

Аномалія Арнольда — Кіарі: на що слід звертати увагу

Є.О. Тарасова, Л.А. Терещенко, А.Р. Гаріфуліна, М.В. Лаба, А.В. Сорокін, О.О. Шпаченко

КП «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня ім. І.І. Мечникова» ДОР», Дніпро, Україна

Анотація. У статті наведено клінічний випадок із практики лікаря-невролога діагностики аномалії Арнольда — Кіарі у пацієнтки із серцево-судинною патологією. Основою клінічної картини стали напади вираженого головного болю в потиличній ділянці з підвищенням артеріального тиску, нудотою, іноді блюванням. Протягом тривалого часу лікувалася у сімейного лікаря у зв'язку з наявністю гіпертонічної хвороби, але при прийомі комбінованої антигіпертензивної терапії ефекту не виявлено. Завдяки поєднанню зусиль фахівців різних медичних спеціальностей встановлено правильний основний діагноз та відкоригована подальша тактика лікування. З цього приводу виникла потреба звернути увагу лікарів різних спеціальностей, у першу чергу сімейних лікарів, терапевтів, кардіологів, неврологів, що наведена клінічна симптоматика може бути зумовлена не лише поширеними патологіями внутрішніх органів, наприклад гіпертонічною хворобою, а й більш рідкісною формою неврологічних та нейрохірургічних захворювань, такою як аномалія Арнольда — Кіарі, а також вони можуть бути супутніми в одного й того самого пацієнта.

Ключові слова: аномалія Арнольда — Кіарі, головний біль, мигдалини мозочка, запаморочення, гідроцефалія.

Вступ

Аномалія Арнольда — Кіарі (ААК) — гетерогенна група вроджених захворювань, яка визначається анатомічними вадами розвитку мозочка, стовбура головного мозку (ГМ) та краніоцервікального переходу, в результаті яких відбувається низхідне зміщення тканин мозочка або самостійно, або зі структурами стовбура та довгастого мозку в напрямку хребтового каналу [1].

Захворювання названо на честь віденського патологоанатома Ганса Кіарі (Hans Chiari) й описано ним у 1891 р. як «елонгація мигдаликів та медіальних структур нижніх часток мозочка в конічній проекції разом із довгастим мозком до хребтового каналу». Г. Кіарі відмічав, що структура мигдаликів може бути без порушень або з наявністю розм'якшення, або, навпаки, з елементами фіброзного ущільнення; рівень їх опущення може сягати рівня I–II шийних хребців [2]. У літературі також існує термін «мальформація Арнольда — Кіарі» [3].

Єдиної думки щодо етіології захворювання немає. Однією з провідних є молекулярно-генетична теорія, яка передбачає розвиток аномалії внаслідок наявності первинних вад програмування сегментації заднього мозку та порушення розвитку пов'язаних кісткових та сполучнотканинних структур [4]. Клінічно значущими патогенетичними ланками цього стану є мезодермальні вади у вигляді зменшення розміру задньої черепної ямки, скорочення та гіпоплазії скату потиличної кістки, краніосиностози та/або первинні нейроектодермальні порушення, гідроцефалія з наявним збільшенням об'єму ГМ тощо [5]. Внаслідок цього ААК характеризується зміщенням мигдалин мозочка, а у ряді випадків — і стовбура ГМ та IV шлуночка до або нижче рівня великого потиличного отвору.

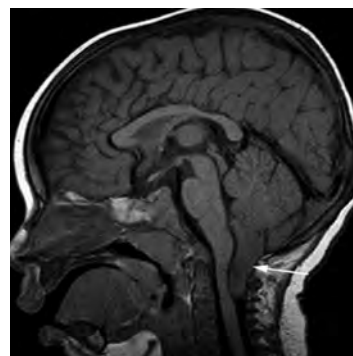
Частота захворювання з наявністю клінічних ознак, за різними даними, становить 3,3–8,2 випадку на 100 тис. населення [6].

Залежно від ступеня зсуву мигдалин мозочка, черв'яка мозочка, довгастого мозку та IV шлуночка, заднього мозку в потиличний отвір та хребтовий канал, наявності та

ступеня гідроцефалії в поєднанні з менингомієлоцеле та енцефаломенингоцеле, ознак гіпоплазії мозочка та ектопії довгастого мозку виділяють 4 основні типи мальформації (аномалії) Арнольда — Кіарі [7]. Найпоширенішими є I і II типи мальформації, а III та IV зазвичай несумісні із життям.

I тип — зсув мигдалин мозочка в хребтовий канал нижче рівня великого потиличного отвору з відсутністю спинномозкової грижі; у 15–20% пацієнтів цей тип поєднується з гідроцефалією, в 50% — із сирингомієлією (рис. 1).

Рисунок 1 Магнітно-резонансна томографія ГМ у режимі T1, сагітальний зріз. Візуалізуються низько розташовані та подовжені мигдалики мозочку (позначені стрілкою), які зміщені нижче рівня великого потиличного отвору [8]



II тип — каудальна дислокація нижніх відділів черв'яка мозочка, довгастого мозку і IV шлуночка; характерною ознакою цього типу є поєднання з менингомієлоцеле в поперековому відділі, відзначається прогресуюча гідроцефалія, часто — стеноз водопроводу ГМ.

Основними та найчастішими скаргами та клінічними проявами є:

- головний біль, який має певні особливості:
 - локалізація переважно в ділянці потилиці та шиї;
 - характер частіше нападopodobний, стискаючий, але може бути тупим і постійним;

- провокуючі фактори (підсилення при різких рухах, кашлі, чханні, напрузі, вертикалізації);
- супроводжується нападами нудоти та блювання, що не пов'язані з прийомом їжі та не приносять полегшення, тобто мають центральний генез;
- вестибулярні порушення:
 - хиткість при ході, порушення координації;
 - запаморочення;
 - шум у вухах, погіршення слуху;
- розлади чутливості переважно у верхніх кінцівках (за дисоціативним типом);
- зорові порушення:
 - двоїння;
 - нечіткість зображення перед очима.

Ці скарги можуть бути об'єднані в наступні клінічні синдроми:

- лікворно-гіпертензивний;
- мозочково-бульбарний;
- синдром сириномієлії [9–12].

Діагностика ААК базується на даних нейровізуалізаційних методів дослідження: магнітно-резонансна томографія (МРТ) супра- та інфратенторіальних відділів ГМ та шийного відділу хребта, комп'ютерна томографія ГМ. Біомаркери у крові, спинномозковій рідині або культурі тканин відсутні [1].

Лікування залежить від типу ААК та вираженості клінічних проявів. Пацієнти без скарг, у яких аномалія виявлена як діагностична знахідка, лікування не потребують. Нейрохірургічне лікування показане пацієнтам з ААК I типу з наявними симптомами паралічу нижньої групи черепно-мозкових нервів, верифікованою сириномієлією, вираженою мієлопатією, наявністю симптомів ураження мозочка та нейрогенним кашлем, порушенням вітальних функцій та усім пацієнтам з ААК II та III типу. Без наявності вищезазначених критеріїв показане симптоматичне лікування, спрямоване на зменшення вираженості скарг та поліпшення стану пацієнта. Хірургічне лікування проводять в обсязі задньої/передньої декомпресії великого потиличного отвору [13].

Нижче наведено клінічний випадок із практики лікаря-невролога діагностики ААК у пацієнтки із серцево-судинною патологією.

Клінічний випадок

Пацієнтка К., 67 років.

Ургентно госпіталізована зі скаргами на виражений головний біль у потиличній ділянці стискального характеру, виражену нудоту, запаморочення зі втратою свідомості, без судом у кінцівках, що сталося близько 9:00.

Артеріальний тиск (АТ) 210/110 мм рт. ст.

Під час огляду скарги на розпираючий «тупий» біль у голові, біль при рухах очними яблуками, запаморочення, хиткість при ході.

За даними анамнезу, хворіє на артеріальну гіпертензію протягом 6 років, знаходиться на диспансерному спостереженні у сімейного лікаря за місцем проживання. Приймає комбіновані антигіпертензивні препарати протягом зазначеного періоду, але стійкого контролю показників АТ не отримано. Більше того, пацієнтка все частіше скаржилася на напади головного болю в тім'яно-потиличній ділянці («начебто стискає голову тугою шапкою»), при цьому завжди турбують нудота, виражена хиткість, біль при погляді на світло та підвищення АТ до 180/100 мм рт. ст. За-

значені епізоди погіршення стану розцінювалися як гіпертензивний криз у межах кризового перебігу гіпертонічної хвороби II стадії, 3-го ступеня. Незважаючи на тривалість анамнезу та симптомів, що супроводжували підвищення АТ, погану відповідь на раціональну комбіновану антигіпертензивну терапію зі збереженим комплаєнсом, приводом направлення на консультацію до лікаря-невропатолога став напад зі втратою свідомості.

Об'єктивно: у свідомості, фіксована на своїх відчуттях, стурбована станом здоров'я та незрозумілим перебігом захворювання. Біль при рухах очними яблуками, особливо при погляді ліворуч з неможливістю їх утримання у крайньому відведенні, горизонтальний ністагм ліворуч. Позитивний хобітковий рефлекс. Сухожильні та періостальні рефлексі з верхніх та нижніх кінцівок підвищені, D>S. Сила м'язів збережена з обох боків. Переконливих патологічних рефлексів не виявлено. Чутливість збережена. У позі Ромберга виражена хиткість. Тремор повік. Координаторні проби виконує невпевнено, але без дисметрії та інтенції.

Таким чином, у пацієнтки виявлені вестибулярні порушення за периферичним типом, пірамідна недостатність за гемітипом, мозочкові порушення у вигляді статичної атаксії.

Додаткові обстеження виявили лише підвищення рівня загального холестерину до 5,33 ммоль/л. Електрокардіографія: ритм синусний, частота серцевих скорочень 85 уд./хв, ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, дифузні зміни в міокарді.

Враховуючи наявність наведеного характеру головного болю, симптомів, що його супроводжують, умов виникнення (найчастіше вранці після пробудження чи у першій половині дня), а також ознаки осередкової неврологічної симптоматики, проведено МРТ ГМ 0,25 Тл (рис. 2, 3).

Рисунок 2 МРТ ГМ у режимі T1, сагітальний зріз. Візуалізуються низько розміщені мигдалини мозочка, що виходять за межі великого потиличного отвору на 13 мм



Рисунок 3 МРТ ГМ у режимі T2 FLAIR, аксіальний зріз. Візуалізується розширення бокових шлуночків, що свідчить про наявність гідроцефалії



Згідно з результатами МРТ-дослідження виявлено ААК: зсув мигдалини мозочка на 13 мм. Також візуалізуються ознаки вентрикуломегалії та гідроцефалії.

Пацієнтка направлена на консультацію до нейрохірурга з метою визначення тактики подальшого лікування.

Висновок

Таким чином, у пацієнтки наявна поєднана патологія серцево-судинної системи (гіпертонічна хвороба II стадії) та нервової системи (ААК). Представлений клінічний випадок дозволив нагадати певні клінічні симптоми, клінічні синдроми, які притаманні ААК, варіанти перебігу захворювання, особливо в поєднанні з соматичною патологією, а також відпрацювати правильно подальшу тактику лікування.

Список використаної літератури

- Sarnat H.B. (2008) Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. *Handb. Clin. Neurol.*, 7: 89–103. doi: 10.1016/S0072-9752(07)87006-0.
- Schijman E. (2004) History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Child's Nervous System*, 20(5): 323–328. doi:10.1007/s00381-003-0878-y.
- Дзяк Л.А., Зорин Н.А., Егоров В.Ф., Чередищенко Ю.В. (2001) Мальформация Арнольда-Киари: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика (обзор литературы). *Укр. нейрохірургічний журн.*, 1: 17–23.
- Sarnat H.B. (2004) Regional ependymal upregulation of vimentin in Chiari II malformation, aqueductal stenosis, and hydromyelia. *Pediatr. Dev. Pathol.*, 7(1): 48–60.
- Menezes A.H. (1999) Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): data base analysis. *Pediatr. Neurosurg.*, 23: 260–269.
- Вернигородський С.В. Арнольда — Кіарі синдром. Велика українська енциклопедія. URL: vue.gov.ua/Арнольда—Кіарі-синдром.
- Van Dellen J.R. (2021) Chiari Malformation: An Unhelpful Eponym. *World Neurosurg.*, 156: 1–3. doi:10.1016/j.wneu.2021.08.100.
- Schwartz E.D. (2023) Intracranial MRI findings of a child with a Chiari II malformation. <https://www.uptodate.com>
- Steinbok P. (2004) Clinical features of Chiari I malformations. *Childs Nerv. Syst.*, 20(5): 329–331. doi: 10.1007/s00381-003-0879-x.

Інформація про авторів:

Тарасова Есенія Олександрівна — Заслужений лікар України, заступник медичного директора з розвитку надання медичних послуг КП «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня ім. І.І. Мечникова» ДОР», Дніпро, Україна.

Терещенко Лариса Анатоліївна — кандидат медичних наук, лікар-невролог відділення для хворих Чорнобильського контингенту терапевтичного та неврологічного профілю КП «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня ім. І.І. Мечникова» ДОР», Дніпро, Україна.

Гарифуліна Альфія Рафкатівна — лікар-інтерн, невролог відділення для хворих Чорнобильського контингенту терапевтичного та неврологічного профілю КП «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня ім. І.І. Мечникова» ДОР», Дніпро, Україна.

Лаба Мадіна Валеріївна — лікар-інтерн, невролог відділення для хворих Чорнобильського контингенту терапевтичного та неврологічного профілю КП «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня ім. І.І. Мечникова» ДОР», Дніпро, Україна.

Сорокін Анатолій Васильович — лікар-інтерн, невролог відділення неврології № 1 КП «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня ім. І.І. Мечникова» ДОР», Дніпро, Україна.

Шпаченко Оксана Олександрівна — лікар-інтерн, невролог відділення для хворих Чорнобильського контингенту терапевтичного та неврологічного профілю КП «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня ім. І.І. Мечникова» ДОР», Дніпро, Україна.

Адреса для кореспонденції:

Терещенко Лариса Анатоліївна
49005, Дніпро, Соборна пл., 14
E-mail: lara.nerv@gmail.com

- Ciaramitaro P., Ferraris M., Massaro F., Garbossa D. (2019) Clinical diagnosis-part I: what is really caused by Chiari I. *Childs Nerv. Syst.*, 35(10): 1673–1679.
- Leu R.M. (2015) Sleep-Related Breathing Disorders and the Chiari I Malformation. *Chest*, 148(5): 1346–1352. doi: 10.1378/chest.14-3090.
- Goh S., Bottrell C.L., Aiken A.H. et al. (2008) Presyrinx in children with Chiari malformations. *Neurology*, 71(5): 351–356. doi: 10.1212/01.wnl.0000304087.91204.95.
- Pakzaban P. (2018) Chiari malformation. *Medscape*.

Arnold — Chiari anomaly: what to pay attention to

E.O. Tarasova, L.A. Tereshchenko, A.R. Garifulina, M.V. Laba, A.V. Sorokin, O.O. Shpachenko

CI «Dnipropetrovsk Regional Clinical Hospital named after I.I. Mechnikov» of DRC, Dnipro, Ukraine

Abstract. The article describes a clinical case from the practice of a neurologist, diagnosing Arnold — Chiari anomaly in a patient with cardiovascular pathology. The basis of the clinical picture was attacks of pronounced headache in the occipital region with increased blood pressure, nausea, sometimes vomiting. For a long time, the patient was treated by a family doctor due to the presence of hypertension, but there was no effect when taking combined antihypertensive therapy. Thanks to the combined efforts of specialists of various medical specialties, the correct basic diagnosis was established and subsequent treatment tactics were adjusted. In this regard, it became necessary to draw the attention of doctors of various specialties, primarily family doctors, therapists, cardiologists, neurologists, that the above clinical symptoms can be caused not only by widespread pathologies of internal organs, for example, hypertension, but also by a rarer form of neurological and neurosurgical diseases, such as Arnold — Chiari anomaly, and they can also be associated in the same patient.

Key words: Arnold — Chiari anomaly, headache, cerebellar tonsils, dizziness, hydrocephalus.

Information about the authors:

Tarasova Eseniya O. — Honored Doctor of Ukraine, Deputy medical director for the development of medical services of CI «Dnipropetrovsk Regional Clinical Hospital named after I.I. Mechnikov» of DRC, Dnipro, Ukraine.

Tereshchenko Larysa A. — Candidate of Medical Sciences, Neurologist of the Department for patients of the Chernobyl contingent of therapeutic and neurological profile of CI «Dnipropetrovsk Regional Clinical Hospital named after I.I. Mechnikov» of DRC, Dnipro, Ukraine.

Garifulina Alfia R. — Intern Neurologist of the Department for patients of the Chernobyl contingent of therapeutic and neurological profile of CI «Dnipropetrovsk Regional Clinical Hospital named after I.I. Mechnikov» of DRC, Dnipro, Ukraine.

Labo Madina V. — Intern Neurologist of the Department for patients of the Chernobyl contingent of therapeutic and neurological profile of CI «Dnipropetrovsk Regional Clinical Hospital named after I.I. Mechnikov» of DRC, Dnipro, Ukraine.

Sorokin Anatolii V. — Intern Neurologist of the Department of Neurology № 1 of CI «Dnipropetrovsk Regional Clinical Hospital named after I.I. Mechnikov» of DRC, Dnipro, Ukraine.

Shpachenko Oksana O. — Intern Neurologist of the Department for patients of the Chernobyl contingent of therapeutic and neurological profile of CI «Dnipropetrovsk Regional Clinical Hospital named after I.I. Mechnikov» of DRC, Dnipro, Ukraine.

Address for correspondence:

Larysa Tereshchenko
49005, Dnipro, Soborna sq., 14
E-mail: lara.nerv@gmail.com

Надійшла до редакції/Received: 20.03.2023

Прийнято до друку/Accepted: 03.05.2023