ** - p<0,01		

Итак, при пирамидном синдроме регистрировалось незначительное расширение латентностей компонентов N13 и N20 по сравнению с контролем. Увеличение латентности N13 и N20 носило симметричный характер у большинства пациентов данной группы, при этом латентность компонента N9 была относительно сохранной. Амплитудные параметры N9, N13, N20 в группе больных с АК 1 были достоверно неизменными в сравнении с показателями здоровых лиц. Отмечалась тенденция к затягиванию межпиковых интервалов N13-N20 и N9-N20 в группе больных с пирамидным синдромом достоверно относительно контроля. Межпиковый интервал N9-N13 при этом в группе пациентов оставался сохранным в сопоставлении со здоровыми лицами.

В таблице 4.11 представлены показатели, характеризующие ССВП в условиях стимуляции большеберцового нерва у испытуемых с клиническими симптомами синдрома рассматриваемого типа.

Таблица 4.11

Показатели соматосенсорных ВП при стимуляции большеберцового нерва - латентного периода, амплитуд пиков и межпиковых интервалов в норме и у больных с пирамидным синдромом АК 1 (n=27).

Латентность, мс	Норма	Пирамидный синдром (n=27)
N 22поясничный	23,6±1,9	2,42±1,7
N 30 шейный	30,6±2,5	32,3±2,2**
P37 кора	37,5±3,4	39,7±3,1*

Амплитуда, мкВ		
N 22поясничный	1,3±0,5	1,4±0,4
N 30 шейный	0,9±0,3	1,2±0,4*
P37 кора	2,6±1,5	2,6±1,8*
Межпиковые интервалы, мс		
N22-N30	7,62±1,14	7,80±1,05
N30-P37	8,05±1,32	9,5±1,40*
N22-P37	15,7±1,65	16,4±1,5*
Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - p<0,05, ** - p<0,01		

Параметры латентности компонентов N22, N30, P37 в группе больных АК 1 были практически неизменными в сопоставлении с контролем. У 20 % лиц данной группы отмечалось изолированное расширение компонента P37 (кора), что возможно объяснить реактивным вовлечением кортикальных структур. Амплитуды компонентов N22, N30, P37 в группе пациентов не отличались от показателей нормы. Межпиковый интервал N22-P37 (поясничный-кора) был незначительно расширен относительно контрольной группы. Значения МПИ N22-N30, N30-P37 были достоверно неизменными по сравнению с контролем. Из вышеизложенного следует, что пирамидный синдром при АК1 по данным ССВП характеризуется замедлением проводимости в центральных отделах соматосенсорной системы головного мозга. Задержка афферентации на понтомедуллярном уровне при пирамидном синдроме была мало ожидаемым фактом в сочетании с двигательными расстройствами, что, по нашему мнению, обусловлено распространенными функциональными нарушениями проводящих систем на уровне продолговатого мозга.

В ходе работы был также проведен анализ с применением ЭНМГ, что позволило полноценно исследовать показатели, полученные в результате стимуляции нервов лицевого, языкоглоточного, глазодвигательного, срединного и большеберцового типа. Указанные показатели приведены наглядно в таблице 4.12 ниже.

Таблица 4.12

ЭНМГ показатели по глазодвигательному, лицевому, языкоглоточному, срединному и большеберцовому нервам в норме и у больных с пирамидным синдромом АК 1 (n=27).

Норма, нерв	СПИ эфф, м/с	Амакс, мкВ	Дополнительные патологические волны
Глазодвигательный	29,4±2,2	1080±105,5	-
Лицевой	39,5±1,8	1235±126,3	-
Языкоглоточный	42,6±2,0	1860±164,0	-
Срединный	61,0±1,7	6254±267,0	-
Большеберцовый	49,6±2,1	7125±745,5	-
Пирамидный синдром (n=27)			
Глазодвигательный	27,1±2,1	1052±104,8	
Лицевой	36,8±1,75*	1126±120,8*	
Языкоглоточный	40,8±2,4*	1635±158,4*	
Срединный	42,6±1,4**	3825±253,9*	
Большеберцовый	30,5±2,5**	4905±462,5*	
Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов(t-тест Student) * - p<0,05, ** - p<0,01			

Из предложенной выше таблицы ясно, что, в группе больных с пирамидным синдромом отмечалась достоверная тенденция к снижению СПИ по лицевому и языкоглоточному нервам. Скоростные параметры глазодвигательного нерва были практически неизменными относительно контрольной группы. Амплитуды М-ответов, полученных при стимуляции черепных нервов, незначительно снижались в группе пациентов по сравнению с показателями нормы. Подобные изменения носили у большинства обследуемых (в 80 % случаев) симметричный характер и были обусловлены, по нашему мнению, двусторонней кортиконуклеарной недостаточностью. Обращает внимание, снижение параметров СПИ эфферентной при стимуляции нервов верхних и нижних конечностей (рис. 4.3). Значения скорости моторного поведения были достоверно снижены по срединному и большеберцовому нервам с 2-х сторон по сравнению с контрольной группой. У всех пациентов с пирамидными нарушениями выявлялась редукция максимальной амплитуды мышечных ответов по срединному и большеберцовому нервам с достоверными отличиями от группы здоровых лиц. Каких-либо дополнительных патологи-

ческих волн при стимуляционной ЭНМГ с нервов верхних и нижних конечностей не регистрировалось.

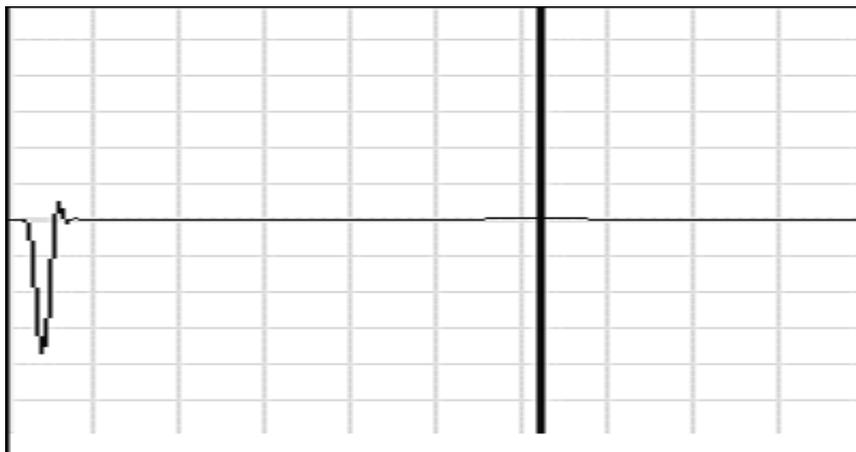


Рис. 4.3. Пример ЭНМГ со снижением М-ответа по тибиальной группе мышц у больной М. с клиническими проявлениями пирамидного синдрома АК1.

2 мВ/дел 1 мс/дел

Таким образом, ЭНМГ данные при пирамидном синдроме у больных с АК 1 указывали на нарушение эфферентной проводимости на надсегментарном уровне с преимущественным вовлечением проводниковых моторных путей на уровне нижнего моста и продолговатого мозга.

§4.4. СИРИНГОМИЕЛИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Нами изучены в сравнительном аспекте нейрофизиологические особенности синингомиелитического клинического синдрома у 68 больных с АК1. В частности, в данную категорию испытуемых были включены 42 женщины и 26 мужчин. Возраст испытуемых – 14–55 лет.

100 % испытуемых были подвергнуты процедуре АСВП. Полученные показатели подвергались дальнейшему сравнению с установленными контрольными значениями. (по Гнездицкому В.В. (2003). Полученные таким образом данные продемонстрированы наглядно в таблице 4.13 ниже.

Таблица 4.13

Показатели акустических стволовых ВП - латентного периода, амплитуд пиков и межпиковых интервалов в норме и больных с синингомиелитическим синдромом АК 1(n=68)

Латентный период, мс

Норма	PI	PII	PIII	PIV	PV
S	1,79±0,16	2,95±0,18	3,94±0,24	5,06±0,22	5,97±0,25
D	1,72±0,17	2,98±0,19	3,92±0,22	5,13±0,20	6,02±0,25
Сиринго-миелитический синдром (n=68)					
S	1,80±0,16	2,94±0,17	4,20±0,21*	5,10±0,20	6,25±0,22*
D	1,78±0,16	2,96±0,18	4,24±0,19*	5,14±0,19	6,30±0,24*

Амплитуда, мкВ

Норма	PI	PIII	PV
S	0,286±0,05	0,262±0,04	0,368±0,06
D	0,282±0,04	0,265±0,06	0,338±0,08
Сиринго-миелитический синдром (n=68)			
S	0,280±0,05	0,310±0,04**	0,370±0,04*
D	0,286±0,04	0,325±0,05**	0,382±0,06*

Межпиковые интервалы, мс

Норма	PI-PIII	PIII-PV	PI-PV
S	2,19±0,16	2,06±0,18	4,38±0,22
D	2,24±0,18	2,08±0,22	4,46±0,24
Сиринго-миелитический синдром (n=68)			
S	2,30±0,15	2,36±0,12*	4,56±0,22**
D	2,84±0,15	2,42±0,14*	4,61±0,21**

Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - $p < 0,05$, ** - $p < 0,01$

Представленные выше показатели в рассматриваемой категории испытуемых свидетельствуют о наличии такого явления, как повышение значений, характеризующих показатели латентности пиков PIII и PV с 2-х сторон в контексте сравнения с показателями контрольного типа. Изменения этих показателей, имеющие билатеральный характер, в ходе работы были выявлены в 58 случаях или 75 %. Показатели, характеризующие значение латентности пиков PI, PII и PIV были охарактеризованы как постоянные, соответствующие установленным значениям. В ходе исследования показателей, характеризующих значения амплитуд, в конечном итоге был выявлен феномен роста значений, характеризующих показатели пиков PIII и PV по сравнению с контрольной категорией. Данное явление в 45 % случаях имело выраженный симметричный характер. В прочих же имело место выраженная асимметрия. Данная особенность зачастую находилась в корреляции относительно аналогичной по своему характеру степени эктопии мозжечковых миндалин. В 100 % случаях при наличии синдрома вышеозначенного типа также имело

N13-N20	5,8±0,5	8,9±1,1**
N9-N20	9,2±0,5	16,8±0,8**

Достоверные различия идентичных показателей между контрольной группой и группой пациентов (t-тест Student) * - $p < 0,05$, ** - $p < 0,01$

Из показанных данных становится ясно, что, у больных с АК 1 при сирингомиелитическом синдроме регистрировались достоверно значимые отклонения от нормы показателей латентности и амплитуд компонентов N9, N13, N20 (рис. 4.4.).

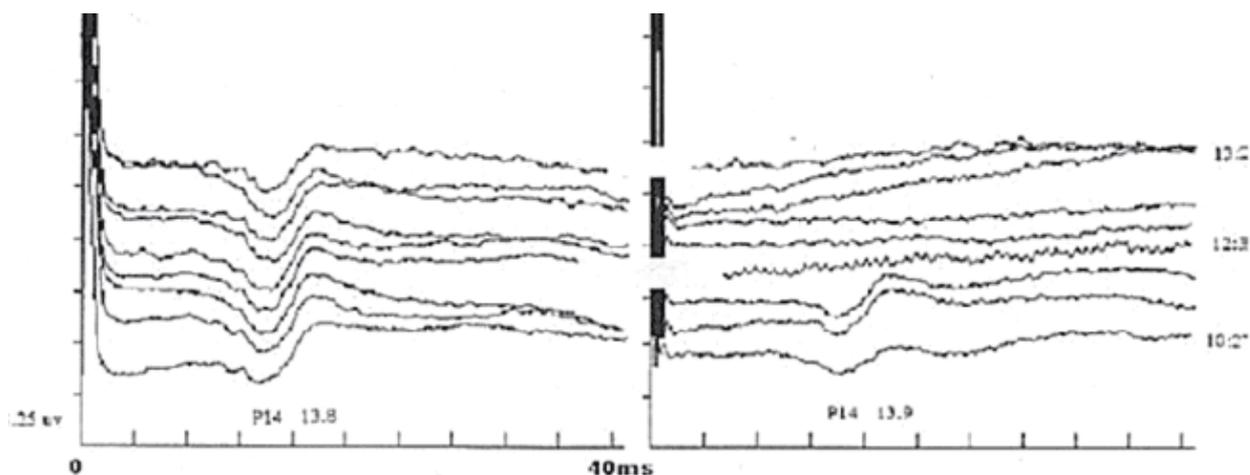


Рис. 4.4. Данные ССВП при локализации сирингомиелитической кисты в шейном отделе С₄-С₇ с ассиметричной депрессией компонентов справа

Латентность компонентов N9 и N13 были достоверно расширены по сравнению с контролем. В 83 % случаев подобные отклонения носили ассиметричный характер и не зависели от показателей эктопии мозжечковых миндалин. Депрессия амплитуды компонентов N9 и N13 была достоверна в группе больных относительно здоровых лиц, тогда как значения N20 были практически неизменными по сравнению с нормальными значениями. Заслуживает внимания достоверно значимое расширение межпиковых интервалов N9-N13, N13-N20, N9-N20 в группе больных с сирингомиелитическими проявлениями относительно здоровых лиц. Причем, МПИ N9-N13 и N9-N20 были затянуты почти вдвое больше - до 6,2 мс, 8,9 мс, 16,8 мс соответственно

от контрольных показателей. Расширениемежпиковых латентностей также имело асимметричный характер в 75,0 % случаев.

В таблице 4.15 нами изложены результаты ССВП у больных с синингомиелитическим синдромом АК 1, полученных при стимуляции n. tibialis.

Таблица 4.15.

Показатели соматосенсорных ВП при стимуляции большеберцового нерва - латентного периода, амплитуд пиков и межпиковых интервалов в норме и у больных с синингомиелитическим синдромом АК 1 (n=68)

Латентность, мс	Норма	Синингомиелитический синдром (n=68)
N 22 поясничный	23,6±1,9	30,4±1,8**
N 30 шейный	30,6±2,5	39,8±1,4**
P37 кора	37,5±3,4	39,5±1,1*
Амплитуда, мкВ		
N 22 поясничный	1,3±0,5	0,6–0,2**
N 30 шейный	0,9±0,3	0,3–0,2**
P37 кора	2,6±1,5	0,9-0,1
Межпиковые интервалы, мс		
N22-N30	7,62±1,14	18,8±2,3**
N30-P37	8,05±1,32	16,7±0,8**
N22-P37	15,7±1,65	24,4±1,05*

Достоверные различия идентичных показателей между контролем и группой пациентов (t-тест Student) * - p<0,05, ** - p<0,01

Из представленных данных видно, что латентности компонентов N22 и N30 были достоверно расширены в группе больных относительно контрольных показателей. Латентность компонента P37 была относительно сохранной в сопоставлении с нормой. Отмечалась выраженная редукция амплитуд компонентов N22 и N30 в сравнении с контролем. Депрессия амплитуд компонентов N22, N30 имело в 65 % случаев асимметричный характер. Отклонения амплитуды P37 от нормальных показателей носило незначительный характер.

Наиболее изменчивыми оказались параметры межпиковых интервалов N22-N30, N30-P37, N22-P37. Расширение латентности МПИ отмечалось у всех пациентов данной группы достоверно в сравнении с контролем. Значе-

ния N22-N30 в большей степени были увеличены при локализации сирингомиелитической кисты в грудном и шейно-грудном отделах спинного мозга. Наличие изолированной сирингомиелии в шейном отделе характеризовалось достоверным относительно здоровых лиц расширением МПИ N30-P37, N22-P37 с явлениями асимметрии по сторонам.

Таким образом, изменения показателей ССВП у больных с клиническими проявлениями сирингомиелитического синдрома АК 1 свидетельствовали о нарушении сегментарной афферентации на уровне шейного и поясничного отделов, указывали на функциональную недостаточность проксимальных отделов спинномозговых корешков и задних отделов спинальных структур на данных уровнях. Задержка центрального времени проведения при ССВП на стимуляцию n. medianusetn. tibialis подтверждала наличие как сегментарных, так и проводниковых расстройств с вовлечением понтомедуллярного уровня.

Нами проведено ЭНМГ обследование больных с сирингомиелией по АК 1. Регистрировались моторные ответы, полученные при стимуляции глазодвигательного, лицевого и языкоглоточного, срединного и большеберцового нервов. Полученные показатели наглядно отражены в таблице 4.16

Таблица 4.16

ЭНМГ показатели по глазодвигательному, лицевому, языкоглоточному, срединному и большеберцовому нервам в норме и больных с сирингомиелитическим синдромом АК 1 (n=68)

Норма, нерв	СПИ эфф, м/с	Амакс, мкВ	Дополнительные патологические волны
Глазодвигательный	29,4±2.2	1080±105,5	-
Лицевой	39,5±1.8	1235±126,3	-
Языкоглоточный	42,6±2.0	1860±164,0	-
Срединный	61,0±1.7	6254±267,0	-
Большеберцовый	49,6±2.1	7125±745,5	-
Сирингомиелитический синдром (n=68)			
Глазодвигательный	29,6±2,1	1075±103,8	

Лицевой	39,2±1,7	1200±118,5	
Языкоглоточный	41,5±1,9*	1730±160,8*	+
Срединный	27,4±2,8**	2286±184,5*	+++
Большеберцовый	32,1±1,9**	3850±435,2*	

Достоверные различия идентичных показателей между контролем и группой пациентов (t-тест Student) * - $p < 0,05$, ** - $p < 0,01$

По результатам исследования черепных нервов отмечалось достоверное снижение скорости эфферентного импульса по языкоглоточному нерву по сравнению с контролем. Показатели СПИ по глазодвигательному и лицевому нервам оставались неизменными относительно нормальных значений. Амплитуды мышечных ответов при стимуляции указанных черепных нервов были сформированы и сохранены по сравнению с контролем. Изолированное снижение СПИ по эфферентным волокнам языкоглоточного нерва в 42 % случаев наблюдалось при локализации сирингомиелии на уровне верхних шейных сегментов С1-С2 и свидетельствовало о реактивных ирритативных процессах. Снижение скорости проведения импульса по моторным волокнам срединного нерва носило достоверный, чаще ассиметричный характер по сравнению с контролем более, чем в два раза.

В группе больных с сирингомиелитическим синдромом регистрировалась достоверная депрессия амплитуды М-ответа n. medianus относительно контрольной группы. Требуется внимания феномен появления патологических волн фибрилляций, отмеченный в покое и при стимуляции срединного нерва у 30 (38 %) больных с сирингомиелией шейного отдела. Значения СПИ по моторным волокнам большеберцового нерва у пациентов данной группы были достоверно снижены по сравнению с нормальными показателями. Однако, снижение СПИэфф в нижних конечностях имело менее выраженный характер, чем в верхних конечностях у 66 % больных данной группы. Максимальная амплитуда М-ответа по тиббиальным группам мышц достоверно уменьшалась при сирингомиелитическом синдроме по сравнению с здоровыми лицами. При исследовании n. tibialis дополнительные патологические потенциалы, характерные для сегментарных расстройств, не регистрировались.

Таким образом, для сирингомиелитического синдрома у больных с АК 1 при ЭНМГ исследовании характерно наличие смешанных сегментарных нарушений на уровне шейного отдела, в тяжелых случаях с вовлечением передних спинномозговых структур. Проводниковые нарушения преобладали в нижних конечностях, носили часто симметричный характер и были обусловлены функциональными нарушениями как на уровне шейно-грудного отдела спинного мозга, так и замедлением понтомедуллярной проводимости.

§4.5. КЛИНИКО-НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ СОПОСТАВЛЕНИЯ СИНДРОМОВ АНОМАЛИИ КИАРИ 1

Мы решили суммировать полученные результаты и провести межсиндромальный анализ, на основании которого можно судить о преимущественном уровне поражения и степени функционального вовлечения структур головного и спинного мозга при АК 1.

Как следует из таблицы 4.17 по данным АСВП значения латентности пика РIII были расширены при всех клинических синдромах, однако в группе больных с бульбарными и пирамидными нарушениями эти значения были достоверно больше относительно мозжечкового и сирингомиелитического синдрома.

Таблица 4.17

Показатели акустических стволовых ВП-латентного периода, амплитуд пиков и межпиковых интервалов у больных с клиническими синдромами АК 1 с достоверными различиями идентичных показателей между группами

показатель	Мозж. (n=63)	Бульбар. (n=39)	Пирамид. (n=27)	Сиринг. (n=68)	P 1-2	P 2-3	P 1-3	P 1-4	P 2-4	P 3-4
Лат РIII S, мс	4,25±0,25	4,35±0,25	4,41±0,25**	4,20±0,21*	0,01	-	0,01	0,01	-	0,05
Лат РIII D, мс	4,25±0,21*	4,70±0,21**	4,48±0,21**	4,24±0,19*	0,05	0,01	0,05	-	0,01	0,05
Лат PVS, мс	6,55±0,22*	7,05±0,22**	6,55±0,22*	6,25±0,22*	0,01	0,01	-	0,05	0,01	0,05
Лат PVD, мс	6,70±0,24*	8,01±0,24**	6,52±0,24*	6,30±0,24*	0,01	0,01	0,05	-	0,01	-
АмпРIII S, мкВ	0,370±0,03**	0,050±0,01**	0,375±0,03*	0,310±0,04**	0,01	0,01	-	0,05	0,01	0,05
АмпРIII D, мкВ	0,372±0,05**	0,180±0,02*	0,360±0,05*	0,325±0,05**	0,01	0,01	-	0,05	0,01	0,05
АмпPVS, мкВ	0,375±0,05*	0,050±0,02**	0,380±0,05*	0,370±0,04*	0,01	0,01	-	-	0,01	-
АмпPVD, мкВ	0,380±0,07*	0,220±0,04*	0,385±0,04*	0,382±0,06*	0,05	0,05	-	-	0,01	-
МПИ РIII-PV S, мс	2,52±0,14**	3,96±0,15**	3,48±0,14**	2,36±0,12*	0,01	0,05	0,01	0,05	0,01	0,01
МПИ РIII-PV D, мс	2,60±0,18**	3,5±0,20**	3,52±0,16**	2,42±0,14*	0,01	0,05	0,01	0,05	0,01	0,01
МПИ PI-PV S, мс	4,90±0,21*	6,05±0,20*	4,75±0,20*	4,56±0,22**	0,01	0,01	-	0,05	0,01	0,05
МПИ PI-PV D, мс	4,82±0,20*	6,35±0,21**	4,84±0,18*	4,61±0,21**	0,01	0,01	-	0,05	0,01	0,05

*Сравнительный анализ проведен между группами с помощью апостериорного критерия Шеффе и Тьюки в зависимости от размера выборки ($p < 0,05$; $p < 0,01$).

Увеличение латентного периода пика PV было наиболее выражено при бульбарном синдроме, хотя достоверная тенденция к расширению данного параметра отмечалась во всех исследуемых группах.

Параметры амплитуды пиков PIII и PV в группе пациентов с мозжечковым и пирамидным синдромом умеренно повышались относительно контрольных значений, тогда как при бульбарном синдроме отмечалась резкая депрессия амплитуд PIII и PV. Обращает внимание достоверное расширение межпиковых интервалов PIII-PV, PI-PV при всех исследуемых клинических синдромах АК 1. Так, затягивание интервала PIII-PV и PI-PV было наиболее выражено при бульбарных расстройствах с некоторой асимметрией по сторонам. У больных с пирамидным и мозжечковым синдромом преобладало билатеральное расширение МПИ PI-PV. Таким образом, при АСВП наибольшую диагностическую значимость имеет изменение латентностей пиков PIII и PV, свидетельствующее о замедлении проводимости на понтомезенцефальном уровне. Повышение амплитуд пика PIII свидетельствовало о наличии отклонений ирритативного типа в области верхнего оливарного комплекса. Достоверное отличие между группами исследуемых клинических синдромов АК 1 имели значения межпиковых интервалов PIII-PV и PI-PV, которые определяли нарушение функционального состояния понтомезенцефальных и понтомедуллярных структур.

При межсиндромальном анализе показателей ССВП на стимуляцию срединного нерва латентность компонента N9 была резко увеличена в группе больных с сирингомиелитическим синдромом, тогда как в группах с мозжечковым, пирамидным и бульбарным синдромом значения N9 практически не изменялись. Латентность компонента N13 в группе больных с бульбарным и сирингомиелитическим синдромом была достоверно больше, по сравнению с мозжечковым и пирамидным синдромом. Значения N20 умеренно повышались в группе пациентов с пирамидными и сирингомиелитическими нарушениями, тогда как при мозжечковом и бульбарном синдроме латентность N20 была относительно сохранной.

Таблица 4.18

Показатели соматосенсорных ВП при стимуляции срединного нерва - латентного периода и межпиковых интервалов у больных с клиническими синдромами АК 1 с достоверными различиями идентичных показателей между группами

показатель	Мозж. (n=63)	Бульбар. (n=39)	Пирамид. (n=27)	Сиринг. (n=68)	P 1-2	P 2-3	P 1-3	P 1-4	P 2-4	P 3-4
Лат N9 Эрба, мс	9,4±0,7	10,1±0,8	9,2±0,7	14,4±0,6	0,05	0,05	-	0,01	0,01	0,01
Лат N13 шея, мс	14,5±0,7	18,4±1,2	14,1±0,6	20,8±0,8	0,01	0,01	-	0,01	0,05	0,01
Лат N20 кора, мс	18,9±1,2	18,7±1,5	20,2±0,8	21,7±1,1	-	0,05	0,05	0,01	0,01	0,05
МПИ N9-N13, мс	3,2±0,3	3,9±0,5	3,6±0,3	6,2±0,5	0,05	0,05	0,05	0,01	0,01	0,01
МПИ N13-N20, мс	6,9±0,2	8,0±0,7	6,4±0,4	8,9±1,1	0,01	0,01	0,05	0,01	0,05	0,01
МПИ N9-N20, мс	8,8±0,7	9,8±0,6	10,8±0,6	16,8±0,8	0,05	-	0,05	0,01	0,01	0,01

*Сравнительный анализ проведен между группами с помощью апостериорного критерия Шеффе и Тьюки в зависимости от размера выборок ($p < 0,05$; $p < 0,01$).

Суммируя вышеизложенное, можно утверждать, что по данным ССВП при клинических синдромах АК1 в большей степени нарушается афферентация на уровне шейного отдела и понтомедуллярном уровне. Замедление центрального время проведения афферентных импульсов характерно для бульбарного и сирингомиелитического синдромов. Сегментарные нарушения афферентации являются отличительной особенностью показателей ССВП пациентов с сирингомиелией шейного отдела.

Показатели ССВП на стимуляцию большеберцового нерва при сравнительном анализе клинических синдромов АК 1 имели наибольшую изменчивость при бульбарных и сирингомиелитических нарушениях. Так, латентность компонентов N30 достоверно увеличивалась у больных с указанными синдромами, тогда как при пирамидном синдроме оставалась практически без изменений. Резкое расширение межпиковых интервалов N30-P37 отмечалось в группах больных с бульбарным и сирингомиелитическим синдромами. Тенденция к расширению МПИ N22-P37 была одинаковой при мозжечковом, бульбарном и сирингомиелитическом синдромах, тогда как при пирамидном синдроме подобных нарушений не регистрировалось.

Таким образом, при ССВП на стимуляцию большеберцового нерва в большей степени расширяется центральное время проведения на уровне шейный отдел-кора с замедлением афферентации на данном уровне.

Далее нами проведен анализ ЭНМГ данных у больных с клиническими синдромами АК 1. Значения эфферентной СПИ минимально снижались по глазодвигательному нерву при бульбарном и пирамидном синдроме, тогда как при мозжечковом и сирингомиелитическом синдроме оставались неизменными. По лицевому нерву отклонения СПИ по моторным волокнам регистрировались в группе пациентов с мозжечковыми, бульбарными и пирамидными нарушениями, при сирингомиелитическом варианте такого рода отклонений выявлено не было.

Таблица 4.19

Показатели соматосенсорных ВП при стимуляции большеберцового нерва - латентного периода и межпиковых интервалов у больных с клиническими синдромами АК 1 с достоверными различиями идентичных показателей между группами

показатель	Мозж. (n=63)	Бульбар. (n=39)	Пирамид (n=27)	Сиринг (n=68)	Р 1-2	Р 2-3	Р 1-3	Р 1-4	Р 2-4	Р 3-4
Лат N22 поясн, мс	23,2±1,6	23,9±1,6	24,2±1,7	30,4±1,8	-	-	-	0,01	0,01	0,01
Лат N30 шейн, мс	38,1±1,2	42,8±1,26	32,3±2,2	39,8±1,4	0,01	0,01	0,01	-	0,05	0,01
Лат P37 кора, мс	36,0±3,0	38,4±3,0	39,7±3,1	39,5±1,1	0,01	0,05	0,01	0,01	-	-
МПИ N22-N30, мс	7,86±1,07	7,80±1,05	7,80±1,05	18,8±2,3	-	-	-	0,01	0,01	0,01
МПИ N30-P37, мс	12,5±1,54	17,8±1,52	9,5±1,40	16,7±0,8	0,01	0,01	0,01	0,05	-	0,01
МПИ N22-P37, мс	16,9±1,35	17,0±1,25	16,4±1,5	24,4±1,05	-	0,05	-	0,01	0,01	0,01

*Сравнительный анализ проведен между группами с помощью апостериорного критерия Шеффе и Тьюки в зависимости от размера выборок ($p < 0,05$; $p < 0,01$).

Таблица 4.20

ЭНМГ показатели по глазодвигательному, лицевому, языкоглоточному, срединному и большеберцовому нервам у больных с клиническими синдромами АК 1 с достоверными различиями идентичных показателей между группами

показатель	Мозж. (n=63)	Бульбар. (n=39)	Пирамид. (n=27)	Сиринг. (n=68)	Р 1-2	Р 2-3	Р 1-3	Р 1-4	Р 2-4	Р 3-4
III ч.м.н. СПИэфф, мс	29,1±2,0	28,5±2,0	27,1±2,1	29,6±2,1	-	-	0,05	-	-	0,05
VII ч.м.н. СПИэфф, мс	34,8±1,6	34,1±1,6	36,8±1,75	39,2±1,7	-	0,05	0,05	0,05	0,05	0,05
IX ч.м.н. СПИэфф, мс	39,2±1,4	20,8±2,6	40,8±2,4	41,5±1,9	0,01	0,01	-	-	0,01	-
n.medianus СПИэфф, мс	60,4±1,5	54,5±1,8	42,6±1,4	27,4±2,8	0,05	0,01	0,01	0,01	0,01	0,01
n.tibialis СПИэфф, мс	48,3±1,9	42,7±1,7	30,5±2,5	32,1±1,9	0,01	0,01	0,05	0,01	0,05	0,01
III ч.м.н. Амакс, мкВ	1072±105,8	1072±124,8	1052±104,8	1075±103,8	-	0,05	0,05	-	-	0,05
VII ч.м.н. Амакс, мкВ	1130±138,0	1180±122,0	1126±120,8	1200±118,5	0,05	0,05	-	-	0,05	0,05
IX ч.м.н. Амакс, мкВ	1851±170,5	788±182,0	1635±158,4	1730±160,8	0,01	0,01	0,05	-	0,01	-
n.medianus Амакс, мкВ	6158±245,6	5011±256,5	3825±253,9	2286±184,5	0,05	0,01	0,01	0,01	0,01	0,05
n.tibialis Амакс, мкВ	7245±760,8	6450±628,5	4905±462,5	3850±435,2	0,05	0,05	0,01	0,01	0,01	0,05

*Сравнительный анализ проведен между группами с помощью апостериорного критерия Шеффе и Тьюки в зависимости от размера выборок ($p < 0,05$; $p < 0,01$).

Наибольшую диагностическую ценность имело выраженное снижение СПИ по языкоглоточному нерву у больных с бульбарным синдромом, при остальных синдромах значения эфферентной СПИ мало отклонялись от нормы. Достоверные отличия по группам регистрировались при анализе моторной СПИ по срединному и большеберцовому нервам.

При пирамидном и сирингомиелитическом синдроме показатели скорости двигательного импульса достоверно значимо снижались в нижних конечностях по сравнению с мозжечковым и бульбарным синдромом, что, по нашему мнению, обусловлено преобладанием проводниковых расстройств. В верхних конечностях наибольшие нарушения и СПИ эфф, и амплитуд мышечных ответов регистрировались при сирингомиелитическом синдроме, который характеризовался смешанными сегментарными и проводниковыми нарушениями на уровне шейного отдела спинного мозга.

В общем, выраженная депрессия амплитудных показателей при стимуляции срединного нерва являлась характерной особенностью сирингомиелитического синдрома, тогда как снижение амплитуд М-ответа в нижних конечностях выявлялось в группе больных с сирингомиелитическим и пирамидным синдромом.

Учитывая вышеизложенное, можно утверждать, что ЭНМГ-исследование имеет наибольшую диагностическую ценность в определении функционального состояния моторных сегментарных и проводниковых структур спинного мозга. Позволяет уточнить характер поражения продолговатого мозга, степень вовлечения в патологический процесс ядер черепно-мозговых нервов и перекреста пирамидных путей.

Глава V. ВЫБОР КОНСЕРВАТИВНОЙ ИЛИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ ПРИ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 ТИПА

§5.1. ПОСТРОЕНИЕ ПРОГНОСТИЧЕСКОЙ МОДЕЛИ ВЫБОРА ЛЕЧЕБНОЙ ТАКТИКИ У ПАЦИЕНТОВ С НЕОСЛОЖНЕННОЙ ФОРМОЙ КИАРИ 1

Наиболее сложной дилеммой, с которой сталкивается практический врач –невролог или нейрохирург – необходима ли операция у данного пациента с аномалией Киари 1 типа? Какую тактику выбрать-консервативную или хирургическую? В случаях тяжелой формы аномалии Киари 1 с наличием протяженных синингомиелитических кист и бурной неврологической симптоматикой решение данного вопроса не представляет особой сложности. Однако, у пациентов с небольшой эктопией и невыраженной симптоматикой остро встает вопрос наблюдения с прогнозированием неврологических осложнений и вероятности хирургического лечения.

Принимая во внимание полученные ранее данные, в ходе работы была использована методика дискриминантного анализа. Использована она была для того, чтобы определить вероятностный показатель, характеризующий возможность оперативного исхода лечения у пациентов с АК1, без наличия осложнений сопутствующего типа. При этом принимался в расчет показатель, характеризующий эктопию мозжечковых миндалин. Кроме того, учитывался и довольно широкий спектр показателей амплитудного и латентно-компонентного типа (в разрезе компонентов вызванных потенциалов-АСВП, ССВП и ЭНМГ). Последние показатели были выявлены на стадии диагностики проведённой до начала операционных вмешательств. Далее была создана модель диагностического типа. Выглядела она следующим образом (1)

$$Y_{\text{опер}} = -8,328 + 0,302 * X_{\text{экт}} + 1,667 * X_{\text{р3-р5}} \quad (1),$$

где $Y_{\text{опер}}$ - дискриминантная функция, характеризующая вероятность операции у пациентов с мозжечковым синдромом при АК 1 типа,

$X_{\text{экт}}$ - степень эктопии миндалин (мм),

$X_{\text{р3-р5}}$ - латентность межпикового интервала Р3-Р5 при АСВП.

В данном случае константа дискриминации, разделяющая пациентов на оперированных и не оперированных, была определена в форме значения функции равноудаленной от центроидов, которые составили в группе оперированных 1,259, при в группе не оперированных -2,698.

Константа дискриминации в данном случае определялась посредством применения формулы среднеарифметическое центроидов (сумма/2), или же

$$КД=(1,259-2,698)/2=-0,719 (2)$$

Сравнительный анализ полученных таким образом значений дискриминантной функции в обеих группах оперированных и не оперированных посредством применения коэффициента λ Уилкса, позволил установить статистически значимые отличия ($p=0,0001$).

Если принимать во внимание ранее вычисленные характеризующие показатели функций прогностического дискриминантного типа, то очевидно, что использование таковых означает непосредственную возможность для осуществления вычисления вероятностного показателя, который в свою очередь позволяет определить то, насколько высокой является вероятность того, что в отношении того или иного человека, с учетом его клинической ситуации, понадобится применять меры и методы хирургического типа, а иначе говоря – проводить операцию. В категории испытуемых с АК1, не сопровождающейся фоновыми дополнительными нарушениями, в отношении которых применима вышеуказанная модель, стоит использовать нижеследующие значения: показатель значения функции $> 0,719$ означает высокий риск возникновения потребности в операции. Чем ниже значение относительно указанного показателя, тем меньшей является вероятности того, что пациенту потребуется операция. Показатель, характеризующий уровень чувствительности сформированной описанным выше образом модели, в свою очередь представлен значением 88,2 %. Показатель, характеризующий уровень специфичности данной разработки, представлен абсолютным значением в 100 %. В конечном итоге, использованный таким образом метод дискриминантного анализа, а точнее – применение такового, сделало возможным выведение

уникальной в своем роде функции, применение которой позволяет с достаточным уровнем точности производить вычисление прогнозов относительно потенциально возможных рисков потребности в проведении хирургических манипуляций относительно лиц рассматриваемого в данном случае типа.

Ко всему, сказанному выше, также следует добавить, что вышеописанная модель, сформированная в контексте проведения данных исследований, находится в непосредственной корреляции с показателем, который отражает характер эктопии мозжечковых миндалин. Кроме того, она также коррелирует со значениями показателей нейрофизиологического типа по данным вызванных потенциалов и оперативно реагирует на перемены в области этих значений, если таковые имеют место по той или иной причине. В данном контексте особая роль также отводится показателям, которые характеризуют увеличение значений латентности между пиками P3 - P5. В наибольшей степени значимости данный показатель проявляется в ситуациях, когда речь идет о болезни, на фоне которой наблюдается отчетливая нервно-физиологическая симптоматика.

§5.2. ПРОГНОЗИРОВАНИЕ РИСКОВ РАЗВИТИЯ КАУДАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ АК 1

Проведение анализа в такой области как клинические, а также нейрофизиологические отклонения, которые зачастую имеют место в ситуациях, при которых АК сопровождается синдромом бульбарного типа, является особенно значимым в тех случаях, когда речь идет о формировании прогнозов относительно развития такого рода отклонений, а в частности – тех из них, которые активно развиваются именно как сопутствующие по отношению к АК1.

Как было установлено, благодаря использованию ЭНМГ, синдром вышеуказанного типа проявляется в том числе и через такой симптом, как снижение показателя, который характеризует уровень проводимости в области ядер продолговатого мозга. В некоторых ситуациях также затрагивается пе-

рекрест пирамидных путей. Показатели, полученные вышеуказанным образом, в конечном итоге делают возможным дальнейшее проведение всестороннего объективного анализа, что в свою очередь необходимо относительно оценки текущего состояния людей с ранее выявленной АК1. Данное утверждение является в полной степени актуальным и для ситуаций, когда рассматриваемое здесь нарушение имеет субклиническую форму.

В ходе работы был выполнен также и анализ, необходимый для установления характера корреляции между прогнозами, сформированными относительно формирования отклонений каудального характера на фоне нарушений, которые также имеют место в области эфферентного импульса. Данный анализ приводился относительно нерва языкоглоточного типа, который находился в условиях стимуляции. При этом был также использован так называемый метод ROC-анализа. Результат, выраженный в форме кривой, продемонстрирован ниже в данной работе (рис. 5.1).

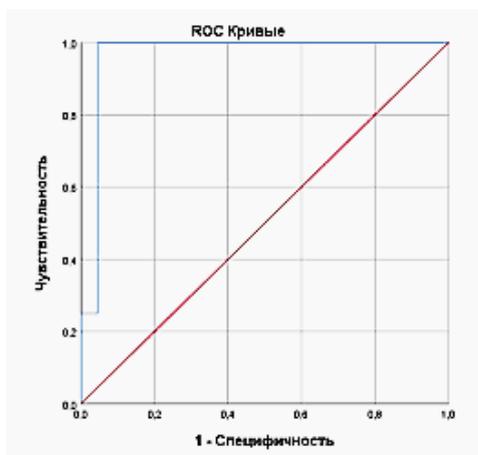


Рис. 5.1. ROC-кривая, характеризующая зависимость прогноза развития бульбарного синдрома исходя из показателей СПИ по языкоглоточному нерву

Показатель, представляющий площадь под вышеприведённой кривой, в данном случае характеризуется значением $0,96 \pm 0,36$ (95 % ДИ: 0,89–1,00). В конечном итоге было установлено наличие, а также конкретизирован показатель корреляции, имеющий важное значение с позиции статистики.

Показатель, характеризующий скорость импульса или, иначе говоря, СПИ в точке cut-off, характеризуется как 21,5 м/с, среди испытуемых с ана-

логичным значением показателя или меньшим была определена высокая вероятность формирования отклонений, характеризующихся как каудальные. Показатель, характеризующий уровень чувствительности сформированной таким образом модели – 75,5 % при уровне специфичности этой модели 71,2 %.

В ходе практического осуществления данной стадии исследования также была предпринята попытка выявить корреляцию, имеющую место между показателями амплитуды М-ответа в условиях стимуляции нерва языкоглоточного типа и наличием, либо же, наоборот, отсутствием у испытуемых синдрома вышеуказанного типа. Кроме того, в ходе осуществления данного исследования было запланировано выявить и конкретизировать предельный показатель, характеризующий диапазон М-ответа, исходя из которых среди людей и производится формирование групп по степени рисковости формирования отклонений вышеуказанного типа.

В конечном итоге была сформирована кривая, отраженная ниже (рис. 5.2).

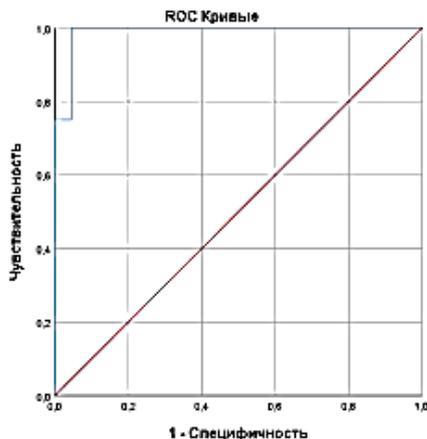


Рис. 5.2. – ROC-кривая, характеризующая зависимость прогноза развития бульбарного синдрома исходя из значений, которые характеризуют показателя амплитуды М-ответа по языкоглоточному нерву

Показатель, представляющий характеристику вышеприведённой кривой, в данном случае характеризуется значением $0,98 \pm 0,18$ (95 % ДИ: 0,95–1,00). В конечном итоге было установлено наличие, а также конкретизирован показатель корреляции, имеющий важное значение с позиции статистики. В

данном случае корреляция характеризовалась как имеющая обратный характер ($p < 0,002$).

Было установлено что показатель, характеризующий предел или, иначе говоря, пороговое значение М-ответа, то есть показатель, благодаря которому становится возможно категоризация людей по степени рисковости, в конечном итоге характеризуется как значение 1,01 мкВ. При выявлении данного значения указанного типа или менее, можно сказать, что обследуемый находится в группе повышенного риска.

Показатель, характеризующий уровень чувствительности сформированной таким образом модели – 78 % при уровне специфики этой модели 71,2 %.

В конечном итоге следует также сказать, что в контексте проведения процедуры диагностирования бульбарных нарушений, на сегодняшний день можно считать стимулирование нерва с применением технологии ЭНМГ. Снижение показателей, которые характеризуют диапазон М-ответа мышц бульбарной группы, а также показателей СПИ эфф, в конечном итоге свидетельствуют о наличии корреляции между АК1 и нарушениями рассматриваемого типа. При этом симптоматика внешних проявлений может полностью отсутствовать.

§5.3. КЛИНИКО-НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ШКАЛА (CNPHS) В ОЦЕНКЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ДЕФИЦИТА И ОПРЕДЕЛЕНИЯ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ

Симптоматика неврологического характера, которая имеет место при АК1, ранее была довольно подробно изучена, а затем – охарактеризована в контексте широкого спектра источников. Практики и теоретики за время изучения данного отклонения выявили 3–6 типов клинического типа, которые нередко возникают на общем фоне течения АК (Благодатский М.Д., 1991; Крупина Н.Е., 2001; Можяев С.В., 2006). Важно понимать, что прове-

дение анализа качественного типа в подобных ситуациях зачастую приводит к получению преимущественно субъективных данных. Более точная информация, имеющая главным образом количественный характер, может быть получена за счет применения оценочной шкалы, разработанной Егоровым и соавт. (2002). Будучи используемой именно относительно оценки симптомов неврологического типа, она делает возможными выявление и конкретизацию характеристики отклонений неврологического типа при АК1 в до и постоперационные отрезки времени.

Нужно также сказать, что сегодня не предусмотрено какой-либо единой, комплексной, повсеместно используемой системы, которая являлась бы универсальной в контексте анализа нарушений при АК1. Тем не менее высокая значимость и уровень влияния отклонений патологического субъективного типа в значительной степени осложняют выявление и конкретизацию показателей компенсированности АК1. В данном случае встает вопрос о продолжении наблюдений или применении хирургического вмешательства, а кроме того – степени интенсивности последнего. Использование передовых средств и методик в разрезе выявления и характеристики АК1 в конечном итоге делает возможной максимизацию точности результатов обследований такого рода.

Сопоставления субъективных, объективных расстройств при АК 1 и нейрофизиологических нарушений по данным АСВП, ССВП и ЭНМГ облегчает выбор консервативной и хирургической тактики. В предыдущих главах нашей научной работы мы подробно проанализировали субъективные и объективные неврологические расстройства при АК 1 типа, выделили преобладающие клинические синдромы – мозжечковый, бульбарный, пирамидный и сирингомиелитический; определили нейрофизиологические критерии, характерные для каждого из перечисленных неврологических синдромов. Полученные результаты позволили нам создать количественную клиничко-нейрофизиологическую шкалу CNPHS для оценки тяжести функционального

дефицита и выбора лечебной тактики при АК1 типа. В основу разработанной шкалы легли следующие принципы:

1) У пациента с аномалией Киари 1 выделялись диагностические признаки для каждого из основных клинических синдромов - мозжечковый, бульбарно-стволовой, пирамидный и сирингомиелитический по блокам:

1-й блок- субъективные симптомы,

2-й блок – объективные симптомы,

3-й блок - нейрофизиологические данные по трем модальностям - акустических стволовых, соматосенсорных и моторных ВП, - с учетом их диагностической значимости для каждого из синдромов (АСВП, ССВП, ЭНМГ):

для мозжечкового синдрома

бульбарно-стволовой синдром

пирамидный синдром

сирингомиелитический синдром

2) В системе градуирования баллов, мы учли тот факт, что значимость субъективных симптомов при оценке состояния больного меньше, чем “вес” объективных неврологических расстройств, а наибольшее значение в определении функционального состояния головного и спинного мозга имеют данные нейрофизиологических исследований (которые обладают информативностью даже в субклинической фазе заболевания).

3) Бальная система оценки признаков складывалась следующим образом: 0 баллов - отсутствие каких-либо нарушений при субъективном, объективном и нейрофизиологическом обследовании.

Субъективные симптомы оценивались по мере их нарастания: 1 балл - легкие периодические симптомы, 2 балла - умеренные симптомы, 3 балла - выраженные стойкие симптомы.

Объективные симптомы оценивались по мере их нарастания: 4 балла - легкий неврологический дефицит, 5 баллов-умеренный неврологический дефицит, 6 баллов- грубый неврологический дефицит.

Нейрофизиологические данные оценивались по степени нарушения проводимости: 7 баллов - раздражение и легкое замедление проводимости (отклонение до 20 % от нормы), 8 баллов - умеренное нарушение проводимости (отклонение 20–50 % от нормы), 9 баллов - частичный или полный блок проводимости (отклонение более 50 % от нормы).

4) Сложение баллов субъективных, объективных и нейрофизиологических данных проводилось по блоковой системе изолированно для каждого из четырех клинических синдромов.

Запись баллов при оценке субъективных, объективных и нейрофизиологических данных производилась столбиком под каждым из синдромов по мере возрастания.

При этом получали 4 итоговых суммарных значения количественной оценки клинико-нейрофизиологических нарушений.

Сложение общих баллов субъективных, объективных и нейрофизиологических данных независимо от синдрома мы сочли некорректным, поскольку нарушения при клинических синдромах АК 1 имели различную патогенетическую природу (например, возможно суммировать баллы при объективной оценке нистагма и дисфагии).

5) Учитывая максимальные баллы каждого из четырех итоговых суммарных значений, мы предложили количественную оценку степени функционального состояния пациента и рекомендуемой врачебной тактикой:

0–7 баллов – компенсированное состояние неврологического статуса; тактика - консервативное симптоматическое лечение, наблюдение в динамике;

8–14 баллов - субкомпенсированное состояние неврологического статуса; тактика-оперативное лечение с благоприятным прогнозом регресса неврологических нарушений;

15–18 баллов - декомпенсированное состояние неврологического статуса; тактика-срочное оперативное лечение с вероятным неблагоприятным прогнозом регресса неврологических нарушений.

В качестве иллюстрации приводим клинический пример 1.

История болезни № XXX/XXX. Больной Т. (48 лет)

Диагноз при поступлении аномалия Киари 1 типа

Из анамнеза: болеет в течение последних двух лет. Жалобы на головную боль, шейно-затылочной локализации, периодическое головокружение с тошнотой, онемение в верхних конечностях, потливость в конечностях, в последний месяц симптомы.

При объективном неврологическом осмотре неустойчивость в позе Ромберга, нистагм "бьющий вниз", легкая сухожильная гиперрефлексия с мышечной силой до 4 баллов в верхних конечностях, 5 баллов в нижних конечностях; диссоциированное расстройство чувствительности на половине лица слева.

По данным МРТ головного мозга картина аномалии Киари 1 типа (эктопия миндалин мозжечка справа 8 мм, слева 10 мм). Внутрижелудочковая гидроцефалия. Косвенные признаки внутричерепной гипертензии. МРТ шейно-грудного отдела: признаки спондилоартроза шейного отдела позвоночника, медиальная грыжа диска С5-С6 с компрессией нервных корешков (рис. 5.3).



Рис. 5.3. МРТ головного мозга больного Т., 48 лет.

Аномалия Киари 1 типа (эктопия миндалин мозжечка справа 8 мм, слева 10 мм). Внутрижелудочковая гидроцефалия. Косвенные признаки внутричерепной гипертензии

Осмотр нейроофтальмолога - начальный застой диска зрительного нерва OD/OS. АСВП - признаки ирритации на уровне верхних олив и тенденцией к замедлению проводимости на понто-мезенцефальном уровне.

ССВП – легкое нарушение афферентации на понтинном уровне с небольшой асимметрией.

На основании вышеизложенного больному установлен диагноз: Аномалия Киари I типа, внутрижелудочковая гидроцефалия. Сопутствующий: остеохондроз шейного отдела позвоночника, медиальная грыжа диска C5-C6 с корешковым синдромом.

Определяем количественный анализ клинико-нейрофизиологических данных по шкале для выбора оптимальной тактики.

данные	мозжечковый	бульбарно-стволовой	пирамидный	сиринго-миелитический
Субъективные (1, 2, 3 балла)	2	0	0	0
Объективные (4, 5, 6 баллов)	5	0	4	0
Нейрофизиологические (7, 8, 9 баллов)	7	0	0	0
Итого	14	0	4	0

Вывод по шкале CNPHS: мозжечковый синдром, субкомпенсированная форма, рекомендуется оперативное лечение - костно-дуральная декомпрессия краниовертебрального перехода; благоприятный прогноз восстановления неврологических расстройств.

Приводим клинический пример 2.

История болезни № XXX/XXX. Больной У. (16 лет).

Диагноз при поступлении аномалия Киари I типа

Из анамнеза: болеет в течение 1 года, жалобы на головные боли преходящего характера, болевой синдром в цервикальной области и головокружение, онемение в левой половине лица и левой конечности, изменение голоса, поперхивание. Заболевание началось в шейно-затылочных болей и онемения лица, затем присоединились другие жалобы. Получал консервативное лечение у невролога по месту жительства без эффекта.

В неврологическом статусе при объективном осмотре - нистагм "бьющий вниз", гипостезия левой половины лица, дисфагия, дисфония, парез мягкого неба. Определяется снижение глоточного рефлекса слева, повышение сухожильных рефлексов с верхних и нижних конечностей, патологических стопных знаков нет; гипергидроз ладоней.

На МРТ шейного и грудного отдела признаки аномалии Киари I (эктопия миндаля мозжечка на 14 мм). Сирингомиелия шейного и грудного отдела. Центральные протрузии дисков C5-C7, Th7-8 (рис. 5.4).



Рис. 5.4. МРТ шейного и грудного отдела больного У., 16 лет. Признаки аномалии Киари 1 (эктопия миндаля мозжечка на 14 мм).

Сирингомиелия шейного и грудного отдела.

Центральные протрузии дисков C₅-C₇, Th₇₋₈

Осмотр нейроофтальмолога: Ангиопатия сетчатки.

ЭНМГ - частичное нарушение проводимости по языкоглоточному нерву слева.

ССВП – замедление афферентации на уровне N13-N20 (Эрба-Шея) слева.

На основании вышеизложенного установлен диагноз: аномалия Киари 1 типа, сирингомиелия шейно-грудного отдела. S-образный сколиоз влево.

Определяем количественный анализ клинико-нейрофизиологических данных по шкале для выбора оптимальной тактики.

	мозжечковый	бульбарно-стволовой	пирамидный	сирингомиелитический
Субъективные (1, 2, 3 балла)	2	2	0	2
Объективные (4, 5, 6 баллов)	4	5	4	4
Нейрофизиологические (7, 8, 9 баллов)	0	8	0	7
Итого	6	15	4	13

Вывод по шкале CNPHS: бульбарно-стволовой синдром, декомпенсированная форма, рекомендуется оперативное лечение с костной декомпрессией краниовертебрального

перехода и дуральной пластикой; неблагоприятный прогноз восстановления неврологического дефицита.

Приводим клинический пример 3.

История болезни № XXX/XXX. Больная X. (41 год).

Диагноз при поступлении аномалия Киари 1 типа

Из анамнеза: болеет в течение 3–4 лет. Жалобы на головную боль и боль в шейно-затылочной области, онемение и слабость в руках, больше слева, изменение голоса, общую слабость, периодически получала лечение по месту жительства с временным эффектом.

При объективном исследовании неустойчивость в позе Ромберга, со стороны черепных нервов патологии нет, снижение мышечной силы в верхних и нижних конечностях до 4 баллов, сухожильная гиперрефлексия, положительный симптом Бабинского слева.

На МРТ головного мозга признаки аномалии Киари 1 тип, эктопия миндалин мозжечка ниже линии Чемберлена на 28 мм (рис. 5.5).

Осмотр нейроофтальмолога: Ангиопатия сетчатки.

ЭНМГ - снижение проводимости по эфферентным путям с 2-х сторон, больше слева по типу недостаточности пирамидным путей.



Рис. 5.5. МРТ головного мозга больной X., 41 год.

Признаки аномалии Киари 1 типа. Эктопия миндалин мозжечка ниже линии Чемберлена на 28 мм

ССВП - замедление афферентации на понтомедуллярном уровне.

На основании вышеизложенного установлен диагноз: Аномалия Киари 1 типа.

Определяем количественный анализ клинко-нейрофизиологических данных по шкале для выбора оптимальной тактики.

	мозжечковый	бульбарно-	пирамидный	сиринго-
--	-------------	------------	------------	----------

		<i>стволовой</i>		<i>миелитический</i>
<i>Субъективные (1, 2, 3 балла)</i>	1	0	2	0
<i>Объективные (4, 5, 6 баллов)</i>	4	0	5	0
<i>Нейрофизиологические (7, 8, 9 баллов)</i>	7	0	7	0
<i>Итого</i>	8	0	14	0

Вывод по шкале CNPHS: пирамидный синдром, субкомпенсированная форма, рекомендуется оперативное лечение с костной декомпрессией краниовертебрального перехода; благоприятный прогноз восстановления неврологического дефицита.

Приводим клинический пример 4.

История болезни № XXX/XXX. Больная У. (43 года)

Диагноз при поступлении аномалия Киари 1 типа

Из анамнеза: болеет в течение 2-х лет. Жалобы на боли в глазах, головокружение, дрожание и потливость рук, учащенное сердцебиение, получала лечение у невролога и терапевта с некоторым улучшением состояния. При объективном исследовании отмечается горизонтальный нистагм, пошатывание в позе Ромберга, со стороны черепных нервов без патологии, чувствительных нарушений нет, мышечная сила в конечностях 5 баллов, гипергидроз ладоней.

На МРТ головного мозга – признаки эктопии миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие на 6 мм с 2-х сторон; умеренный двухсторонний гайморит (рис. 5.6).

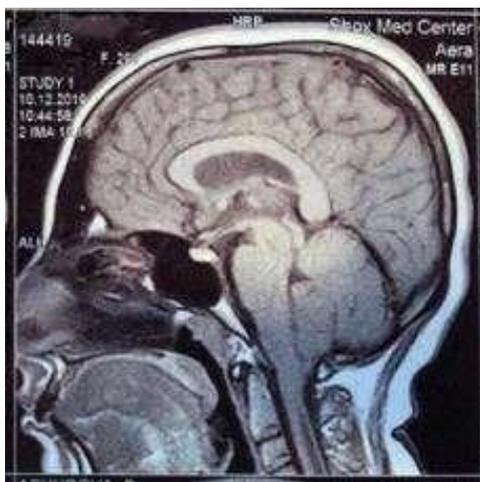


Рис. 5.6. МРТ головного мозга больной У., 43 года.

Признаки эктопии миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие на 6 мм с двух сторон. Умеренный двухсторонний гайморит

Осмотр нейроофтальмолога: Ангиопатия сетчатки.

АСВП - нарушения проводимости на уровне верхних олив-мезенцефалон на момент исследования не регистрируется.

ССВП - афферентация при стимуляции верхних и нижних конечностей в пределах нормальных показателей.

На основании вышеизложенного установлен диагноз: Аномалия Киари I типа.

Определяем количественный анализ клинико-нейрофизиологических данных по шкале для выбора оптимальной тактики.

	<i>мозжечковый</i>	<i>бульбарно-стволовой</i>	<i>пирамидный</i>	<i>сиринго-миелитический</i>
<i>Субъективные (1, 2, 3 балла)</i>	2	0	1	0
<i>Объективные (4, 5, 6 баллов)</i>	4	0	0	0
<i>Нейрофизиологические (7, 8, 9 баллов)</i>	0	0	0	0
<i>Итого</i>	6	0	1	0

Вывод по шкале CNPHS: мозжечковый синдром, компенсированная форма, рекомендуется консервативное лечение с наблюдением в динамике; благоприятный прогноз восстановления неврологического дефицита.

Приводим клинический пример 5.

История болезни № XXX/XXX. Больной Э. (32 года).

Диагноз при поступлении аномалия Киари I типа

Из анамнеза: болеет в течение 10 лет, жалобы на головные боли в шейно-затылочной области, головокружение, онемение и слабость в правой руке, учащенное сердцебиение. В последние 2 месяца появилась слабость и онемение в правой руке. Получал лечение по месту жительства, в связи с ухудшением состояния госпитализирован.

При объективном осмотре – нистагм, ” бьющий вниз”, неустойчивость в позе Ромберга, со стороны черепных нервов дисфункции не выявлено. В чувствительной сфере сегментарное диссоциированное расстройство болевой и температурной чувствительности по типу “ полукуртки” справа. Правосторонний монопарез с силой мышц 2–3 балла, гипотрофия мышц плечевого пояса с 2х сторон, более выраженная справа. Сухожильная гипорефлексия в верхних конечностях, в нижних конечностях рефлексы оживлены, патологических стопных знаков нет. Тазовые функции не нарушены.

На МРТ шейного отдела – Аномалия Киари I тип. Признаки эктопии миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие на 10 мм с двух сторон. Сирингомиелия шейно-грудного отдела на уровне C₂-Th₃. Протрузии дисков C₄-C₅, C₅-C₆. S-образный сколиоз грудного отдела (рис. 5.7).

Осмотр нейроофтальмолога: Венозная ангиопатия сетчатки.



Рис. 5.7. МРТ шейного отдела больного Э., 32 года.

Аномалия Киари 1 тип. Признаки эктопии миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие на 10 мм с двух сторон. Сирингомиелия шейно-грудного отдела на уровне С₂-Th₃. Протрузии дисков С₄-С₅, С₅-С₆. S-образный сколиоз грудного отдела

АСВП - признаки ирритации и нарушения проводимости на уровне верхних олив и нижних отделов стволовых структур.

ССВП - замедление афферентации при стимуляции верхних конечностей на уровне N13-N20 (Эрба-Шея) с асимметрией справа.

На основании вышеизложенного установлен диагноз: Аномалия Киари 1 типа. Сирингомиелия шейно-грудного отдела позвоночника.

Определяем количественный анализ клинико-нейрофизиологических данных по шкале для выбора оптимальной тактики.

	<i>мозжечковый</i>	<i>бульбарно-стволовой</i>	<i>пирамидный</i>	<i>сирингомиелитический</i>
<i>Субъективные (1,2,3балла)</i>	<i>1</i>	<i>0</i>	<i>1</i>	<i>3</i>
<i>Объективные (4,5,6баллов)</i>	<i>4</i>	<i>0</i>	<i>4</i>	<i>6</i>
<i>Нейро Физиологические (7,8,9 баллов)</i>	<i>7</i>	<i>0</i>	<i>0</i>	<i>8</i>
<i>Итого</i>	<i>12</i>	<i>0</i>	<i>5</i>	<i>17</i>

Вывод по шкале CNPHS: сирингомиелитический синдром, декомпенсированная форма, рекомендуется оперативное лечение. Неблагоприятный прогноз восстановления неврологического дефицита.

Таким образом, предложенная нами балльная шкала CNPHS позволяет количественно оценить степень неврологического дефицита, идентифицировать преобладающий клинический синдром и выбрать адекватную тактику лечения в каждом индивидуальном случае.

Шкала CNPHS проста в использовании, наглядна и объективна для оценки функционального дефицита. Ее применение облегчает выбор консервативной либо оперативной тактики, не опираясь исключительно на данные МРТ исследования. Объем и способы оперативного лечения на основании выше предложенной шкалы обретают более оптимальный характер с реальной информацией о вероятной степени восстановления неврологического дефицита после операции.

Глава VI. ИНТРАОПЕРАЦИОННЫЙ НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЙ МОНИТОРИНГ В ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 ТИПА

§6.1. ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА ПРИ АНОМАЛИИ КИАРИ 1 ТИПА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ДАННЫХ ИОНМ

Стремительное развитие IT-технологий в конечном итоге способствовало началу новой стадии в контексте осуществления диагностических процессов интраоперационного типа, проводимых в сфере нейрофизиологии. Четверть века назад технология ИНОМ еще не имела широкого распространения. Также, первые зафиксированные на документальном уровне сведения, полученные в ходе исследований, доказывающих эффективность методик ССВП и АСВП при хирургической патологии стволовых и спинальных структур, были зафиксированы еще позже – всего 2 десятилетия назад (Harper С.М., 1998; Moller A.R., 1988). В контексте практического использования технологии ИНОМ важно понимать, что в данном случае равноценно повышенное значение имеют навыки, опыт и знания всех специалистов, а не только нейрохирурга, анестезиолога или невролога. С течением времени, по мере развития технологий, широкий спектр хирургических манипуляций, а в частности – тех из них, которые проводятся в области как головного, так и спинного мозга, сегодня характеризуется как сопровождающийся сравнительно минимальными рисками. Сведены до минимума показатели возможных повреждений индуцированного типа, которые ранее нередко имели место при непосредственном осуществлении хирургических действий (Можаев С.В., 2007; Гуца А.О.; 2010). Также постепенная модернизация ИНОМ-протоколов сделало возможным сведение к нулю возможных рисков во время операций в целом. Тем не менее, по-прежнему существует проблема в области предварительного определения объемов, методов и способов хирургических процедур (Burke D., 1998; Husain A.M., 2008).

За указанный выше временной промежуток было получено и опубликовано множество новых сведений из области практической хирургии, осуществляемой с применением технологии ИНОМ в контексте операций на спинной мозг при выявлении новообразований экстра-, интрадурального и интрамедуллярного характера (Delebis V., 2002; Sansur С.А., 2007; Bosley Т.М., 2005). Также немало внимания было уделено целесообразности использования указанной выше технологии и ее эффективности в случаях, когда речь шла о хирургическом вмешательстве в зонах средней и задней черепной ямки (Erwin С.Н., 1995; Roberson J.В., 1999; James M.L., 2005). Тем не менее, в ходе данного исследования не было обнаружено каких-либо материалов, в контексте которых производилось бы изучение и анализ эффективности и целесообразности использования данной технологии в контексте хирургического вмешательства при АК1. На сегодняшний день не изучена в достаточной степени проблематика подбора наиболее целесообразной тактики хирургического типа, а также объемов таковой при АК1, не сопровождающейся нарушениями, которые нередко имеют место. Аналогичным образом дело обстоит и при АК1 с ГГС, а также – сирингомиелией на базе ИОНМ.

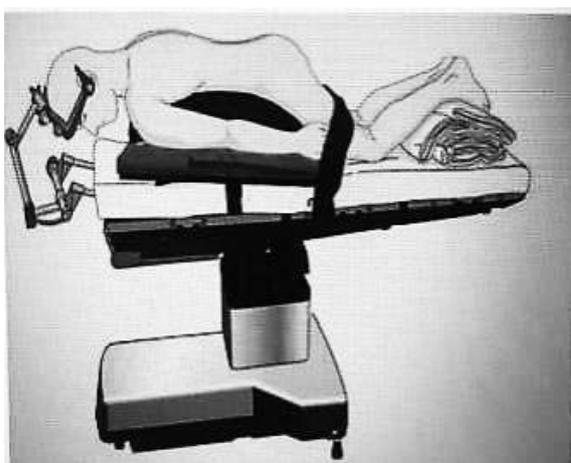
Указанное выше обстоятельство в конечном итоге породило необходимость в проведении новых исследований в рассматриваемой области. В ходе таковых были получены и проанализированы данные, полученные от 147 испытуемых с АК1, выявленной ранее. 100 % испытуемых проходили стационарное лечение в РСНПМЦН в 2015–2020 г. 100 % испытуемых подвергнуты хирургическому вмешательству, показанному по причине наличия ключевого диагноза. Из них 49 мужчин и 98 женщин. Возраст испытуемых представлен диапазоном в 14–52 лет.

Хирургическое вмешательство в 70 случаях было выполнено без применения технологии ИОНМ. В 77 случаях таковая была использована. Для оценки предварительных данных, до совершения вмешательства такого рода была применена шкала количественного типа, позволяющая провести оценку симптомов субъективного, объективного и нейрофизиологического характе-

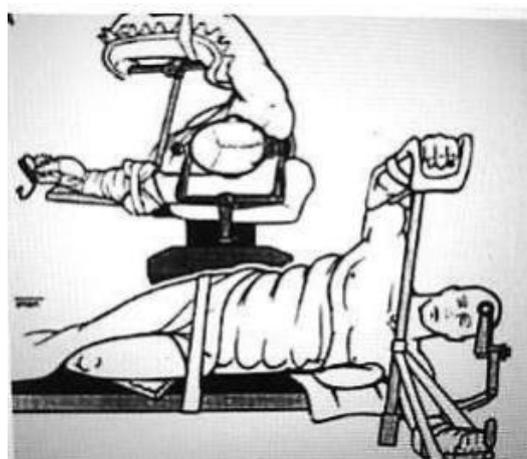
ра. Полученные в конечном итоге результаты были использованы для определения наиболее оптимальной тактики вмешательства при субкомпенсированной и декомпенсированной АК1

При субкомпенсированной форме АК 1 типа была показана костная декомпрессия, при необходимости с дополнительным рассечением ТМО. Наличие декомпенсированной формы предполагало костно-дуральную декомпрессию с расширенной пластикой твердой мозговой оболочки. Декомпенсированная стадия с резко выраженной эктопией миндалин у нескольких больных АК 1 типа определила необходимость проведения костно-дуральной декомпрессии с резекцией или коагуляцией мозжечковых миндалин.

Общие принципы операций при АК 1 с применением ИОНМ. В настоящее время существует множество вариантов положений больного на операционном столе при операциях по поводу АК 1: положение “лежа на животе”, “лежа на боку”, положение “сидя” и “полусидя”. В данном контексте, в качестве ключевого оптимального положения было выбрано положение лежа на животе. Это обусловлено тем, что данная позиция является целесообразной, именно если рассматривать ее с точки зрения дальнейшей установки электродов и наушников, с использованием которых производится применение технологии ИНОМ (рис. 6.1)



А



Б

Рис. 6.1. А) схема укладки в положении “лежа на животе” “concord”;
Б) схема укладки в положении “лежа на боку”

Ранее в контексте вмешательств аналогичного типа также применялась позиция «лежа на боку». Однако нужно уточнить, что в подобном контексте данная позиция характеризуется наличием определенных недостатков. В частности, такая поза в значительной степени осложняет установку электродов в вертекс-мастоидальном отведении, поскольку требует применения наушников плоского типа, частые артефакты с нижележащих электродов, связанные с их механическим раздражением (рис. 6.1)

Анестезия. При операциях с применением ИОНМ мультимодального протокола мы использовали интубационный наркоз с миорелаксантами только на стадии интубации. Затем был использован метод газового наркоза изофлюран с фентанилом. Ключевым достоинством методик АСВП и ССВП можно считать пониженный уровень чувствительности таковых к анестезирующему эффекту, а также – воздействию миорелаксантов.

В ходе практического осуществления процедуры ИОНМ был применён нейромонитор стационарного типа, а именно – 32 канальный ИОМ System ISISXpert (inomed). Используя показатели, полученные до осуществления хирургического вмешательства, было выполнено формирование протокола интраоперационного мониторинга. Данный протокол включал в свой состав АСВП, ССВП и ЭМГ нервов языкоглоточного, а также добавочного типа. Применение моторных ВП нервов каудального типа, которые были получены в условиях стимулирования нервов, было в конечном итоге решено не осуществлять ввиду того, что потребность в непосредственной идентификации таковых в данном контексте отсутствовала.

Далее полный спектр электродов был установлен после осуществления процедуры интубации, а также укладки испытуемого перед проведением обработки операционного поля. В целях выполнения процесса АСВП-мониторинга было использовано вертекс-мастоидальное отведение (M1-Cz, M2-Cz). Через наушники проводились звуковые стимульные сигналы в форме щелчков. Показатель продолжительности таковых составил 0.1 мс би-

урально при показателях частоты подачи звука 20 Гц, а показатель самого звука составил 80 дБ в операционной.

В ходе осуществления процедуры ССВП установка электродов отводящего типа производилась согласно порядку стандартного метода, предложенного в разделе II данного исследования C4-Fz – при стимуляции n. medianus SC3-Fz - при стимуляции n. medianus D. Воздействие стимулирующего характера было выполнено посредством использования импульсов электричества в проекции срединного нерва на уровне запястья с показателем силы тока 15–20 мА и частотным показателем 2 Гц.

Процедура ЭМГ по типу механограммы в данном контексте была осуществлена относительно языкоглоточного, а также добавочного нерва. При этом электроды для регистрации были установлены согласно приведённой ниже мышечной иннервации. В случае возникновения соответствующей потребности, производилось дополнение анализируемых нервов. Характер дополнения определялся за счет клинического синдрома.

Черепные нервы - иннервация мышц

III, IV, VI – Extraocular muscles

V – Masseter, temporalis

VII –Frontalis, orbicularis oculus, orbicularis oris, mentalis, others

IX – Stylopharyngeus

X – Pharyngeal and laryngeal muscles

XI – Sternocleidomastoid, trapezius

XII – Tongue

До кожного разреза производилась регистрация базовых показателей АСВП, ССВП и ЭМГ. В дальнейшем эти показатели были использованы в качестве своего рода базы, на основе которой проводился анализ имеющейся информации. После этого значения показателей ВП и ЭМГ были также зафиксированы после кожного разреза, а также процедуры трепанации, вскрытия ТМО, пластики, а кроме того – ушивания разреза. Принимая во внимание динамику изменений, которые имели место в области широкого спектра мо-

дальностей, в дальнейшем проводилось определение наиболее оптимальной тактики хирургического вмешательства. В контексте применения ИНОМ, помимо прочего также детально анализировался характер динамики амплитудных и временных показателей АСВП и ССВП. В отношении первого, в расчет принимались показатели амплитуд компонентов PIII и PV и латентности промежутков между пиками PI-PV. В качестве ключевого критерия для определения состояния стволовых структур, в данном случае были использованы показатели амплитуд: в случаях, когда таковой для PIII и PV менялся менее чем вдвое, считалось, что изменение имело умеренный характер. При обратном явлении – выраженный.

Относительно ССВП был проведен анализ данных, отражающих значения показателей амплитуд, а также переменных временных характеристик N13/N20, N30/P37. В ходе ЭМГ была выполнена оценка на предмет выявления и конкретизации признаков, которые свидетельствовали бы о наличии механического раздражения подверженных анализу нервов (Spike ответы), а также повреждений, выраженных в форме патологических паттернов (A-train).

Костная декомпрессия краниовертебрального перехода. В ходе практического осуществления рассмотрения показателей, выведенных согласно шкале CNPHS, в 88 случаях выявлена АК1 субкомпенсированного типа, в 43 случаях из данной численности АК имела простую форму, а также было выполнено хирургическое вмешательство с использованием методики ИОИМ. Примечательно, что указанная форма нарушения по умолчанию предполагает возможность осуществления лишь костной декомпрессии краниовертебрального перехода. Данная процедура выполнялась задним срединным доступом. Кожный разрез располагался от точки на сантиметр выше наружного затылочного бугра до С2 позвонка. При этом не было выявлено значительных реакций со стороны амплитудных и временных показателей АСВП и ССВП при выполнении разреза. Нестабильный рост амплитудного показателя компонента PIII от baseline выявлен в 2 случаях, что обусловлено коагуляцией мяг-

ких тканей. По ЭМГ в режиме мониторинга негативных реакций не отмечалось.

Далее мы осуществляли краниотомию, используя наложение фрезевого отверстия и в дальнейшем резекция кости кусачками Керрисона. Формирование костного дефекта начинали с заднего края БОЗ, применяя постепенное расширение окна вплоть до отметки 3,0×3,0 см. По получению требуемого костного эффекта, хирургические действия были прекращены на 4-5 мин. с целью выполнения измерения параметров АСВП, ССВП. Реакция повышения амплитуд компонентов PIII и PV при базовых значениях АСВП характеризовала ирритативные нарушения при АК 1 на уровне стволовых структур. Изменение данных параметров на 30 % от исходных значений в сторону нормализации рассматривалась нами как положительная динамика функционального состояния стволовых структур. По ССВП после декомпрессии отмечалась нормализация показателей латентности компонентов N13-N20, N30-P37. У 24 больных с субкомпенсированной формой АК1 после создания костного дефекта регистрировалась достоверная положительная динамика показателей АСВП и ССВП, при которой также имело место такое явление, как регенерация структур стволового типа на уровне работы таковых. Для этих случаев объем хирургического вмешательства был в существенной степени сокращен.

Еще в 19 случаях, при использовании ИНОМ, после проведения процедуры костной декомпрессии показатели прогресса составили не более 20 % в процентном соотношении показателей амплитуд PIII и PV. В подобных ситуациях было показано увеличение костного дефекта по направлению вниз с выполнением резекции задней дуги С1. Спустя указанный выше временной промежуток было выполнено повторное снятие показателей. В конечном итоге, во всех 19 случаях имел место некоторый прогресс. Также были приведены в норму значения PIII и PV, и N20, и N30 относительно базовых показателей таковых (рис. 6.2). В данном контексте реакции ирритативного типа при ЭМГ были охарактеризованы как непродолжительные по типу Spike и

малозначительные в контексте выявления оптимальной степени воздействия. После ушивания кожного разреза не было выявлено существенных перемен в области значений параметров полного спектра модальностей.

В конечном итоге, в 43 случаях, или 100 %, в данной категории были получены позитивные результаты в области работы стволовых структур, а точнее – восстановления таковых.

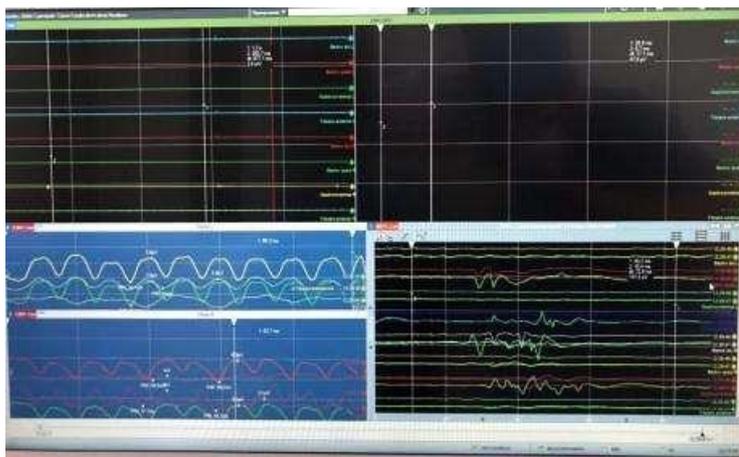


Рис. 6.2. Пример мультимодального протокола (АСВП, ССВП, ЭМГ) с динамическими изменениями на этапах хирургического вмешательства при декомпрессии краниовертебрального перехода у больного А. с субкомпенсированной формой АК 1 (собственное наблюдение)

Мы провели оценку нормализации отклонений амплитудных показателей компонента РШ при костной декомпрессии методом ROC-анализа (рис. 6.3).

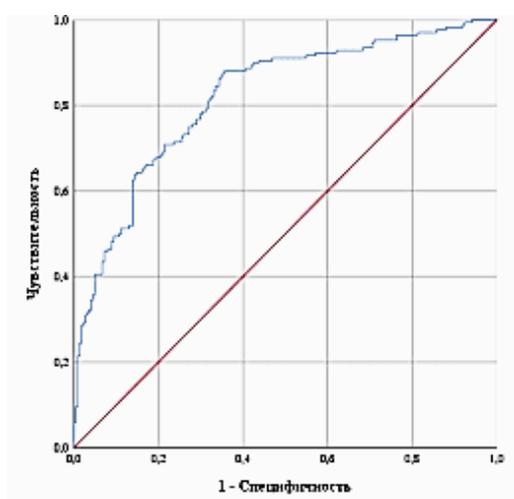


Рис. 6.3. ROC-кривая, характеризующая зависимость прогноза восстановления функционального дефицита от значения амплитуды компонента PIII.

Площадь под полученной ROC-кривой (AUC) составила $0,81 \pm 0,35$ (95 % ДИ: 0,78–0,85), наблюдаемая зависимость была статистически значимой ($p=0,004$). Значение амплитуды PIII в точке cut-off составило 0,29 мкВ. У пациентов с амплитудой 0,29 мкВ и ниже отмечалась высокая вероятность восстановления неврологического дефицита, то есть объем костной декомпрессии был достаточный.

Костно-дуральная декомпрессия с пластикой ТМО. При анализе баллов CNPHS у 59 пациентов определена декомпенсированная форма АК1 типа. Оперативное вмешательство выполнено с применением нейрофизиологического ИОНМ 27 больным, при этом сочетание АК 1 с синингомиелией определялось 17 пациентов, а гипертензионный синдром был отмечен в 6 случаях.

В данной ситуации мы считали целесообразным проведение первым этапом костно-дуральной декомпрессии краниовертебрального перехода с пластикой твердой мозговой оболочки. Этапы при проведении костно-дуральной декомпрессии до рассечения ТМО были идентичны вышеизложенным. Контрольные замеры динамики показателей различных модальностей при ИОНМ производились по предыдущему протоколу. До этапа рассечения ТМО ни в одном клиническом случае с декомпенсированной формой АК1 мы не фиксировали нормализации показателей при ИОНМ. На этапе вскрытия ТМО амплитудные параметры PIII и PV при АСВП колебались в сторону увеличения, что было расценено нами как временная ирритативная реакция.

Однако, при регистрации ССВП отмечалось, наоборот, снижение амплитуд компонентов N20 и N30 на 20–25 % от базовых величин, что вероятно, связано с изменением внутричерепного давления. Вскрытие ТМО требовало предельной аккуратности для предотвращения повреждения арахноидальной оболочки и сохранения мозжечково-медуллярной цистерны. Суще-

ствует несколько вариантов разреза ТМО, выбор которого зависит от хирурга. Наиболее часто используют Y-образный или полуциркулярный разрез, более удобный для последующей пластики ТМО. Большое внимание на данном этапе мы уделяли гемостазу, стараясь щадяще использовать биполярную коагуляцию. В одном случае развилось венозное кровотечение из полнокровно расширенных, застойных вен, при котором на ИОНМ отмечалась резкая депрессия показателей ВП, указывающая на гипоксические изменения в стволе мозга (рис. 6.4)

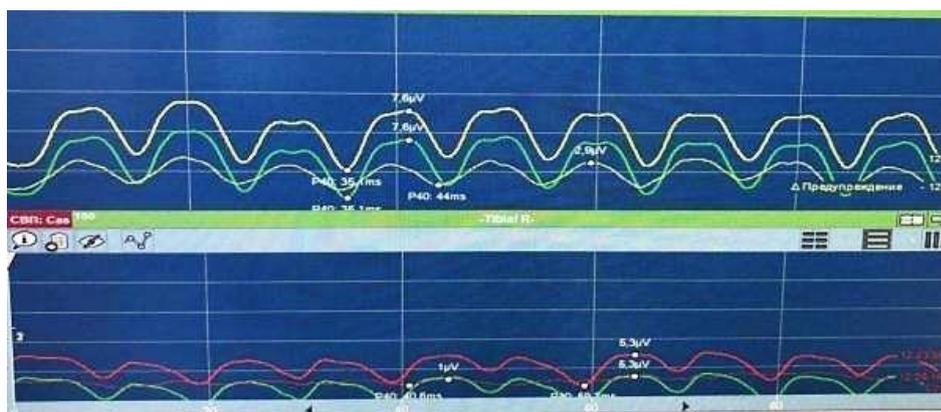


Рис. 6.4. Редукция компонентов ССВП у больного М. относительно baselain на фоне кровотечения (собственное наблюдение)

У двух пациентов с проявлениями декомпенсированной формы бульбарного синдрома в режиме механограммы мы наблюдали явления ирритации и частичного нарушения проводимости по языкоглоточным нервам после вскрытия ТМО (рис. 6.5)

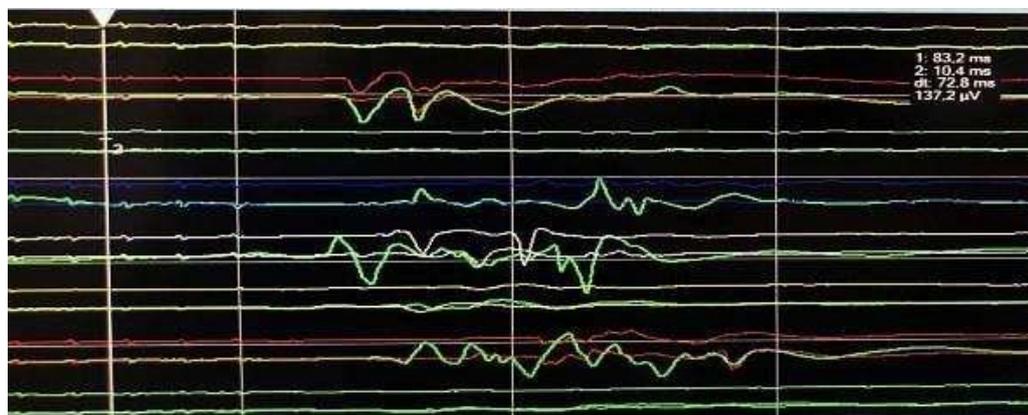
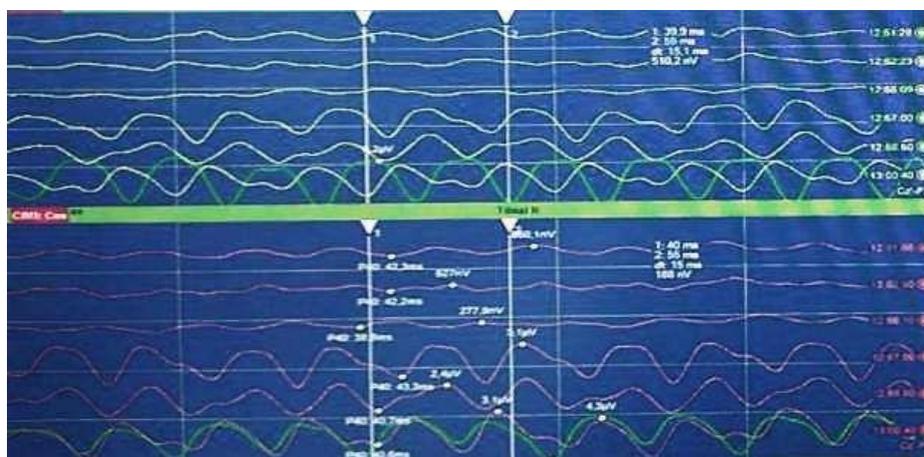


Рис. 6.5. Явления ирритации по n. glossopharyngeus при freerun ЭМГ (собственное наблюдение)

Пластику дефекта твердой мозговой оболочки в большинстве случаев (23 больных) выполняли с использованием аутоапоневроза, в 4 случаях пластику производили синтетическими материалами. По окончанию данной манипуляции мы вновь произвели замеры показателей мультимодального протокола. При этом по АСВП данным у 18 пациентов амплитуды PШ и PV изменились в сторону нормализации на 30 %, тогда как в 9 случаях улучшения данных показателей не отмечалось. При анализе ССВП в 22 исследованиях значения латентности МПИ N13-N20, N30-P37 укорачивались на 0,2–0,3 мс, что указывало на улучшение афферентации на понтомедуллярном уровне. К сожалению, у 5 пациентов с АК 1 типа в сочетании с сирингомиелией шейного и шейно-грудного отдела мы не отмечали улучшение параметров АСВП и ССВП, даже после декомпрессии и пластики ТМО. Например, у пациента с сирингомиелией шейного отдела с проявлениями переднего спинального синдрома регистрировалась ассиметричная грубая депрессия показателей ССВП на стимуляцию n. Medianus D после пластики ТМО (рис. 6.6)



Сочетание АК 1 и ГГС наблюдалось у 6 пациентов при проведении ИОНМ, при этом нормализация показателей АСВП и ССВП около 30 % от исходных регистрировалась после пластики ТМО у 5 обследуемых. В единичном случае выраженные ирритативные явления и замедление проводимости на понто-мезенцефальном уровне оставались без динамики, в связи с чем данному больному в дальнейшем проведено венстрикулоперитонияльное шунтирование.

Далее мы провели замер показателей после ушивания ТМО, флюктуация которых имела незначительный преходящий характер, связанный с механическими манипуляциями.

Мы провели анализ зависимости функционального восстановления от показателей МПИ N13-N20. В результате ROC-анализа получена ROC-кривая (рис. 6.7А), которая характеризовалась значением AUC, равным $0,69 \pm 0,05$ (95 % ДИ: 0,61–0,76). Зависимость была статистически значимой ($p < 0,001$). Далее мы проанализировали зависимость функции от МПИ N30-P37. Площадь под полученной ROC-кривой (рис. 6.7Б) составила $0,67 \pm 0,06$ (95 % ДИ: 0,55–0,79), наблюдаемая зависимость была статистически значимой ($p = 0,001$). Пороговое значение латентностей МПИ N13-N20, N30-P37, определяющего адекватный объем костно-дуральной декомпрессии, которое составило 7,55 мс и 14,6 мс соответственно ($p < 0,05$). У пациентов с МПИ N13-N20 7,55 мс и МПИ N30-P37 14,6 мс и ниже мы наблюдали положительный послеоперационный результат.

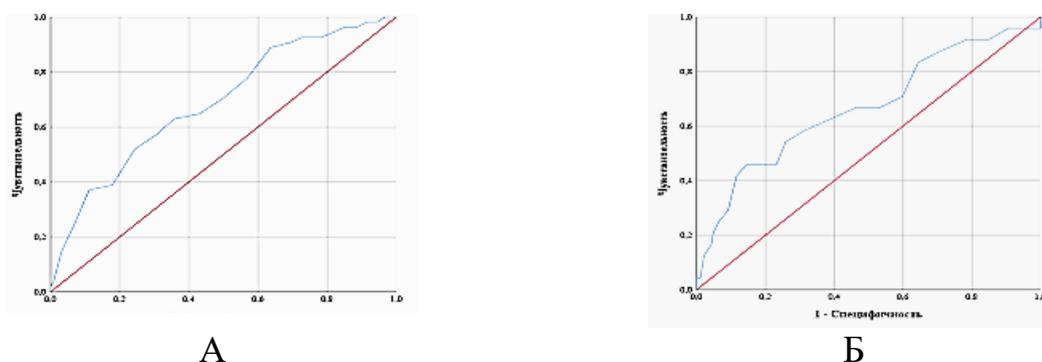


Рис. 6.7. ROC-кривые, характеризующая зависимость прогноза восстановления функционального дефицита от значений латентностей МПИ N13-N20 (А), N30-P37 (Б)

Таким образом, при костно-дуральной декомпрессии с пластикой ТМО динамическое улучшение показателей АСВП, ССВП и ЭМГ по данным ИОНМ отмечалось у 21 больного, что свидетельствовало об адекватном выборе объема оперативного вмешательства; 6 пациентам данной группы предстояли дальнейшие хирургические этапы.

Мобилизация миндалин мозжечка с их последующей резекцией проведена 7 пациентам с применением ИОНМ. Этапы замеров мультимодальных значений дополнялись оценкой показателей АСВП и ССВП после резекции или коагуляции миндалин. Следует отметить тот факт, что амплитудные параметры АСВП чувствительно реагировали на временную экспозицию коагуляции резким повышением более, чем в 2 раза. Данный факт указывал на раздражение стволовых структур и требовал остановки манипуляций хирурга до редукции компонентов PIII и PV до базовых значений. Гипоксические патологические реакции по данным АСВП, характеризующиеся депрессией амплитуд PIII-V и расширением МПИ PI-V при резекции миндалин, отмечены у 2-х пациентов. В данных клинических случаях в послеоперационном периоде отмечался умеренный неврологический дефицит.

Мы также проанализировали зависимость развития гипоксии в стволе мозга и депрессии амплитуд компонентов PIII и PV по данным АСВП. Пороговое значение амплитуд данных показателей АСВП, по нашим данным, характеризующих гипоксические нарушения составило 0,20мкВ, стойкая экспозиция которого в послеоперационном периоде давала неврологический дефицит. В связи с этим, мы считаем, что при пороговых значениях амплитуд PIII и PV менее 0,20мкВ хирургические манипуляции стоит прекратить и ограничиться уже имеющимся объемом резекции. Следует отметить, что рассчитанные нами точки cut-off показателей ИОНМ обладали информационной ценностью в определении адекватного объема декомпрессии краниовертебрального перехода без риска развития неврологического дефицита и снижали вероятность повторной операции.

§6.2. БЛИЖАЙШИЕ И ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АК 1 ПО ДАННЫМ КЛИНИКО-НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ ШКАЛЫ (CNPHS)

Ранее в рамках специализированной литературы уже неоднократно приводилось описание динамики неврологического статуса именно с позиции рассмотрения пациентов с АК. В частности, в контекстах данных описаний данный аспект, как правило, рассматривался в период после осуществления операций. (Егоров О.Е., 1999; Ларионов С.Н., 2002). На сегодняшний день имеется немало информации, в рамках которой проводится анализ осложнений, имеющих место в разрезе данного периода. При этом принимаются в расчет показатели декомпрессионных объемов краниовертебральных переходов, а кроме того формирования резервных пространств большой мозговой цистерны (Севостьянов С.В., 2002). Также в контексте работы данного типа выполнялся неоднократный анализ динамики проявлений такого рода в указанный период в условиях применения широкого спектра разновидностей материала. Речь идет о материале, используемом в процессе выполнения пластики ТМО Рашид И.М., 2004; Гуца А.О., 2010). Тем не менее, в процессе рассмотрения и оценки расстройств такого рода, а точнее, динамики таковых в контексте рассматриваемого периода авторы вышеуказанных материалов нередко базировались только лишь на ощущениях самих испытуемых. Ясно что эти ощущения далеко не всегда имели объективный характер, равно как и мнение медицинского специалиста, которое также имело преимущественное субъективный характер. Определения или, иначе говоря, критерии в данном контексте в таких источниках нередко обозначаются, как «без изменений», или «значительное улучшение», в конечном итоге можно считать имеющими относительный характер. Точная оценка с применением таковых представляется практически невозможной. Тестирование с применением методик АСВП, ССВП и ЭНМГ, осуществляемое после проведения операционного вмешательства на различных по длительности временных отрезках (в контексте как краткосрочного, так и долгосрочного периода), в конечном итоге мо-

гут считаться методиками, которые позволяют получить максимально точную информацию. В отличие от указных выше критериев, получаемая таким образом информация также имеет весьма объективный характер, что в значительной степени обуславливает целесообразность применения данного спектра методик в современной практике.

С учетом этого, в ходе данного исследования было принято решение о целесообразности применения шкалы CNPHS для анализа состояния людей с АК1 в контексте краткосрочного и долгосрочного периодов после проведения операционного вмешательства. Данная шкала подразумевает проведение также и исследование каждого случая еще до осуществления вмешательства операционного типа. При этом планировалось применять 18-бальную систему оценки. Полученная таким образом информация характеризовалась как исходные, базовые данные. В целях придания максимальной простоты всему процессу проведения анализа данного типа (в период до совершения операции) в ходе работы также применялись вышеуказанные определения стандартного типа, имеющие, как уже говорилось ранее, субъективный характер. В данном случае характеристика «с улучшением» применялась в тех ситуациях, когда по указанно шкале наблюдалось снижение значения более одного балла. В качестве такого рода примера в контексте данного исследования можно выделить больного с АК1 субкомпенсированного типа. Изначальный показатель по шкале до операционного вмешательства – 13 баллов, последующий показатель после практического осуществления такового – 10 баллов.

Критерий «без динамики» в данном случае использовался по отношению к тем ситуациям, в контексте которых показатель снижения не превышал значения в 1 балл. Также он применялся и при повышении на идентичную величину. В качестве примера в данном случае можно выделить больного с выявленной АК1, форма которой была охарактеризована как декомпенсированная. Изначальный показатель по шкале до операционного вмешательства – 17 баллов, последующий показатель после практического осуществления такового – 16 баллов.

Критерий, обозначаемый, как «с ухудшением» применялся в тех ситуациях, когда по указанно шкале наблюдалось повышение значения более одного балла. В качестве такого рода примера в контексте данного исследования можно выделить больного с АК1, изначальный показатель по шкале до операционного вмешательства, у которого составил – 15 баллов, последующий показатель после практического осуществления такового – 17 баллов. К сказанному ранее стоит добавить, что вышеупомянутые критерии оценочного типа, сами по себе имеющие субъективный характер, будучи примененными на практике вкупе с указанной оценочной шкалой, в конечном итоге позволили получить достаточно точные, объективные показатели, на базе которых оценивалось состояние пациента. Кроме того, не стоит сбрасывать со счетов то обстоятельство, что количественный характер полученных таким образом показателей в значительной степени облегчил такие процессы, как последующий анализ и обработка полученных данных.

В ходе данного исследования, помимо прочего было также выполнено изучение данных подвергнутых операционному вмешательству больных, до осуществления такового, а также – в постоперационный период. В рамках исследованных случаев ранее у таковых было установлено наличие АК1 компенсированного и декомпенсированного типа. Во всех случаях операционное вмешательство было осуществлено на базе клиники РСНПМЦН. В ходе осуществления такового применялся метод ИНОМ. Примерно в половине случаев данная технология использована не была (77 и 70 случаев). В ходе данной стадии работы 100% испытуемых разделили на 4 отдельные категории: I - с АК субкомпенсированного типа до осуществления вмешательства и с последующим осуществлением такового без применения технологии ИНОМ, II- с АК субкомпенсированного типа до осуществления вмешательства и с последующим осуществлением такового с применением технологии ИНОМ, III - с АК декомпенсированного типа до осуществления вмешательства и с последующим осуществлением такового без применения технологии ИНОМ, IV - с АК декомпенсированного типа до осуществления вмешатель-

ства и с последующим осуществлением такового с применением технологии ИНОМ. Показатели, полученные в разрезе краткосрочного отрезка времени после осуществления операционного вмешательства, были получены спустя 1 неделю после осуществления такового. В разрезе среднесрочной перспективы был использован отрезок, длительность которого составила 3 месяца. В разрезе долгосрочной перспективы был использован отрезок, длительность которого составила 12 месяцев. Результаты, полученные в ходе данного этапа исследования наглядно продемонстрированы ниже в данной работе.

При изучении показателей, полученных в разрезе краткосрочной временной перспективы относительно категории прооперированных без применения методики ИНОМ с выявленной ранее АК1 субкомпенсированного типа состояние, характеризующееся как «улучшение» согласно описанной выше системе критериев, было отмечено в 18 случаях (40% испытуемых). Аналогичный критерий был использован для характеристики состояния 20 случаев II категории испытуемых (46,5%). Несмотря на некоторые улучшения, в 60 и 53,5% случаев в рассматриваемых категориях испытуемых положительного эффекта, согласно полученным данным отмечено не было. Тем не менее, в разрезе данной временной перспективны и категорий испытуемых также не было отмечено и отрицательного эффекта.

При изучении показателей, полученных в разрезе краткосрочной временной перспективы относительно категории прооперированных без применения методики ИНОМ и с использованием таковой с выявленной ранее АК1 декомпенсированного типа состояние, характеризующееся как «улучшение» согласно описанной выше системе критериев, было отмечено в 8 и 13 случаях или 32 и 40,6%. Существенная часть испытуемых, включенных в данные категории, а точнее – показатели, полученные при обследовании таковых, характеризовались отсутствием прогрессивных показателей, которые свидетельствовали бы об улучшениях в рассматриваемой области. Относительно двух случаев каждой из этих категорий был также отмечен регресс показателей, или иначе говоря, ухудшение. Важно уточнить, что преимущественное

отсутствие динамики в указанный временной промежуток в случае со всеми 4 категориями испытуемых может быть охарактеризовано как типичное явление, свидетельствующее о наличии отклонений в сфере болевых мышечных рефлексов, которые имели место в области рубца. Данный рубец являлся естественным последствием проведенного ранее операционного вмешательства. Кроме того, отсутствие прогресса свидетельствовало также и об ирритации по данным ВП с последующим формированием отека реактивного типа.

В разрезе среднесрочной временной перспективы были получены показатели, свидетельствующие о существенном прогрессе в контексте анализа данных испытуемых всех 4 категорий. Однако главным образом это относилось к I и II категории: 24 и 28 случаев или 77,4 и 93,3%. Примечательно, что среди испытуемых I категории было выявлено сравнительно большее число испытуемых, показатели которых характеризовались отсутствием динамики. Это обуславливает целесообразность применения данной методики в контексте операционного воздействия при АК1, указанного выше типа. В I категории испытуемых отсутствие динамики было выявлено в 7 случаях, что в 3,5 раза больше, чем во II категории (22,6 и 6,75%). Результаты, полученные по III и IV категориям испытуемых, свидетельствуют о том, что в 10 и 13 случаях имеют место значительные улучшения (55,6 и 59,1%). В контексте данных категорий испытуемых также было выявлено отсутствие динамики в 8 и 7 случаях (44,4 и 31,8%). В данном случае необходимо уточнить что такое отсутствие изменений было вполне прогнозируемым, если принимать во внимание те показатели, которые были определены в разрезе данных категорий еще до осуществления операционного вмешательства. В двух случаях в каждой из рассматриваемых в данном контексте категорий испытуемых был также отмечен некоторый регресс, относительно изначально зафиксированных показателей. Нужно уточнить, что в этих случаях регресс имел место еще на первой стадии данного этапа исследования, о чем уже говорилось ранее.

Далее в ходе данного исследования был выполнен анализ показателей в долгосрочной перспективе (на период 12 месяцев). Результаты данной стадии работ позволили установить, что в контексте I категории испытуемых в 14 случаях имело место существенное улучшение. Аналогичный показатель во II категории испытуемых составил 15 случаев (66,7 и 93,8%). В разрезе изучения показателей испытуемых III и IV категорий было выявлено отсутствие положительной динамики в 7 случаях или 33,3%, что в 7 раз больше аналогичного показателя, выявленного в контексте II категории. Также в контексте III и IV категорий была выявлена положительная динамика показателей в 6 и 9 случаях (37,5 и 52,9%). Следует отметить также тот факт, что примерно в 50% случаев с III категории испытуемых имело место отсутствие прогресса показателей, установленных на предыдущих стадиях данного этапа исследований. Среди испытуемых, составивших IV категорию имел место гораздо меньший процент случаев, охарактеризованных отсутствием прогресса. В контексте данной категории отсутствие улучшений отмечалось в 35,3% случаев. В III и IV группе вновь было выявлено по 3 случая проявления регрессии первоначальных показателей. Выше уже говорилось о том, что в отношении этой категории испытуемых регресс показателей имел место изначально. По отношению ко всем 4 испытуемым был в конечном итоге применён метод костно-дуральной декомпрессии, а также метод резекции либо коагуляции миндалин. Однако это привело к формированию отека в области таковых. Также вмешательства описанного характера привели к развитию негативных отклонений ликвородинамического типа на уровне краниовертебрального перехода.

Таблица 6.1

Показатели динамики неврологического состояния больных АК 1 в краткосрочной перспективе

	Субкомпенсир.				Декомпенсир.			
	без ИОНМ n=45		с ИОНМ n=43		без ИОНМ n=25		с ИОНМ n=32	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m

С улучшением	18	40,0±3,6*	20	46,5±3,9*	8	32,0±2,8*	13	40,6±5,3*
Без динамики	27	60,0±5,5*	23	53,5±3,8*	15	60,0±7,4*	17	53,1±4,8*
С ухудшением	-	-	-	-	2	8,0±1,8	2	6,25±2,5
* - достоверность значений (p<0,001)								

Таблица 6.2

Показатели динамики неврологического состояния больных АК 1
В среднесрочной перспективе

	Субкомпенсир				Декомпенсир.			
	без ИОНМ n=31		с ИОНМ n=30		без ИОНМ n=18		с ИОНМ n=22	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
С улучшением	24	77,4±6,4*	28	93,3±7,4*	10	55,6±6,3*	13	59,1±6,3*
Без динамики	7	22,6±2,7*	2	6,67±2,5*	8	44,4±4,9*	7	31,8±5,8*
С ухудшением	-	-	-	-	2	11,1±1,9*	2	9,1±2,5
* - достоверность значений (p<0,001)								

Таблица 6.3

Показатели динамики неврологического состояния больных АК 1
В долгосрочной перспективе

	Субкомпенсир				Декомпенсир.			
	без ИОНМ n=21		с ИОНМ n=16		без ИОНМ n=16		с ИОНМ n=17	
	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m	Абс	% M±m
С улучшением	14	66,7±6,3	15	93,8±4,7	6	37,5±4,2	9	52,9±5,6
Без динамики	7	33,3±3,8	1	6,25±1,5	8	50,0±6,8	6	35,3±3,8
С ухудшением	-	-	-	-	2	12,5±2,6	2	11,8±2,8
* - достоверность значений (p<0,001)								

Согласно полученным данным, отмечалась статистически значимая динамика у пациентов, прооперированных без ИОНМ и с данным пособием (p<0,001). В результате парных сравнений в ходе post-hoc анализа было установлено статистически значимое “улучшение” и состояние “без динамики”

как на 7 сутки после операции, так и через 3 месяца и через 1 год от даты оперативного вмешательства ($p < 0,001$).

В конечном итоге, принимая во внимание показатели, полученные в ходе практического осуществления описанных выше исследований, было установлено, что в ситуациях, когда речь идет об АК1 субкомпенсированного типа, после практического осуществления операционного вмешательства негативной тенденции и явно выраженных процессов, связанных с регрессом показателей у подвергнутых этому воздействию людей не обнаруживается. Применение методики ИНОМ или отсутствие таковой в контексте проведения операции существенного значения не имеет и не оказывает негативного влияния на рассмотренные показатели. Тем не менее, при отказе от использования данной методики выявлен гораздо более существенный процент случаев, которые характеризуются отсутствием прогресса. При применении данной методики в случае с рассматриваемой здесь формой АК1 был выявлен лишь единичный случай отсутствия прогресса показателей. Столь значительная разница может быть объяснена прежде всего необходимыми, целесообразными объемами декомпрессии костного или косо-дурального типа в условиях постоянного мониторинга действий хирургического типа, выполняемых с применением вышеуказанной методики. Ввиду этого в подобных ситуациях применение таковой можно считать полностью целесообразным.

В случаях, когда АК1 характеризуется как декомпенсированная, прогресс был выявлен в значительно меньшем числе случаев, невзирая на использование технологии или отсутствие таковой в контексте осуществления хирургического вмешательства. Такую разницу можно объяснить главным образом тем, что в случае со второй формой АК, сама его форма характеризуется как более сложная. Нужно уточнить, что в 5 случаях в контексте второй категории испытуемых было отмечено отсутствие прогресса. В отношении данных испытуемых существовала необходимость дополнительного воздействия. Это воздействие, в частности, необходимо было выполнить в форме проведения процедуры дренирования кисты сирингомиелитического типа,

шунтирования вентрикулоперитонеального типа (в ситуации, при которой имел место ГГС). Согласно результатам, полученным в долгосрочной перспективе в 12 случаях испытуемым, включённым в I категорию, обнаруживалась потребность в проведении реоперации с осуществлением расширения в области имеющегося объема костно-дуральной декомпрессии. Также имела место потребность в осуществлении пластики методом ТМО. В случаях в обоими типами АК при применении ИНОМ потребность в проведении реоперации установлена не была. Это доказывает целесообразность и эффективность применения данной методики и свидетельствует о правильности определенных для применения методов лечения в целом.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Аномалия Киари I типа характеризуется разнообразной палитрой клинико-неврологических нарушений. Изучение данной патологии и усовершенствование диагностических и лечебных мероприятий способствует улучшению качества жизни пациентов и снижению рисков инвалидизации. Повсеместное внедрение современных методов нейровизуализации- МРТ и КТ идентифицируют показатель эктопии мозжечковых миндалин ниже уровня большого затылочного отверстия [4; 8; 73; 90]. В контексте большого числа исследований, проведённых ранее относительно рассматриваемой в данном случае темы, отражена роль анатомо-топографических нарушений при данной патологии [6; 83; 174; 181]. В патогенезе заболевания большое внимание уделяется ликвородинамическим расстройствам, обуславливающие функциональные нарушения структур краниовертебрального перехода, объективизация которых явилась базисом для разработки критериев нейрофизиологической диагностики и показаний к оперативному лечению АК I типа [7; 93; 98; 122; 168].

Однако, дилемма оперировать или наблюдать? -остается неоднозначной. В настоящее время многие исследователи придерживаются мнения, что хирургическое лечение АК I типа целесообразно выполнять малотравматичной и патогенетически обоснованной техникой вмешательства [83; 93; 118; 136]. В этой связи актуальным становится вопрос адекватного объема операции и риска реопераций при недостаточном объеме декомпрессии. Этот факт определил направление нашей научной работы с определением показаний к консервативному и хирургическому лечению при АК I типа, а также сравнительному анализу оперативной тактики с выбором объема декомпрессии на основе данных ИОНМ.

Для решения поставленных задач нами было исследовано 207 пациентов с аномалией Киари I типа (код МКБ - Q07.0), находившихся в клинике РСНПМЦН в 2015-2020 гг. Из них преобладали женщины -133 (64,3 %),

мужчин - 74 пациентов (35,7 %) ($p < 0,01$). Возрастной состав пациентов варьировал от 14 до 64 лет. Медиана возраста у женщин составила 34,0 лет (ДИ 95 % 31,62–36,18), а у мужчин медиана возраста была 25,5 лет (ДИ 95 % 24,48–29,33).

Использованная в нашем научном исследовании классификация аномалии Киари была предложена AANS в 1997 году. Данная классификация сочетала клиничко-неврологический симптомокомплекс, наблюдавшийся при эктопии церебеллярных миндалин и нижних отделов стволовых структур; при этом в исключаяющие критерии были включены люмбальное менингоцеле и окципито-цервикальное менингоцеле, диагностированное на МРТ исследовании [26; 73].

Основанием для установления диагноза аномалии Киари 1 типа было принято обнаружение такого отклонения, как эктопия мозжечковых миндалин ниже уровня (БЗО) на 5 и более мм, а также сочетания дистопии с сирингомиелией [66; 94; 103; 163].

В первом блоке нашего исследования мы изучили особенности клиничко-неврологических расстройств у пациентов с АК1 в зависимости от данных нейровизуализации. Во многих литературных источниках отмечено, что клиническая картина АК1 весьма разнообразна и складывается из субъективных и объективных симптомов, причем удельный вес именно субъективных очень высок [79;148]. В этой связи мы проанализировали отдельно субъективные и объективные расстройства у пациентов с АК1, исходя из показателя, характеризующего степень эктопии мозжечковых миндалин ниже уровня БЗО. Все пациенты были распределены на 4 группы: первую группу составили 17 испытуемых с показателем эктопии 0-5 мм, вторую - 75 испытуемых с показателем эктопии 0,6-1 см, третью - 84 испытуемых с показателем эктопии 1,1-1,5 см, четвертую 31 испытуемый с показателем эктопии свыше 1,5 см.

Было выявлено, что субъективные клинические симптомы у больных с АК 1 типа имели различную степень выраженности и слабо коррелировали в

зависимости от показателя смещения миндалин ($r_{xy}=0,274$ -связь имела прямую направленность и слабую тесноту по шкале Чеддока, $p=0,04$). Большинство 76,5 % ($p<0,05$) больных данной группы беспокоила головная боль шейно-затылочной локализации, связанная с положением головы. Минимальная эктопия характеризовалась преобладанием вестибулярных - 76,0 % и вегетативных расстройств - 58,8 % случаев, тогда как умеренное опущение миндалин сопровождалось у большинства пациентов вестибулярными - 62,3 % и чувствительными нарушениями с болями и онемением в конечностях у 89,3 %. Субъективное сочетание координаторных, бульбарных и чувствительных расстройств выявлялось у пациентов с выраженной эктопией миндалин мозжечка при АК 1 типа в 73,8 %, 29,8 % и 83,3 % случаев соответственно. При грубом опущении церебеллярных миндалин более 15 мм по данным МРТ определялись значительные чувствительные нарушения в виде онемения тела - 80,6 % и онемения конечностей - 87,0 %. На двигательные расстройства в виде слабости конечностей жаловались 58 % пациентов; субъективные бульбарные расстройства – чувство комка в горле и затруднение глотания испытывали 45,2 % и 25,8 % пациентов ($p<0,05$).

При анализе объективных неврологических расстройств у пациентов с минимальной эктопией миндалин обнаруживался нистагм горизонтальный в 41,1 % случаев наряду с явлениями динамической атаксии - 35,3 % случаев. При умеренной степени эктопии характерным симптомом был нистагм “бьющий вниз” - 36,0 %, а признаки координаторных расстройств в виде динамической атаксии отмечались в половине случаев. Для выраженной эктопии миндалин в структуре объективных расстройств преобладали чувствительные нарушения по сегментарному типу в виде “куртки” у 26,2 % пациентов, симптомы поражения каудальных нервов в виде дисфагии и пареза неба наблюдались в 23,8 % и 25,0 % случаев соответственно. При грубой дистопии миндалин двигательные нарушения по типу вялого верхнего парализа обнаружены у 38,7 % обследованных, бульбарные симптомы присутствовали у более, чем 30 % пациентов. Выявленные объективные неврологические

симптомы имели прямую корреляционную связь со степенью эктопии миндалин мозжечка от линии Чемберлена ($r_{xy}=0,746$ -связь имела значительную тесноту по шкале Чеддока, $p<0,001$).

Таким образом, подробный анализ субъективных и объективных симптомов в зависимости от показателя смещения миндалин мозжечка выявил прямую связь между наличием неврологических нарушений и размером смещения. Однако, следует отметить, что наличие субъективных расстройств не всегда имело подтверждение при объективном неврологическом исследовании (разница по некоторым показателям достигала 45 %).

На следующем этапе нашего исследования, основываясь на данных МРТ, мы проанализировали субъективные и объективные неврологические расстройства у 68 (32,8 %) пациентов с АК I типа и обнаруженной сирингомиелией. Указанные больные были разделены на группы в зависимости от локализации сирингомиелитической полости – шейную - 39, грудную - 8 и смешанную форму - 21 пациент.

Сравнительный анализ показал, что у больных I группы преобладали субъективные чувствительные и двигательные расстройства в верхних конечностях и плечевом поясе в 56,4 % случаев, тогда как у пациентов II группы обнаруживались чувствительные нарушения в теле - 37,5 % и симптомы слабости и нестабильности в нижних конечностях у половины пациентов данной группы. Доминирование бульбарных субъективных симптомов в виде затруднения глотания и поперхивания (47,6 % и 38,1 % соответственно) у больных III группы определялось при распространенной сирингомиелии в верхних шейных отделах по C₁-C₂ и, по нашему мнению, было обусловлено реактивным раздражением продолговатого мозга сирингомиелитической кистой. Наличие сирингомиелитической кисты имело прямую корреляционную связь с выраженностью субъективных неврологических расстройств, связь средней частоты по шкале Чеддока определялась у пациентов I и III групп ($r_{xy}=0,545$; $p<0,05$).

При исследовании объективных неврологических симптомов мы обнаружили, у больных с сирингомиелией в I группе координаторные нарушения определялись в 12 (30,8 %) случаев, тогда как при смешанной форме сирингомиелии данные расстройства определялись у половины пациентов - 52,4 %. Нарушение функций продолговатого мозга с явлениями дисфагии и пареза неба отмечалось у 25,6 % больных I группы и 33,3 % пациентов III группы, во II группе подобных больных не определялось. Наиболее широкое распределение по обследуемым группам имели объективные чувствительные расстройства в виде “куртки” и “полукуртки” в I группе у 33,3 % больных, по III группе - у 42,9 % пациентов. Корреляционная связь заметной частоты ($r_{xy}=0,705$; $p<0,05$) была обнаружена между объективной картиной неврологических нарушений и наличием сирингомиелитической полости в шейном отделе или распространенной сирингомиелией, тогда как при изолированной грудной форме подобных корреляций выявлено не было.

На дальнейшем этапе нашего клинического исследования, контексте выполненного в ходе данной работы анализа нейровизуализационного типа в 44 случаях была выявлена гидроцефалия параллельно с АК1. В 42 случаях из этого числа был также обнаружен гипертензионно-гидроцефальный синдром. Еще в 2 случаях с пожилыми пациентами – выявлена нормотензивная гидроцефалия. Анализ субъективных расстройств показал подавляющее присутствие общемозговых жалоб- головная боль 49,0 % и головокружения - у 90,5 % пациентов. В контексте сравнения с АК1, не сопровождающейся патологиями, наибольшее число различных нарушений субъективного типа, имеющих, как глазное, так и бульбарное происхождение в ходе работы было выявлено в категории испытуемых с установленной ранее гидроцефалией 47,6 % и 42,9 %. Отклонения в сфере работы двигательной системы, выраженные в форме слабости в ногах в ходе работы, были выявлены главным образом среди испытуемых II категории (61,9%). Относительно отклонений в сфере чувствительности, обе категории испытуемых продемонстрировали примерно равные показатели. Была обнаружена прямая корреляционная

связь, средней частоты по шкале Чеддока ($r_{xy}=0,545$; $p<0,05$) между выраженностью субъективных симптомов и наличием ГГС по данным МРТ.

При исследовании объективных нарушений у пациентов с наличием ГГС преобладали двигательные расстройства в виде спастического тетрапареза и нижнего парапареза у 42,9 % и 28,6 % соответственно. Столь существенное значение показателя, характеризующего наличие отклонений спастического типа среди испытуемых с установленным ранее ГГС позволяет сделать вывод о наличии сопутствующего отклонения в области показателей проводимости пирамидных путей на уровне перекреста пирамид, а также внутренней капсулы. Наличие тетрапареза спастического типа в контексте данного исследования позволило сделать вывод о наличии сопутствующего отклонения, выраженного в нарушении проводимости на уровне краниовертебрального перехода. Одновременно с этим, гемипарез аналогичного типа был выявлен в тех случаях, когда имело место отклонение, выраженное в форме нарушения выше расположенных структур. Также было выявлено, что имеет место корреляция между показателями нарушений функциональности в области моторных путей и отклонений в сфере ликворообращения ($r_{xy}=0,725$, $p<0,001$).

Важно отметить, что у всех обследованных пациентов в клинической картине преобладали субъективные расстройства над объективными, причем субъективные нарушения имели меньшую корреляционную связь с анатомическими нарушениями по данным МРТ- особенно, со степенью эктопии церебеллярных миндалин ($r_{xy}=0,512$, $p<0,05$).

На основании вышеуказанных результатов субъективных и объективных неврологических расстройств, нами выделено 4 ведущих клинических синдрома у пациентов с аномалией Киари 1 типа: мозжечковый-63(30,4 %), сирингомиелитический - 68 (32,8 %), пирамидный - 27 (13,0 %), бульбарный - 39 (18,8 %), у 10 (4,8 %) пациентов преобладающий синдром выявить не удалось.

В последующих блоках нашей научной работы мы анализировали и интерпретировали данные исследований пациентов с АК 1 типа, опираясь на преобладающий клинический синдром.

Для решения следующей задачи нашей научной работы всем пациентам с АК 1 типа на дооперационном этапе мы провели исследование вызванных потенциалов мозга-АСВП, ССВП, ЭНМГ и выделили характерные нейрофизиологические критерии в зависимости от ведущего клинического синдрома.

Мы обнаружили, что для мозжечкового синдрома (63 пациента) было характерно достоверное повышение амплитудных показателей пиков PIII и PV до $4,25 \pm 0,25$ мкВ ($p < 0,01$) относительно ранее определенных нормальных показателей. Это приводит к возникновению несовпадений с существующими на данный момент общими представлениями, которые имеют место в области исследования такого явления, как депрессия показателей, характеризующих амплитуду при АСВП у пациентов с выявленной патологией в области стволовых структур. Мы считаем, что рост показателей, характеризующих амплитуду компонентов III среди больных с выявленным синдромом указанного типа, в конечном итоге свидетельствует о наличии функциональной ирритации стволовых структур. Таковая возникает на уровне верхнего оливарного комплекса. Исследования, проведенные в области показателей ССВП в условиях стимулирующего воздействия на срединный и большеберцовый нерв, позволили определить рост показателей, характеризующих уровень латентности компонентов N13 и N30 в категории испытуемых с выявленным ранее синдромом мозжечкового типа. Данное явление нередко сопровождалось повышением показателей, характеризующих промежутки между пиками N13-N20 (64 % испытуемых) и N30-P37 (55 % испытуемых). Это позволило прийти к выводу о том, что имеет место минимизация значений, характеризующих показатели афферентации на цервикальном уровне и далее продолговатый мозг – таламус-кора с тенденцией к минимизации показателей постсинаптической активации ядер продолговатого мозга. Согласно

результатам, полученным благодаря проведению процедуры ЭНМГ, было установлено, что среди испытуемых с синдромом мозжечкового типа имеют место некоторые отклонения от нормы в области показателей СПИ эфф. В частности, эти показатели характеризуются как сравнительно минимальные по сравнению с нормальными значениями (в контексте нервов лицевого, а также языкоглоточного типа). Показатели, характеризующие величину амплитуды М-ответа при этом, имеют более-менее постоянный характер и соответствуют нормам. Мы считаем, что незначительное снижение показателей СПИ эфф в области лицевого и языкоглоточного нерва при сравнительном постоянстве показателей, характеризующих амплитуду М-ответа означает наличие функционального вовлечения структур варолиевого моста и продолговатого мозга при наличии синдрома рассматриваемого типа. Возникновение волн патологического типа в области лицевого нерва вероятно коррелирует с отклонениями, которые имеют место и мостомозжечковом уровне. Эти нарушения имеют прежде всего ирритативный характер.

Анализ результатов изменений ВП у 39 пациентов с клиническими проявлениями бульбарного синдрома показал, что по данным АСВП отмечалась достоверная редукция амплитудных значений пиков PIII и PV до $0,262 \pm 0,04$ и $0,368 \pm 0,06$ мкВ соответственно, в 24 % случаев наличие компонентов PIII и PV выявлено не было (относительно контрольной группы).

Также в ходе работы было установлено, что показатели интервалов между пиками PIII-PV и PI-PV у испытуемых с бульбарным синдромом увеличились почти на 100 по сравнению с нормой. Это позволяет сделать вывод, что имеют место существенные отклонения, которые имеют место в области проводимости в контексте симптоматики синдрома рассматриваемого типа относительно испытуемых с АК1 в области нижнего моста и среднего мозга. При этом нередко имеет место возникновение асимметрии, а также диссоциированное вовлечение понтомезенцефальных структур на функциональном уровне. Расширение межпиковых латентностей N13-N20 до 8,0 мс и N30-P37 до 17,8 мс ($p < 0,01$) при ССВП в условиях стимуляции нервов большеберцового и срединного

типа среди лиц с установленным ранее синдромом бульбарного типа свидетельствуют о снижении показателей, характеризующих показатели проводимости на пресинаптическом уровне ядер продолговатого мозга с минимизацией показателей активности таковых. Снижение показателей интенсивности, характеризующих показатели афферентной проводимости на понтомедуллярном уровне при бульбарном синдроме, сопровождалось также отклонениями в области таламокортикальной проводимости. Наиболее информативным исследованием в объективизации бульбарного синдрома явилось ЭНМГ, при котором отмечалось достоверное снижение СПИ по языкоглоточному нерву до $20,8 \pm 2,6$ м/с, а также умеренное замедление СПИ по срединному и большеберцовому нерву $42,7 \pm 1,7$ м/с ($p < 0,05$). Данные изменения, по нашему мнению, соответствовало существенным отклонениям в области показателей проводимости на уровне ядер продолговатого мозга с вовлечением перекреста пирамидных путей. Информация, полученная посредством применения технологии ЭНМГ, сделала возможным выполнение последующей комплексной, точной, всесторонней оценки состояния больных с указанным выше синдромом даже в тех случаях, когда болезнь находилась в субклинической стадии.

При исследовании 27 пациентов с клиническими проявлениями пирамидного синдрома характерной особенностью АСВП явилась затянутость и расширение межпиковых интервалов RIII-PV и PI-PV до $3,48 \pm 0,14$ и $4,75 \pm 0,20$ мс ($p = 0,05$) соответственно. Данное явление весьма существенно отличалось от установленных значений. По нашему мнению, этот факт указывал на распространенное замедление проводимости на понтомедуллярном уровне, имеющее билатеральный характер. Явления ирритации эфферентных путей также могли свидетельствовать о пирамидной недостаточности, которая в большинстве случаев развивалась на фоне гипертензионно-гидроцефального синдрома. При оценке данных ССВП отмечалась тенденция к затягиванию межпиковых интервалов N13-N20 и N9-N20 до $6,4 \pm 0,4$ мс и $10,8 \pm 0,6$ мс соответственно в группе больных с пирамидным синдромом до-

стостверно относительно контроля. Это свидетельствовало о том, что пирамидный синдром при АК 1 по данным ССВП характеризовался замедлением проводимости в центральных отделах соматосенсорной системы головного мозга. Задержка афферентации на понтомедуллярном уровне при данном синдроме была мало ожидаемым фактом в сочетании с двигательными расстройствами, что, по нашему мнению, обусловлено распространенными функциональными нарушениями проводящих систем на уровне продолговатого мозга. При ЭНМГ исследовании больных с пирамидным синдромом отмечалось снижение СПИ эфферентной при стимуляции нервов верхних и нижних конечностей. Значения скорости моторного поведения были достоверно снижены по срединному и большеберцовому нервам с 2-х сторон до $42,6 \pm 1,4$ м/м и $30,5 \pm 2,5$ м/с соответственно. Редукция амплитуды мышечных ответов по n. medianus et n. tibialis имела достоверные отличия от группы контроля. То есть, ЭНМГ данные при пирамидном синдроме у больных с АК 1 указывали на нарушение эфферентной проводимости на надсегментарном уровне с преимущественным вовлечением проводниковых моторных путей на уровне нижнего моста и продолговатого мозга.

Наше исследование ВП у 68 пациентов с сирингомиелитическим синдромом по данным АСВП выявило достоверное ($p < 0,05$) расширение межпиковых интервалов RIII-PV ($2,42 \pm 0,14$ мс) и PI-PV ($4,61 \pm 0,21$ мс) относительно установленных значений. В основном изменения такого рода отмечаются в контексте показателя, который характеризует интервал PI-PV. Мы считаем, что доминантный характер симметричного по своему характеру увеличения показателей данного типа у испытуемых с выявленным ранее синдромом сирингомиелитического типа свидетельствует о снижении показателей проводимости на уровне понтомезенцефальных структур, а повышение показателей амплитуд компонентов RIII и PV в свою очередь свидетельствует о наличии отклонения ирритативного типа в области верхнего оливарного комплекса и мезенцефальных структур. По данным ССВП при сирингомиелитическом синдроме наиболее флюктуабельными оказались параметры МПИ N22-

N30, N30-P37, N22-P37 с расширением данных латентностей. Значения N22-N30 были увеличены до $18,8 \pm 2,3$ мс при локализации сирингомиелитической кисты в грудном и шейно-грудном отделах спинного мозга. Наличие изолированной сирингомиелии в шейном отделе характеризовалось достоверным относительно здоровых лиц расширением МПИ N22-P37 до $24,4 \pm 1,05$ мс с явлениями асимметрии по сторонам. Полученные данные ССВП при сирингомиелитическом синдроме свидетельствовали о нарушении сегментарной афферентации на уровне шейного и поясничного отделов, указывали на функциональную недостаточность проксимальных отделов спинномозговых корешков и задних отделов спинальных структур на данных уровнях. При проведении стимуляционной ЭНМГ изолированное снижение СПИэфф языкоглоточного нерва в 42 % случаев наблюдалось при расположении кисты на уровне верхних шейных сегментов C₁-C₂ и свидетельствовало о реактивных ирритативных процессах. Снижение СПИ и амплитуд мышечных ответов по моторным волокнам срединного нерва имело достоверный асимметричный характер по сравнению с контролем более чем в два раза. Нередко в группе больных с сирингомиелией мы регистрировали феномен патологических волн фибрилляций, отмеченный в покое и при стимуляции срединного нерва у 30 (38 %). Обнаруженные изменения ЭНМГ показателей при сирингомиелитическом синдроме свидетельствовали о смешанных сегментарных нарушениях на уровне шейного отдела, часто с вовлечением передних спинальных структур. Проводниковые нарушения, преобладающие в нижних конечностях, были обусловлены функциональными нарушениями как на уровне шейно-грудного отдела спинного мозга, так и замедлением понтомедуллярной проводимости.

Для решения третьей задачи в ходе работы была использована методика дискриминантного анализа. Использована она была для того, чтобы определить вероятностный показатель, характеризующий возможность оперативного исхода лечения у пациентов с АК1, без наличия осложнений сопутствующего типа. При этом принимался в расчет показатель, характеризую-

ший эктопию мозжечковых миндалин. Кроме того, учитывался и довольно широкий спектр показателей амплитудного и латентно-компонентного типа (в разрезе компонентов вызванных потенциалов-АСВП, ССВП и ЭНМГ). Последние показатели были выявлены на стадии диагностики, проведенной до начала операционных вмешательств. Далее была создана модель диагностического типа. Выглядела она следующим образом (1)

$$Y_{\text{опер}} = -8,328 + 0,302 * X_{\text{экт}} + 1,667 * X_{\text{р3-р5}} \quad (1),$$

где $Y_{\text{опер}}$ - дискриминантная функция, характеризующая вероятность операции у пациентов с мозжечковым синдромом при АК 1 типа,

$X_{\text{экт}}$ - степень эктопии миндалин (мм),

$X_{\text{р3-р5}}$ - латентность межпикового интервала P3-P5 при АСВП.

Константа дискриминации в данном случае определялась посредством применения формулы среднеарифметическое центроидов (сумма/2), или же

$$КД = (1,259 - 2,698) / 2 = -0,719 \quad (2)$$

При значении функции выше -0,719 человек находится в зоне риска

На дальнейшем этапе нашего научного исследования мы провели клиничко-нейрофизиологические сопоставления по данным субъективных, объективных неврологических расстройств и нейрофизиологических нарушений. Результатом указанного анализа явилось составление количественной клиничко-нейрофизиологической шкалы (CNPHS) оценки тяжести функционального дефицита и выбора лечебной тактики при АК 1 типа. Преимуществами CNPHS явилась возможность количественной оценки степени неврологического дефицита, идентификация ведущего клинического синдрома - мозжечкового, бульбарного, пирамидного и сирингомиелитического, и главное, определение адекватной лечебной тактики в каждом индивидуальном случае. Ее применение значительно облегчало выбор консервативной либо оперативной тактики, не опираясь исключительно на данные нейровизуализации.

На основании предложенной шкалы решение вопроса объема хирургического вмешательства имело оптимальный характер с реальной информацией о вероятности регресса неврологического дефицита после операции.

На этапе оперативного лечения пациентов с АК 1 мы проанализировали количественные результаты мультимодального протокола данных ИОНМ для определения объема хирургического вмешательства.

При определении субкомпенсированной формы АК 1 по данным CNPHS у 43 пациентов с неосложненной формой АК 1 типа проведена только костной декомпрессии краниовертебрального перехода с применением ИОНМ. Реакция повышения амплитуд компонентов PIII и PV при базовых значениях АСВП характеризовала ирритативные нарушения при АК1 на уровне стволовых структур. Изменение данных параметров около 30 % от исходных значений в сторону нормализации, рассматривалась нами как положительная динамика функционального состояния стволовых структур.

Нами проведена оценка нормализации отклонений амплитудных показателей компонента PIII при костной декомпрессии методом ROC-анализа. Площадь под полученной ROC-кривой (AUC) составила $0,81 \pm 0,35$ (95 % ДИ: 0,78–0,85), имеющая место корреляция имеет весомый характер с позиции статистики ($p=0,004$). Показатель, характеризующий амплитудное значение PIII в точке cut-off составило 0,29 мкВ. У пациентов с амплитудой 0,29 мкВ и ниже отмечалась высокая вероятность восстановления неврологического дефицита, то есть объем костной декомпрессии был достаточный.

Характер связи между латентными параметрами ССВП у 59 пациентов с декомпенсированной формой АК 1 типа по данным CNPHS имел стойкое значение. Всем указанным пациентам была выполнена костно-дуральная декомпрессия с пластикой ТМО с применением ИОНМ. По данным ИОНМ в результате ROC-анализа мы получили пороговое значение латентностей МПИН13-N20, N30-P37, определяющего адекватный объем костно-дуральной декомпрессии, которое составило 7,55 мс и 14,6 мс соответственно ($p<0,05$). У пациентов с МПИН13-N20 7,55 мс и МПИ N30-P37 14,6 мс и ниже мы наблюдали положительный послеоперационный результат.

У 7 пациентов с АК 1 типа проведена мобилизация миндалин мозжечка с их последующей резекцией с применением ИОНМ. Обращает внимание

факт, что амплитуды компонентов АСВП чувствительно реагировали на коагуляцию резким повышением показателей более, чем в 2 раза до 0,55–0,58 мкВ. Данный факт указывал на ирритативные процессы стволовых структур и требовал немедленной остановки хирургических манипуляций до редукции компонентов РШ и РV до базовых значений. Депрессия компонентов РШ и РV при резекции миндалин, отмечены у 2 пациентов. Пороговое значение амплитуд данных показателей АСВП, по нашим данным, характеризующих гипоксические нарушения составило 0,20 мкВ, стойкая экспозиция которого в послеоперационном периоде давала неврологический дефицит. В связи с этим, мы считаем, что при пороговых значениях амплитуд РШ и РV менее 0,20 мкВ хирургические манипуляции стоит прекратить и ограничиться уже имеющимся объемом резекции. Следует отметить, что рассчитанные нами точки cut-off показателей ИОНМ обладали информационной ценностью в определении адекватного объема декомпрессии краниовертебрального перехода без риска развития неврологического дефицита и снижали вероятность повторной операции.

Для решения следующей поставленной задачи мы проанализировали послеоперационные результаты у пациентов в субкомпенсированной и декомпенсированной форме АК 1 типа, оперированных с применением ИОНМ - 77 пациентов и без данного пособия - 70 пациентов. Сравнивая баллы CNPHS в до и отдаленном послеоперационном периоде, мы обнаружили отсутствие отрицательных послеоперационных результатов при субкомпенсированной форме АК1, невзирая на применение технологии ИНОМ или отсутствия таковой. Однако отсутствие прогресса в данном случае чаще имело место в тех случаях, когда данная телеология использована не была. При применении данной методики в случае с рассматриваемой здесь формой АК1 был выявлен лишь единственный случай отсутствия прогресса показателей. Столь значительная разница может быть объяснена прежде всего необходимыми, целесообразными объёмами декомпрессии костного или косо-дурального типа в условиях постоянного мониторинга действий хирургического типа, выполняемых с при-

менением вышеуказанной методики. Ввиду этого в подобных ситуациях применение таковой можно считать полностью целесообразным.

В случаях, когда АК1 характеризуется как декомпенсированная, прогресс был выявлен в значительно меньшем числе случаев, невзирая на использование технологии или отсутствие таковой в контексте осуществления хирургического вмешательства. Такую разницу можно объяснить главным образом тем, что в случае со второй формой АК, сама его форма характеризуется как более сложная. Нужно уточнить, что в 5 случаях в контексте второй категории испытуемых было отмечено отсутствие прогресса. В отношении данных испытуемых существовала необходимость дополнительного воздействия.

Согласно результатам, полученным в долгосрочной перспективе в 12 случаях испытуемым, включённым в I категорию, обнаруживалась потребность в проведении реоперации с осуществлением расширения в области имеющегося объема костно-дуральной декомпрессии. Также имела место потребность в осуществлении пластики методом ТМО. В случаях в обоими типами АК при применении ИНОМ потребность в проведении реоперации установлена не была. Это доказывает целесообразность и эффективность применения данной методики и свидетельствует о правильности определенных для применения методов лечения в целом.

Таким образом, проведенные нами исследования показывают, что генез неврологических расстройств при аномалии Киари 1 типа зависит не только исключительно от механического фактора-наличия смещения миндалин по данным КТ и МРТ-исследования, но и обусловлено сложной морфо-функциональной перестройкой структур краниовертебрального перехода, что выявляется при динамическом исследовании вызванных потенциалов мозга в до-, интра- и послеоперационном периоде. При этом классические феномены ирритации и ишемии имеют четкое отражение при мультимодальном нейрофизиологическом исследовании. Важно отметить, что использование интраоперационного мониторинга с динамическим наблюдением функции стволовых и

спинальных структур позволяет индивидуально определить объем оперативного вмешательства, улучшить результаты хирургического лечения и значительно снизить риск реопераций у пациентов с аномалией Киари 1 типа.

ВЫВОДЫ

1. Неврологические расстройства при аномалии Киари 1 типа носят варибельный субъективный и объективный характер и не всегда коррелирует со степенью эктопии мозжечковых миндалин ниже уровня БЗО. В клинической структуре аномалии Киари 1 типа можно выделить 4 ведущих синдрома – синдром синдрома синдрома синдрома (32,8 %), мозжечковый (30,4 %), бульбарный (18,8 %) и пирамидный (13,0 %), которые обусловлены компрессионными нарушениями стволовых структур и ликвородинамическими нарушениями на уровне краниовертебрального перехода.

2. При синдроме синдрома по данным МРТ в клинической картине преобладают мозжечковый и синдром синдрома, обусловленные эктопией миндалин мозжечка, и в большей степени нарушением ликворообращения на уровне шейного отдела. Доминирование синдрома синдрома синдрома наблюдается у 100 % пациентов с локализацией синдрома синдрома в грудном отделе. Варибельность клинических синдромов у больных с шейно-грудной формой синдрома синдрома - бульбарный, пирамидный, синдрома синдрома была обусловлена протяженностью синдрома синдрома синдрома. Преобладание расположения кисты на верхне-шейном либо нижне-грудном уровне, а также ее смещением вперед парацентрально формировало переднего спинального синдрома в 19,0 % случаев.

3. Вызванные потенциалы мозга обладают высокой информативностью при определении функциональных нарушений стволовых и спинальных структур при АК 1 типа. Классические симптомы “ирритации” сопровождаются повышением амплитуд компонентов RIII и RV до 0,30-0,35 мкВ по данным АСВП, тогда как симптомы “ишемии” характеризуются депрессией данных компонентов до 0,18-0,20 мкВ.

4. ССВП имеют большую диагностическую ценность для объективизации нарушения проводимости по спинальным структурам, при этом глуби-

на функциональных нарушений напрямую коррелировала с увеличением латентных периодов межпиковых интервалов не только на шейном уровне (N13-N20 до 8,9 мс), но и сенсорной коре головного мозга (N9-N20 - 16,8 мс), особенно при наличии сирингомиелических полостей на цервикальном уровне.

5. ЭНМГ-исследование языкоглоточного нерва при с АК 1 типа позволяет прогнозировать риск развития каудальных нарушений. У пациентов значениями СПИ в точке cut-off 21,5 м/с и пороговыми значениями амплитуд М-ответа 1,01 мкВ и ниже отмечался повышенный риск развития бульбарных расстройств. Депрессия амплитудных показателей и снижение СПИ свидетельствуют о наличии корреляции ($p < 0,05$) с развитием бульбарного синдрома в параллели с АК1, независимо от наличия или отсутствия симптоматики.

6. Наибольшую сложность в определении выбора консервативных или хирургических методов лечения представляют неосложненные формы АК 1 типа. Построение прогностической модели с включением в нее степени эктопии миндалин мозжечка и показателя межпикового интервала PIII-PV может достоверно определить высокую или низкую вероятность риска проведения оперативного вмешательства.

7. Применение ИОНМ позволяет динамически наблюдать функциональное состояние ствольных и спинальных структур с выбором адекватного объема костной или костно-дуральной декомпрессии с пластикой ТМО. В 55,8 % случаев отмечалась нормализация показателей ВП на 30 % от базовых, что позволило ограничиться костным объемом декомпрессии без вскрытия ТМО или резекции миндалин мозжечка.

8. Положительная динамика неврологических расстройств в послеоперационном периоде у пациентов с субкомпенсированной формой АК 1 типа достоверно улучшается независимо от применения ИОНМ на этапах операции. Отсутствие динамического нейрофизиологического наблюдения в группе больных с декомпенсированной формой АК 1 типа увеличивает число результатов “без динамики”, что в 27,4 % случаев приводит к необходимости

повторной операции. Применение ИОНМ при декомпенсированной форме АК 1 типа позволяет исключить риск повторных вмешательств на уровне краниовертебрального перехода.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При обследовании больного АК 1 типа необходимо обязательное проведение МРТ и мультимодального нейрофизиологического исследования ВП для определения функционального состояния структур краниовертебрального перехода.

2. Применение клинико-нейрофизиологической шкалы CNPHS целесообразно для выбора ведущего клинического синдрома, степени компенсированности заболевания, консервативной или хирургической тактики лечения.

3. При проведении ИОНМ рекомендуется динамическое наблюдение показателей АСВП и ССВП, а также α -ЭМГ на каждом этапе операции с момента кожного разреза, костной декомпрессии, вскрытия и пластики ТМО и резекции миндалин для решения вопроса достаточного объема декомпрессии в момент операции.

4. При появлении реакции раздражения стволовых структур с повышением амплитуд компонентов АСВП вдвое от базового значения предлагается остановить манипуляции до нормализации показателей во избежание нарушения функции ствола мозга.

5. Динамическое наблюдение амплитудных параметров АСВП на интракраниальном этапе коагуляции снижает риск развития ишемических нарушений стволовых структур, при резкой депрессии компонентов RIII и RV рекомендуется остановить ход операции и ограничиться текущим объемом хирургического вмешательства.

6. С целью оценки эффективности результатов оперативного лечения рекомендуется проведение исследования вызванных потенциалов по мультимодальному протоколу на 7 сутки, через три месяца и 1 год после операции.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абулгатина, А. С. Клинико-генеалогическое и молекулярно-генетическое изучение синингомиелии в Республике Башкортостан*: автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.13 / Абулгатина Аниса Саматовна. - Уфа, 2006. - 23 с.
2. Ахатов, Т. А. Магнито-резонансная томография при аномалии Киари / Т. А. Ахатов, С. А. Белов, А. К. Кравцов, В. О. Панов, И. Ю. Сачкова // Нейрохирургия. – 1999. - №2. – С. 31-35.
3. Ахмедиев, Т. М. Диагностика и хирургическое лечение гидроцефалии у детей со спинальными дизрафиями // Нейрохирургия и неврология Казахстана. – 2019. - №2 (55). - С. 75-76.
4. Ахмедиев, Т. М. Клиническая семиотика гидроцефалии у детей с миелодисплазиями / Т. М. Ахмедиев, Г. М. Кариев, М. М. Ахмедиев // XVIII Всерос. науч.-практич. конф. «Поленовские чтения». – Сб. материалов. – СПб, 2019. - С. 81.
5. Бадалян Л. О. Клиническая электронейромиография : рук. для врачей / Л. О. Бадалян, И. А. Скворцов. – М.: Медицина, 1986. – 367 с. С.156-162.
6. Благодатский, М.Д. О клинических вариантах аномалии Арнольда-Киари у взрослых / М. Д. Благодатский, С. Н. Ларионов, В. А. Шантуров // Журн. невропатол. и психиатр.им. С. С. Корсакова. -2001. - №6. - С. 73-77.
7. Валиулин, М. А. Мальформация Киари тип I – концепция патогенеза / М. А. Валиулин, С. Н. Ларионов, А. Б. Яковлев, А. И. Вельм // материалы III Съезда нейрохирургов России. - Спб., 2002. - С. 711-712.
8. Веселовский, В. П. Клиническая классификация вертеброневрологических синдромов / В. П. Веселовский, А. П. Ладыгин, О. С. Кочергина // Неврологический вестник. - 1995. - Т. XXVII, вып.3-4. - С. 45-50.

9. Ветрилэ, С. Т. О патогенезе повышения внутричерепного давления у детей и подростков при краниовертебральной патологии / С. Т. Ветрилэ, С. В. Колесов, А. К. Морозов, В. В. Банаков // Вопросы нейрохирургии. - 2000. - №1. - С. 16-18.

10. Воронов, В. А. Особенности вестибулярной функции при аномалии Киари I: автореф. дис. ... канд.мед.наук : 14.00.04 / Воронов Виктор Алексеевич. - Спб., 2009. – 23 с.

11. Воронов, В. Г. 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, Н. В. Гоголев, А. А. Иванов // Нейрохирургия и неврология детского возраста. - 2010. - №1. - С.9-21.

12. Гайдар, Б. В. Транскраниальная доплерография в нейрохирургии / Б. В. Гайдар, В. Б. Семенютин, В. Е. Парфенов, Д. В. Свистов. - СПб. : Элби, 2008. – 281 с.

13. Гнездицкий, В. В. Вызванные потенциалы мозга в клинической практике / В. В. Гнездицкий. - М.: МЕДпресс-информ, 2003. – 264 с.

14. Гусев, Е. И. Неврология: национальное руководство / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова – М. – 2018. - Т.1. - С. 564-575.

15. Гуца, А. О. Новая миниинвазивная методика хирургического лечения аномалии Арнольда-Киари: экспериментально-клиническое исследование / А. О. Гуца, А. Р. Шахнович, И. А. Кащеев, С. О. Арестов, С. М. Абузайд // Российский нейрохирургический журнал им. А. Л. Поленова. - 2010. - Т. II, №4. - С. 28-39.

16. Дзяк, Л. А. Мальформация Арнольда-Киари: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика (обзор литературы) / Л. А. Дзяк, Н. А. Зорин, В. Ф. Егоров, Ю. В. Чередниченко // Український нейрохірургічний журнал. - 2001. - №1. - С.17-23.

17. Дмитриев, А. Б. Использование ND-YAG-лазера в хирургическом лечении мальформации Киари I типа: автореф. дис. ... канд. мед.наук: 14.00.28 / Дмитриев Александр Борисович. - Новосибирск, 2006. – 22 с.

18. Егоров, О. Е. Клиника, диагностика и хирургическое лечение аномалии Киари I типа : автореф. дис. ... канд. мед.наук: 14.00.28 / Егоров Олег Евгеньевич. - М., 2002. – 29 с.

19. Егоров, О. Е. Экстрадуральная реконструкция затылочношейной дуральной воронки для лечения больных с аномалией Киари 1-го типа / О. Е. Егоров, В. В. Крылов // Материалы III Съезда нейрохирургов России. - Спб., 2002. - С. 716-717.

20. Жукова, М. В. Клинические и нейровизуализационные особенности при мальформации Киари I типа с минимальной эктопией миндалин мозжечка : автореф. дис. ... канд. мед.наук : 14.01.11 / Жукова Мария Викторовна. – СПб., 2011. – 22 с.

21. Жулев, Н. М. Мануальная и рефлекторная терапия в вертеброневрологии: руководство для врачей / Н. М. Жулев, В. С. Лобзин, Ю. Д. Бадзгадзе. – СПб., 1992. – 589 с.

22. Заббарова. А.Т. Синдром «тесной задней черепной ямы» в сочетании с первичным центральным цервикальным стенозом / А.Т. Заббарова, Э.И. Богданов, М.А. Хайруллоев // Практич. медицина. – 2012. – Т. 2, № 8. – С 58-62.

23. Захарова, Е.М. Роль МРТ в диагностике аномалии Арнольда-Киари / Е.М.Захарова // Неврологический вестник. - 2005. - Т. XXXVII, вып.1-2. - С.113.

24. Зенков, Л. Р. Функциональная диагностика нервных болезней: руководство для врачей / Л. Р. Зенков, М. А. Ронкин. - М.: Медицина, 1991. – 640с.

25. Иванов, А. А. Клиника, диагностика и оперативное лечение мальформации Киари I типа в разных возрастных группах : автореф. дис. ... канд. мед.наук : 14.01.18 / Иванов Аркадий Александрович. – СПб., 2016. – 22 с.

26. Кахраманов, С. В. Мальформация Киари I типа / С. В. Кахраманов // Вопросы нейрохирургии - 2005. - №3. - С.36-39.

27. Команцев, В. Н. Методические основы клинической электро-нейромиографии: руководство для врачей / В. Н. Команцев, В. А. Заболотных. - СПб.: Лань, 2006. – 350 с.

28. Крупина, Н. Е. Неврологические аспекты мальформации Киари: автореф. дис. ... д-ра мед.наук: 14.00.13 / Крупина Наталья Евгеньевна. - М., 2003. – 50 с.

29. Крупина, Н. Е. Состояние церебральной гемодинамики у больных с мальформацией Киари I типа / Н. Е. Крупина, Л. И. Пышкина, А. А. Кабанов // Неврологический вестник. - 2001. - № 3-4. - С.18-23.

30. Ларионов, С. Н. Мальформация Киари тип I – показания к хирургическому лечению / С. Н. Ларионов, М. А. Валиулин, А. И. Вельм, А. Б. Яковлев //Материалы III Съезда нейрохирургов России. - Спб., 2002. - С. 725.

31. Ларионов, С. Н. Принципы реконструктивной хирургии мальформации Киари у детей / С. Н. Ларионов, В. А. Сороковиков // Детская нейрохирургия: материалы II Всероссийской конференции. - Екатеринбург, 2007. - С.101.

32. Лущик, У. Б. «Слепой» доплер для клинических интеллектуалов (качественная оценка церебральных дизгемий) / У. Б. Лущик. - К.:МЧП НМЦУЗМД «Истина», 2004. – 264 с.

33. Махмудов, У. Б. Компрессия продолговатого мозга задней нижней мозжечковой артерией при мальформации Арнольда-Киари как причина артериальной гипертензии / У. Б. Махмудов, В. И. Салалыкин, В. Н. Шиманский, С. В. Таяшин, Д. В. Сидоркин // Вопросы нейрохирургии. - 2001. - №3. - С. 22-23.

34. Менделевич, Е. Г. Сирингомиелия и мальформация Арнольда-Киари (клинико-нейровизуальные аспекты) / Е. Г.Менделевич, М. К.Михайлов, Э. И.Богданов. - Казань: Медицина, 2002. – 236 с.

35. Можаяев, С. В. Оперативное лечение аномалии Киари I типа / С. В. Можаяев, Н. В. Стерликова, А. А. Скоромец, А. В.К остюкевич // Нейрохирургия. - 2007. - №1. - С. 14-18.

36. Можаяев, С. В. Особенности патогенеза, клиники и диагностики аномалии Киари I типа / С. В. Можаяев, Н. В. Стерликова, А. А. Скоромец, А. В. Костюкевич // Нейрохирургия. - 2006. - №3. - С. 13-19.

37. Николаев, С. Г. Электромиографическое исследование в клинической практике: (Методики, анализ, применение) / С. Г. Николаев, И. Б. Банникова. – Иваново, 1998. – 120 с.

38. Новикова, Л. Б. Краниовертебральные аномалии в амбулаторной практике невролога / Л. Б. Новикова, А. П. Акопян, А. Ф. Гайнанов // Неврологический вестник. - 2004. -Т. XXXVI, вып.1-2. - С. 27-30.

39. Овсова, О. В. Клинико-эпидемиологический анализ и оценка факторов риска формирования врожденных пороков развития центральной нервной системы у детей: автореф. дис. ... канд.мед.наук: 14.00.09 / Овсова Ольга Викторовна. - Екатеринбург, 2007. – 23 с.

40. Пивнюк, Ю. С. Опыт хирургического лечения больных с мальформацией Арнольда-Киари 1-го типа / Ю. С.Пивнюк // Материалы юбилейной науч.-практич. конференции «Поленовские чтения». - Спб., 2006. - С.219.

41. Рабинович, С. С. Случай клинического проявления синдрома Арнольда-Киари в пожилом возрасте / С. С.Рабинович // Журн. невропатол. и психиатр. - 1995. - №2. - С.91-92.

42. Рашид, И. М. Динамика клинико-неврологических проявлений у больных аномалией Арнольда-Киари до и после хирургического лечения: дис. ... канд. мед. Наук : 14.00.13 / Рашид Имад Мухамад. - Уфа., 2004. – 157 с.

43. Реутов, А. А. Принципы диагностики и тактика хирургического лечения больных с мальформацией Киари I типа / А. А. Реутов, У. Б. Махмудов, Н. В. Арутюнов, В. Н. Шиманский, С. В. Тяншин, И. А. Отарашвили, Э. Г. Магалашвили // Сборник трудов V Съезда нейрохирургов России. - Уфа, 2009. - С.458.

44. Сачкова, И. Ю. Значение магнитно-резонансной томографии в диагностике сирингомиелии / И. Ю. Сачкова, Т. А. Ахадов, А. К. Кравцов, С.

А. Белов, М. М.Панова // Журн. невропатол. и психиатр. - 2001. - №2. - С.35-38.

45. Севостьянов, В. Н. Наш опыт хирургического лечения при различных клинических вариантах мальформации Киари-1 / В. Н. Севостьянов // Материалы III Съезда нейрохирургов России. - Спб., 2002. - С. 734-735.

46. Селезнева, А. В. МРТ-особенности задней черепной ямки при семейной синингомиелии / А. В. Селезнева, Е. Г. Менделевич, И. М. Михайлов, Л. Р. Валиева, Э. И. Богданов // Неврологический вестник. - 2003. - Т. XXXV, вып.1-2. - С. 44-46.

47. Стерликова, Н. В. Особенности патогенеза и хирургического лечения аномалии Киари I типа: автореф. дис. ... канд.мед.наук : 14.00.28 / Стерликова Наталья Владимировна. - Спб., 2007. – 18 с.

48. Суворкина, Л. Н. Кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые нарушения у пациентов с мальформацией Киари I типа: автореф. дис. ... канд.мед.наук : 14.01.11 / Суворкина Людмила Николаевна. - Екатеринбург, 2010. – 22 с.

49. Тимершин, А. Г. Аномалия Арнольда-Киари, результаты лечения / А. Г. Тимершин, Ж. В. Харьковская, М. Р. Гизатуллин, Р. М. Галимова, С. С. Иванов, А. Р. Бикбулатов // Детская нейрохирургия: материалы II Всероссийской конф. - Екатеринбург, 2007. - С. 101-102.

50. Феоктистов, Д. В. Отдаленные результаты хирургического лечения мальформации Киари I типа в сочетании с сопутствующими аномалиями / Д. В. Феоктистов, Н. Е. Крупина, С. С. Зимовик, Д. Ю. Рогов, В. Н. Севостьянов, Н. Б. Белик, Е. И. Балцат, Д. В. Дмитриев, В. В. Лесковец, С. В. Патюков // Уральский медицинский журнал. - 2008. - №1. - С.54-57.

51. Хазраткулов Р. Б. Применение акустических стволовых вызванных потенциалов в диагностике и прогнозировании исходов тяжелой черепно-мозговой травмы / Р. Б. Хазраткулов, Р. О. Исмаилова // Журнал теоретической и клинической медицины. – Ташкент, 2019. - №1 – С. 56-58.

52. Цветовский, С. Б. Электронеурофизиологический контроль функционального состояния мозга пациентов с синдромом Арнольда-Киари в ходе хирургического лечения / С. Б. Цветовский, В. В. Ступак, А. Б. Дмитриев // Материалы юбилейной науч.-практич. конф. «Поленовские чтения». - Спб., 2006. - С. 234-235.

53. Щекутьев, Г. А. Нейрофизиологические исследования в клинике / Г. А. Щекутьев, В. Л. Анзимиров, Н. А. Архипова, Г. Н. Болдырева, Я. К. Гасанов, Н. В. Романова, О. Б. Сазонова, Е. М. Трошина. - М.: «Антидор», 2001. - 232 с.

54. Щиголев, Ю. С. К патогенезу мальформации Киари тип I: морфометрическое исследование / Ю. С. Щиголев, С. Н. Ларионов // Нейрохирургия. - 2001. - №3. - С.31-34.

55. Ялфимов, А. Н. Значение ОФЭТ и ПЭТ в диагностике мальформации Киари у взрослых и детей / А. Н. Ялфимов, Е. Г. Потемкина, Л. М. Джалалов, В. Г. Воронов, К. И. Себелев, А. А. Иванов // Материалы Всероссийской науч.-практич. конф., посвященной 150-летию В. М. Бехтерева, «Поленовские чтения». - Спб., 2007. - С.371.

56. Ялфимов, А. Н. ОФЭКТ структур задней черепной ямки при нормотензивной гидроцефалии у больных с аномалией Киари I типа в детском возрасте / А. Н. Ялфимов, В. Г. Воронов, Е. Г. Потемкина // Детская нейрохирургия: материалы II Всероссийской конф. -Екатеринбург, 2007. - С. 260-261.

57. Abel, T. J. Acquired Chiari malformation Type I associated with a fatty terminal filum: case report / T. J. Abel, A. Chowdhary, P. Gabikian, R. G. Ellenbogen, A. M. Avellino // J. Neurosurg.: Pediatric. - 2006. - Vol. 105, №4. - P. 329-332.

58. Aboulez, A. O. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation. A quantitative approach with MR imaging / A. O. Aboulez, K. Sartor, C. A. Geyer, M. H. Gado // J. Comput. Assist. Tomogr. - 2005. - Vol.9. - P. 1033-1036.

59. Ahmmed, A. U. Audio-vestibular manifestations of Chiari malformation and outcome of surgical decompression: a case report / A. U. Ahmmed, I. Mackenzie, V. K. Das, S. Chatterjee, R. H. Lye // *J. Laryngol. Otol.*-2006.-Vol.110, №11.-P.1060-1064.

60. Akhmediev, M. M. Intrathecal CSF dynamic measurements in Hydrocephalus associated with MMC – experience of the Republican center of Neurosurgery of Uzbekistan / M. M. Akhmediev, G. M. Kariev, T. M. Akhmediev // *Interdisciplinary Neurosurgery: Advanced Techniques and Case Management.* - Amsterdam, 2020. - Vol. 20. – P. 1-4 (14.00.00; Scopus).

61. Al-Awami, A. Resolution of periodic alternating nystagmus after decompression for Chiari malformation / A. Al-Awami, M. E. Flanders, F. Andermann, R. C. Polomeno // *Can. J. Ophthalmol.* - 2005. - Vol.40. - P.778–780.

62. Alden, T. D. Surgical treatment of Chiari I malformation: indications and approaches / T. D. Alden, J. G. Ojemann, T. S. Park // *Neurosurg. Focus.* – 2001. - Vol.11, №1. - Art. 2. - P.1-5.

63. Alperin, N. Analysis of magnetic resonance imaging-based blood and cerebrospinal fluid flow measurements in patients with Chiari I malformation: a system approach / N. Alperin, K. Kulkarni, B. Roitberg, F. Loth, N. K. Pandian, M. F. Mafee, M. Foroohar, T. Lichtor // *Neurosurg. Focus.* - 2011. -Vol. 11, №1. - Art. 6. - P.1-10.

64. Alzate, J. C. Treatment of Chiari type I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases / J. CAIzate, K. F. Kothbauer, G. I. Jallo, F. J. Epstein // *Neurosurg. Focus.* - 2011. - Vol. 11, №1. - Art. 3. - P. 1-9.

65. Amer, T. Chiari malformation type I: a new MRI classification / T. Amer, O. El. Shmam // *Magnet. Reson. Imag.* - 2007. - Vol. 15. - P. 397-403.

66. Anderson, N. Somatosensory evoked potential in syringomyelia / N. Anderson, R. Frith, V. M. Synek // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* - 1986. - Vol. 49. - P. 1407-1410.

67. Arruda, J. A. M. Results of the treatment of syringomyelia associated with Chiari malformation / J. A. M. Arruda, C. M. C. Costa, O. I. Tella // *Arq.Neuropsiquiatr.* - 2004. - Vol. 62. - P. 237-244.

68. Badie, B. Posterior Fossa Volume and Response to Suboccipital Decompression in Patients with Chiari I Malformation / B. Badie, D. Mendoza, U. Batzdorf // *Neurosurgery.* - 2005. - Vol. 37, №2. - P. 214-218.

69. Baker, H. L. Myelographic examination of posterior fossa with positive contrast medium / H. L. Baker // *Radiology.* - 1963. - Vol. 81. - P. 791-801.

70. Ball, W.S. Chiari I Malformation: from Dr Chiari to MR imaging / W. S. Ball, K. R. Crone // *Radiology.* - 1995. - Vol. 195. - P.602-604.

71. Barkovich, A. J. Significance of cerebellar tonsillar position on MR / A. J. Barkovich, F. J. Wippold, J. L. Sherman, C. M. Citrin // *American Journal of Neuroradiology.* - 2006. - Vol. 7, №5. - P.795-799.

72. Barton, J. S. Oscillopsia and horizontal nystagmus with accelerating slow phases following lumbar puncture in the Arnold-chiari malformation / J. S. Barton, J. A. Sharpe // *Ann. Neurol.* 2013- Vol. 33, Issue 4. - P. 418-421.

73. Batzdorf, U. Chiari Imalformation with syringomyelia: Evaluation of surgical therapyby magnetic resonance imaging /U. Batzdorf // *J. Neurosurg.* - 1988. - Vol. 68. - P. 726-730.

74. Bejjani, G. K. Adult Chiari Malformation / G. K. Bejjani, K. P. Cock-erham // *Contemporary neurosurgery.* - 2001. - Vol. 23, №26. - P.1-7.

75. Bejjani, G. K. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview / G. K. Bejjani // *Neurosurg. Focus.* - 2001. - Vol.11, №1. - Art.1. - P. 1-8.

76. Bosley, T. M. Neurologic features of horizontal gaze palsy and progressive scoliosis with mutations in ROBO3 / T. M. Bosley, M. A. Salih, J. C. Jen et al. // *Neurology.* –2005. – Vol. 64. - P. 1196–1203.

77. Burke, D. Intraoperative monitoring. The International Federation of Clinical Neurophysiology / D. Burke, M.R. Nuwer, J. Daube et al. // *Electroen-cephalogr Clin Neurophysiol Suppl.* – 2019. –Vol. 52. P. 133–148.

78. Caldarelli, M. The role of limited posterior fossa craniectomy in surgical treatment of Chiari malformation type I: experience with a pediatric series / M. Caldarelli, F. Novengo, L. Vassimi, R. Romani, G. Tamburrini, C. Di Rocco // *J. Neurosurgery*. - 2007. - Vol. 106. - P. 187-195.

79. Chang, C. Z. Surgical outcome of Chiari I malformation an experience sharing and literature review / C. Z. Chang, S. L. Howng // *Kaohsiung J. Med. Sci.* - 1999. - Vol. 15, №11. - P.659-664.

80. Chen, C. Y. Congenital brain anomalies / C. Y. Chen, R. A. Zimmerman // *Neuroimaging: Clinical and physical principles*; Eds. R. A. Zimmerman, W. A. Gibby, R. F. Carmody. - Wien: Springer-Verlag, 2009. - P. 491-529.

81. Chou, Y. Suboccipital craniotomy in the surgical treatment of Chiari I malformation / Y. Chou, R. Sarkar, F. C. Osuagwu, J. A. Lazareff // *Childs Nerv. Syst.* - 2009. - Vol. 25. - P. 1111–1114.

82. Cleland, J. Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus / J. Cleland // *J. Anat. Physiol.* - 1883. - Vol. 17. - P. 257-292.

83. Decq, P. Chiari I malformation: a rare cause of noncommunicating hydrocephalus treated by third ventriculostomy / P. Decq, C. Le Guerinel, J.-C. Sol, P. Brugieres, M. Djindjian, J.-P. Nguyen // *J. Neurosurgery*. - 2001. - Vol. 95. - P. 783-790.

84. Deletis, V. Neurophysiological mechanisms underlying motor EP in anesthetized humans. Part 2. Relationship between epidurally and muscle recorded MEP in man / V. Deletis, Z. Rodi, V. E. Amassian // *Clin Neurophysiol.* - 2001. - Vol. 112. - P. 445–452.

85. Duddy, M. J. Hindbrain migration after decompression surgery for hindbrain hernia: a quantitative assessment using MRI / M. J. Duddy, B. Williams // *Br. J. Neurosurg.* - 1991. - Vol. 5. - P. 141-152.

86. Dyste, G. N. Symptomatic Chiari malformations: an analysis of presentation, management, and long-term outcome / G. N. Dyste, A. H. Menezes, J. C. Van Gilder // *J. Neurosurgery*. - 2009. - Vol. 71. - P. 159-168.

87. Elster, A. D. Chiari I Malformations: clinical and radiologic reappraisal / A. D. Elster, M. Y. M. Chen // Radiology. - 2002. - Vol. 183. - P. 347-353.

88. Elta, G. H. Esophageal dysphagia as the sole symptom in type I chiari malformation / G. H. Elta, C. A. Caldwell, T. T. Nostrant // Digestive Diseases and Sciences. - 2006. - Vol. 41, №3. - P. 512-515.

89. Ergun, R. Surgical management of syringomyelia-Chiari complex / R. Ergun, G. Akdemir, A. R. Gezici, K. Tezel, E. Baskonakli, F. Ergungor, Y. Taskin // Euro. SpineJ. - 2000. - Vol. 9, №6. - P. 553-557.

90. Erwin, C. W., Erwin A. C. The use of brain stem auditory evoked potentials in intraoperative monitoring. In: Russell GB, Rodichok LD, eds. Primer of Intraoperative Neurophysiologic Monitoring. Boston: Butterworth-Heinemann, 2005. – P. 135–158.

91. Forbes, H.J. Spinal cord monitoring in scoliosis surgery. Experience with 1168 cases / H. J. Forbes, P. W. Allen, C. S. Waller et al. // J. Bone Joint Surg. Br. – 2001. - Vol. 73. – P. 487–491.

92. Fukushima, T. Symptomatic Chiari malformation and associated pathophysiology in pediatric and adult patients without myelodysplasia / T. Fukushima, T. Matsuda, H. Tsuchimochi, M. Yamamoto, H. Tsudu, M. Tomonaga, A. Mitsudome, H. Utsunomiya, K. Asakawa // Neurol. Med. Chir. -2004. - Vol. 34. - P. 738-743.

93. Gardner, W. J. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocele / W. J. Gardner // J. Neurol. Neusurg. Psychiat. - 1965. - Vol. 28. - P. 247-259.

94. Garland, E. M. No increased herniation of the cerebellar tonsils in a group of patients with orthostatic intolerance / E. M. Garland, J. C. Anderson, B. K. Black, R. M. Kessler, P. E. Konrad, D. Robertson // Clin. Auton. Res. - 2002. - Vol. 12, №6. - P. 472-476.

95. Gonçalves da Silva, J. A. Retropulsion and vertigo in the Chiari malformation /J. A. Gonçalves da Silva, M. M. A. Holanda, C. B. Pereira, M. D. Lei-

ros, A. F. Araújo, E. Bandeira // Arq. Neuropsiquiatr. - 2005. - Vol.63. - P.870-873.

96. Gordon, D.S. Neurological syndromes associated with craniovertebral anomalies / D. S. Gordon // Proc. roy. Soc. Med. - 1969. - Vol. 62. - P. 725-727.

97. Harper, C. M. Intraoperative cranial nerve monitoring / C. M. Harper // Muscle Nerve. – 2004. – Vol. 29. – P. 339–335.

98. Haughton, V. M. Peak systolic and diastolic CSF velocity in the foramen magnum in adult patients with Chiari I malformations and in normal control participants / V. M. Haughton, F. R. Korosec, J. E. Medow, M. T. Dolar, B. J. Iskandar // Am. J. Neuroradiol. - 2013. - Vol. 24. - P. 169–176.

99. Hendrix, R. A. Chiari-I malformation associated with asymmetric sensorineural hearing loss / R. A. Hendrix, C. K. Bacon, A. P. Sclafani // J. Otolaryngol. - 2002. - Vol. 21, №2. - P. 102-107.

100. Hida, K. Birth injury as a causative factor of syringomyelia with Chiari type I deformity / K. Hida, Y. Iwasaki, H. Imamura, H. Abe // J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. - 2014. - Vol. 57. - P. 373-374.

101. Hida, K. Syringosubarachnoid shunt for syringomyelia associated with Chiari I malformation / K. Hida, Y. Iwasaki // Neurosurg. Focus. - 2001. - Vol. 11, №1. - Art.7. - P. 1-3.

102. Hofmann, E. Phase-contrast MR imaging of the cervical CSF and spinal cord: volumetric motion analysis in patients with Chiari I malformation / E. Hofmann, M. Warmuth-Metz, M. Bendszus, L. Solymosi // Am. J. Neuroradiol. - 2000. - Vol.21. - P. 151–158.

103. Holly, L. T. Management of cerebellar ptosis following craniovertebral decompression for Chiari I malformation / L. T. Holly, U. Batzdorf // J. Neurosurgery. - 2001. - Vol. 94. - P. 21-26.

104. Hopf, N. J. Endoscopic Third Ventriculostomy: Outcome Analysis of 100 Consecutive Procedures / N. J. Hopf, P. Grunert, G. Fries, K. Resch, A. Perneczky // Neurosurgery. - 2009. - Vol. 44, №4. - P. 795-804.

105. Husain, A. M. Neurophysiologic intraoperative monitoring. / W. O. Tatum, A. M. Husain, S. R. Benbadis, P. W. Kaplan eds. Handbook of EEG Interpretation. New York: Demos, 2007. – P. 223–260.

106. Iskandar, B. J. The resolution of syringohydromyelia without hind-brain herniation after posterior fossa decompression / B. J. Iskandar, G. L. Hedlund, P. A. Grabb, W. J. Oakes // J. Neurosurgery. - 1998. - Vol. 89. - P. 212-216.

107. James, H. E. Treatment of the Chiari malformation with bone decompression without durotomy in children and young adults / H. E. James, A. Brant // Child's Nervous System. - 2002. - Vol. 18, №5. - P. 202-206.

108. James, M. L. Brainstem auditory evoked potential monitoring: when is change in wave V significant? / L. M. James, A.M. Husain // Neurology. – 2005. – Vol. 65.

109. Johnson, G. D. Surgical decompression of Chiari I malformation for isolated progressive sensorineural hearing loss / G. D. Johnson, R. E. Harbaugh, S. B. Lenz // Am. J. Otol. - 1994. - Vol. 15, №5. - P. 634-638.

110. Kamuro, K. Correlation between morphological abnormalities of Chiari malformation and evoked potentials / K. Kamuro, M. Inagaki, Y. Tomita // No. To. Hattatsu. - 1992. - Vol. 24, N.6. - P. 554-558.

111. Karagöz, F. Morphometric Measurements of the Cranium in Patients with Chiari Type I Malformation and Comparison with the Normal Population / F. Karagöz, N. İzgi, S. Kapıcıoğlu Sencer // Acta Neurochirurgica. - 2002. – Vol. 144, №2. - P. 165-171.

112. Kjaer, M. Localizing brain stem lesions with brain stem auditory evoked potentials / M. Kjaer // Acta. Neurol. Scand. - 1980. - Vol. 61. - P. 265-274.

113. Kohno, K. Foramen magnum decompression for syringomyelia associated with basilar impression and Chiari I malformation / K. Kohno, S. Sakaki, H. Nakamura, M. Sakoh, S. Takeda, K. Sadamoto // Neurol. Med. Chir.-1991.- Vol.31. - P.715-719.

114. Kotil, K. Delamination technique together with longitudinal incisions for treatment of Chiari I / syringomyelia complex: a prospective clinical study / K. Kotil, T. Ton, R. Tari, Y. Savas // *Cerebrospinal Fluid Research*. – 2009. - Vol. 6. - P. 1-6.

115. Krieger, M. D. Toward a simpler surgical management of Chiari I malformation in a pediatric population / M. D. Krieger, J. G. McComb, M. L. Levy // *Pediatric Neurosurgery*. - 1999. -Vol. 30. - P. 113-121.

116. Kuether, T. A. Chiari Malformation Associated with Vitamin D-resistant Rickets: Case Report / T. A. Kuether, J. H. Piatt // *Neurosurgery*. - 1998. - Vol. 42, №5. - P. 1168-1171.

117. Lazareff, J. A. Tonsillectomy without craniectomy for the management of infantile Chiari I malformation / J. A. Lazareff, M. Galarza, T. Gravori, T. J. Spinks // *J. Neurosurgery*. - 2002. - Vol. 97. - P. 1018-1022.

118. LeClerc, S. Central nervous system and vertebral malformation resembling the Arnold-Chiari syndrome in a Simmental calf / S. LeClerc, A. Lopez, O. Illanes // *Can. Vet. J.* - 1997. - Vol. 38. - P. 300-301.

119. Levy, E. I. Microvascular Decompression of the Left Lateral Medulla Oblongata for Severe Refractory Neurogenic Hypertension / E. I. Levy, B. Clyde, M. R. McLaughlin, P. J. Jannetta // *Neurosurgery*. - 1998. - Vol. 43, №1. - P. 1-6.

120. Madsen, P. Syringomyelia: clinical observations and experimental studies / P. Madsen, R. Yeziarski, V. Holets // *J. Neurotrauma*. - 2004. - Vol. 11, №3. - P. 241-254.

121. Marin-Padilla, M. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation / M. Marin-Padilla, T. M. Marin-Padilla // *J. Neurol. Sci.* - 1991. - Vol. 50. - P. 29-55.

122. Mazzola, C. A. Revision surgery for chiari malformation decompression / C. A. Mazzola, A. H. Fried // *Neurosurg. Focus*. - 2003. - Vol. 15, №3. - Art.3. - P. 1-8.

123. Meadows, J. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging / J. Meadows, M. Kraut, M. Guarnieri, R. I. Haroun, B. S. Carson // *J. Neurosurgery*. - 2000. - Vol. 92. - P. 920-926.

124. Menick, B. J. Phase-contrast magnetic resonance imaging of cerebrospinal fluid flow in the evaluation of patients with Chiari I malformation / B. J. Menick // *Neurosurg. Focus*. - 2001. - Vol. 11, №1. - Art. 5. - P. 1-4.

125. Metellus, P. Endoscopic Third Ventriculostomy for Treatment of Noncommunicating Syringomyelia Associated with a Chiari I Malformation and Hydrocephalus: Case Report and Pathophysiological Considerations / P. Metellus, H. Dufour, O. Levrier, F. Grisoli // *Neurosurgery*. - 2002. - Vol. 51, №2. - P. 500-504.

126. Mikulis, D. J. Variance of the position of cerebellar tonsils with age: preliminary report / D. J. Mikulis, O. Diaz, T. K. Eggin, R. Sanchez // *Radiology*. - 1992. - Vol. 183. - P.725-728.

127. Milhorat, T.H. Chiari I Malformation Redefined: Clinical and Radiographic Findings for 364 Symptomatic Patients / T. H. Milhorat, M. W. Chou, E. M. Trinidad, R. W. Kula, M. Mandell, C. M. B.A. Wolpert, M. C. Speer // *Neurosurgery*. - 1999. - Vol. 44, №5. - P. 1005-1017.

128. Milhorat, T. H. Tailored operative technique for Chiari I malformation using intraoperative color doppler ultrasonography / T. H. Milhorat, P. A. Bolognese // *Neurosurgery*. - 2003. - Vol. 53, №4. - P. 899-906.

129. Moller, A. R., Jannetta PJ. Monitoring techniques for microvascular decompression procedures. In: Loftus CM, Traynelis VC, eds. *Intraoperative Monitoring Techniques in Neurosurgery*. / Moller, A. R., Jannetta PJ. - New York: McGraw-Hill, 2004. – P. 163–174.

130. Mueller, D. Prospective analysis of self-perceived quality of life before and after posterior fossa decompression in 112 patients with Chiari malformation with or without syringomyelia / D. Mueller, J. J. Oro // *Neurosurg. Focus*. - 2005. - Vol. 18, №2. - P. 1-6.

131. Munshi, I. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia / I. Munshi, D. Frim, R. Stine-Reyes, B. K. Weir, J. Hekmatpanah, F. Brown // *Neurosurgery*. - 2000. - Vol. 46, №6. - P. 1384-1389.

132. Murray, C. Arnold Chiari type 1 malformation presenting with sleep disordered breathing in well children / C. Murray, C. Seton, K. Prelog, D. A. Fitzgerald // *Arch. Dis. Child*. - 2006. - Vol. 91. - P. 342-343.

133. Nakai, T. A case of achondroplasia with downward displacement of the brain stem / T. Nakai, R. Asato, Y. Miki, F. Tanaka, S. Matsumoto, J. Konishi // *Neuroradiology*. - 1995. - Vol. 37, №4. - P. 293-294.

134. Nishikawa, M. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa / M. Nishikawa, H. Sakamoto, A. Hakuba, N. Nakanishi, Y. Inoue // *J. Neurosurgery*. - 1997. - Vol. 86. - P. 40-47.

135. Oldfield, E. H. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils / E. H. Oldfield, K. Muraszko, T. H. Shawker, N. J. Patronas // *J. Neurosurgery*. - 1994. - Vol. 80. - P. 3-15.

136. Owen, J. H. The application of intraoperative monitoring during surgery for spinal deformity. / J. H. Owen // *Spine*. - 2009. - Vol. 24. - P. 2649-2662.

137. Pandey, A. Cerebellar fits in children with Chiari I malformation / A. Pandey, S. Robinson, A. R. Cohen // *Neurosurg. Focus*. - 2001. - Vol. 11, №1. - Art.4. - P.1-4.

138. Parker, E.C. Complete resolution of hypertension after decompression of Chiari I Malformation / E. C. Parker, C. Teo, S. Rahman, M. C. Brodsky // *Skull base surgery*. - 2000. - Vol. 10, №3. - P. 149-152.

139. Pearce, J. M. C. Surgical management of syringomyelia / J. M. C. Pearce // *British medical journal*. - 1981. - Vol. 283. - P. 1204-1205.

140. Perrini, P. Extra-arachnoidal cranio-cervical decompression for syringomyelia associated with Chiari I malformation in adults: technique assessment /

P. Perrini, N. Benedetto, R. Tenenbaum, N. Di Lorenzo // *Acta Neurochirurgica*. - 2007. - Vol. 149. - P. 1015-1023.

141. Pillay, P. K. Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance / P. K. Pillay, I. A. Awad, J. R. Little, J. F. Hahn // *Neurosurgery*. - 2001. - Vol. 28, №5. - P. 639-645.

142. Pollack, I. F. Neurogenic dysphagia resulting from Chiari malformations / I. F. Pollack, D. Pang, S. Kocoshis, P. Putnam // *Neurosurgery*. - 2002. - Vol. 30, №5. - P. 709-719.

143. Pujol, J. Motion of the cerebellar tonsils in Chiari type I malformation studied by cine phase-contrast MRI / J. Pujol, C. Roig, A. Capdevila, A. Pou, J. L. Marti Vilalta, J. Kulisevsky, A. Escartin, G. Zannoli // *Neurology*. - 2015. - Vol. 45. - P. 1746-1753.

144. Quigley, M. F. Cerebrospinal fluid flow in foramen magnum: temporal and spatial patterns at MR imaging in volunteers and in patients with Chiari I malformation / M. F. Quigley, B. Iskandar, M. A. Quigley, M. Nicosia, V. Haughton // *Radiology*. - 2004. - Vol. 232. - P. 229–236.

145. Restuccia, D. The contribution of median nerve SEPs in the functional assessment of the cervical spinal cord in syringomyelia. A study of 24 patients / D. Restuccia, F. Mauguere // *Brain*. - 1991. - Vol. 114. - P. 361-379.

146. Roberson, J. B. Jr. Acoustic neuroma surgery: absent auditory brainstem response does not contraindicate attempted hearing preservation / J. B. Roberson Jr, L. E. Jackson, McAuley JR // *Laryngoscope*. - 1999. - Vol. 109. - P. 904–910.

147. Royo-Salvador, M. B. Platybasia, basilar groove, odontoid process and kinking of the brainstem: a common etiology with idiopathic syringomyelia, scoliosis and Chiari malformations / M. B. Royo-Salvador // *Rev. Neurol*. - 2006. - Vol. 24, №134. - P. 1241-1250.

148. Royo-Salvador, M. B. Results of the section of filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation / M. B. Royo-

Salvador, J. Sole-Lienas, J. M. Domenech, R. Gonzales-Adrio // *Acta Neurochirurgica*. - 2005. – Vol. 147. - P. 515-523.

149. Royo-Salvador, M. B. Siringomielia, escoliosis y malformación de ArnoldChiari idiopática. Etiología común. / M. B. Royo-Salvador // *Rev. Neurol.* - 1996. - Vol. 24, №132. - P. 937-959.

150. Rusbridge, C. Chiari-like malformation with syringomyelia in the Cavalier King Charles spaniel: long-term outcome after surgical management / C. Rusbridge // *Vet. Surg.* - 2007. - Vol. 36, №5. - P. 396-405.

151. Sahuquillo, J. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration / J. Sahuquillo, E. Rubio, M. A. Poca, A. Rovira, A. Rodriguez Baeza, C. Cervera // *Neurosurgery*. - 2004. - Vol. 35, №5. - P. 874-885.

152. Sansur, C. A. Part II: spinal-cord neoplasms: primary tumours of the bony spine and adjacent soft tissues/ C. A. Sansur, N. Pouratian, A. S. Dumont et al. // *Lancet Oncol.* – 2007. – Vol. 8. – P. 137–147.

153. Sarnat, H. B. Cerebral dysgenesis: Embryology and clinical expression / H. B. Sarnat. -NewYork, Oxford: Oxford University Press, 1992. – 473 p.

154. Sawin, P. D. Basilar invagination in osteogenesis imperfecta and related osteochondrodysplasias: medical and surgical management / P. D. Sawin, A. H. Menezes // *J. Neurosurgery*. - 2007. - Vol. 86. – P. 950-960.

155. Sekula, R. F. Dimensions of the posterior fossa in patients symptomatic for Chiari I malformation but without cerebellar tonsillar descent / R. F. Sekula, P. J. Jannetta, K. F. Casey, E. M. Marchan, L. K. Sekula, C. S. McCrady // *Cerebrospinal fluid research*. - 2005. - Vol. 2, №11. - P. 1-7.

156. Sindou, M. Cranio-cervical decompression for Chiari type I-malformation, adding extreme lateral foramen magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation. Technique and long-term functional results in 44 consecutive adult cases – comparison with literature data / M. Sindou, J.

ChavezMachuca, H. Hashish // *Acta Neurochirurgica*. - 2002. Vol. 144, №10. – P.1005-1019.

157. Speer, M. C. Chiari Type I Malformation With or Without Syringomyelia: Prevalence and Genetics / M. C. Speer, D. S. Enterline, L. Mehlretter, P. Hammock, J. Joseph, M. Dickerson, R. G. Ellenbogen, T. H. Milhorat, M. A. Hauser, T. M. George // *J. of Genetic Counseling*. - 2003. - Vol. 12, №4. - P. 297-311.

158. Stevenson, K. L. Chiari type II malformation: past, present and future / K. L. Stevenson // *Neurosurg. Focus*. - 2004. - Vol. 16, №2. – P.5

159. Stovner, L. J. Headache and Chiari type I malformation: occurrence in female monozygotic twins and first-degree relatives / L. J. Stovner // *Cephalalgia*. - 1992. - Vol. 12, №5. - P. 304-307.

160. Terae, S. Increased pulsatile movement of the hindbrain in syringomyelia associated with the Chiari malformation: cine-MRI with presaturation bolus tracking / S. Terae, K. Miyasaka, S. Abe, H. Abe, K. Tashiro // *Neuroradiology*. - 2004. - Vol. 36, №2. - P. 125-129.

161. Tominaga, T. Transoral decompression evaluated by cine-mode magnetic resonance imaging: a case of basilar impression accompanied by Chiari malformation / T. Tominaga, K. Kosu, A. Ogawa, T. Yoshimoto // *Neurosurgery*. - 2001. - Vol. 28. - P.883-885.

162. Tubbs, R.S. Analysis of the Posterior Fossa in Children with the Chiari I Malformation. Clinical Studies / R. S. Tubbs, S. Elton, P. Grabb, S. E. Dockery, A. A. Bartolucci, W. J. Oakes // *Neurosurgery*. - 2001. - Vol. 48, №5. - P. 1050-1055.

163. Vananclocha, V. Surgical technique for cranio-cervical decompression in syringomyelia associated with Chiari type I malformation / V. Vananclocha, N. Saiz-Sapena, M. C. Garcia-Casasola // *Acta Neurochir*. - 1997. – Vol. 139. – P. 529-540.

164. Vaquero, J. Syringomyelia-Chiari complex: magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment / J. Vaquero, R. Martinez, A. Arias // *J. Neurosurgery*. - 1990. - Vol. 73. - P. 64-68.

165. Vermeersch, K. Suboccipital craniectomy, dorsal laminectomy of C1, durotomy and dural graft placement as a treatment for syringohydromyelia with cerebellar tonsil herniation in Cavalier King Charles spaniels / K. Vermeersch, L. Van Ham, J. Caemaert, M. Tshamala, O. Taeymans, S. Bhatti, I. Polis // *Vet. Surg.* - 2004. - Vol. 33, №4. - P. 355-360.

166. Welch, K. "Chiari I malformation": an acquired disorder / K. Welch, J. Shillito, R. Strand // *J. Neurosurgery*. - 1991. - Vol. 55. - P. 604-609.

167. Westmoreland, B. F. Brainstem auditory evoked potentials in 20 patients with palatal myoclonus/ B. F. Westmoreland, F. W. Sharbrough, J. J. Stockard, A. J. D. Dale // *Arch.Neurol.* - 1983. -Vol. 40. - P. 155-158.

168. Williams, H. A unifying hypothesis for hydrocephalus, Chiari malformation, syringomyelia, anencephaly and spina bifida / H. Williams // *Cerebrospinal Fluid Research*. - 2007. - Vol. 5. - P. 1-7.

169. Wilting, J. Pax-1 in the development of the cervico-occipital transition zone /J. Wilting, C. Ebensperger, T. S. Muller // *Anat. Embryol.* - 1995. - Vol. 192. - P. 221-227.

170. Wolpert, S. M. Chiari I malformations: assessment with phase-contrast velocity MR / S. M. Wolpert, R. A. Bhadelia, A. R. Bogdan, A. R. Cohen // *Am. J. Neuroradiol.* - 2014. - Vol. 15. - P. 1299-1308.

171. Yeh, D.D. Intraoperative ultrasonography used to determine the extent of surgery necessary during posterior fossa decompression in children with Chiari malformation type I / D. D. Yeh, B. Koch, K. R. Crone // *J. Neurosurg.: Pediatric.* - 2006. - Vol. 105. - P. 26-32.

