**ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ У РЕБЕНКА С ДИАГНОЗОМ АРНОЛЬДА-КИАРИ 1-ГО ТИПА И СИРИНГОГИДРОМИЕЛИИ**

Белобородова Т. Л.

Врач-невролог

ГБУЗ СО ТЛРЦ «АРИАДНА»

Аннотация:В данной статье содержится информация, связанная с врожденным заболеванием нервной системы в педиатрической практике, а именно, с синдромом Арнольда-Киари. Каждый врач может столкнуться в своей практической деятельности с данным заболеванием. Представлен разбор клинического случая ребенка с данной патологией, прошедшего стационарное лечение. Врачу-неврологу важно знать и всегда помнить о существовании такого врожденного заболевания нервной системы у детей для правильной точной диагностики, выбора тактики ведения и лечения данной группы пациентов, а также дальнейшей реабилитации и вторичной профилактики данного недуга.

Ключевые слова: аномалия Арнольда-Киари,продолговатый мозг, мозжечок,сирингомиелия, дети, клиническое наблюдение, лечение, операция, реабилитация

Аномалия Арнольда-Киари – это группа врожденных аномалий развития головного мозга, при которых основные нарушения связаны с функциями мозжечка (структура, отвечающая за равновесие) и продолговатого мозга (часть головного мозга, в которой располагаются жизненно-важные центры: дыхательный, сосудодвигательный, а также нервные волокна, обеспечивающие движение и чувствительность). Суть аномалии Арнольда-Киари в опущении миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие со сдавлением продолговатого мозга и развитием соответствующих неврологических симптомов: нарушение чувствительности кожи конечностей, развитие параличей, нарушение со стороны дыхательных центров.

Согласно статистике, аномалия Арнольда-Киари встречается с частотой от 3,2 до 8,4 случаев на 100 000 населения. Столь широкий диапазон, отчасти, обусловлен неоднородностью этого порока развития [1, 2, 4, 10]

Синдром Арнольда-Киари на сегодняшний день относится к тяжелым врожденным заболеваниям нервной системы, трудно диагностируемом в раннем возрасте. Иногда первые симптомы появляются после 40 лет. Но благодаря современному хирургическому лечению стало возможным устранять симптомы поражения мозжечка, продолговатого и спинного мозга. Однако генетическая природа заболевания изучена не до конца. Именно поэтому очень важно понимать механизм возникновения данного заболевания, чтобы уметь не только устранить, но и предотвратить нежелательные последствия данного заболевания.

Аномалия Арнольда-Киари – это нарушение строения и расположения мозжечка, ствола мозга относительно черепа и позвоночного канала. Это состояние относится к врожденным порокам развития, хотя не всегда проявляет себя с первых дней жизни. Аномалия Арнольда-Киари может проявляться различными симптомами поражения головного мозга, спинного мозга, нарушениями циркуляции спинномозговой жидкости [1, 3, 4, 5].

Все анатомические структуры, располагающиеся выше большого затылочного отверстия, в частности, продолговатый мозг, мост и мозжечок, относятся к образованиям задней черепной ямки. Если эти образования (по одному или все вместе) спускаются ниже плоскости большого затылочного отверстия, то тогда и возникает аномалия Арнольда-Киари. Такое неправильное расположение мозжечка, продолговатого мозга приводит к компрессии спинного мозга в области шейного отдела позвоночника, мешает нормальной циркуляции спинномозговой жидкости. Иногда аномалия Арнольда-Киари сочетается с другими пороками развития краниовертебрального перехода, то есть места перехода черепа в позвоночник. В таких сочетанных случаях симптоматика обычно выражена сильнее и дает о себе знать довольно рано [2].

Аномалия Арнольда-Киариделится на четыре подтипав зависимости от того, какие структуры опущены в большое затылочное отверстие и насколько они неправильные по строению:

* аномалия Арнольда-Киари I – когда в позвоночный канал из черепной коробки опускаются миндалины мозжечка (нижняя часть полушарий мозжечка);
* аномалия Арнольда-Киари II – когда опускается в позвоночный канал большая часть мозжечка (в том числе и червь), продолговатый мозг, IV желудочек;
* аномалия Арнольда-Киари III – когда ниже большого затылочного отверстия располагаются почти все образования задней черепной ямки (мозжечок, продолговатый мозг, IV желудочек, мост). Довольно часто они располагаются в мозговой грыже шейно-затылочной области;
* аномалия Арнольда-Киари IV – недоразвитие (гипоплазия) мозжечка, но при этом сам мозжечок (вернее то, что образовалось на его месте) располагается правильно [8, 9].

Принято выделять 6 неврологических синдромов, которыми может сопровождаться аномалия Арнольда-Киари:

– гипертензионно-гидроцефальный;

– мозжечковый;

– бульбарно-пирамидный;

– корешковый;

– вертебробазиллярной недостаточности;

– сирингомиелитический.

Лечение зависит от наличия симптомов заболевания. Если порок был выявлен случайно (то есть не имеет клинических проявлений и не беспокоит больного) при проведении магнитно-резонансной томографии, то лечение не проводят. За пациентом устанавливается динамическое наблюдение, чтобы не пропустить момент появления первых клинических симптомов сдавления мозга. Если аномалия проявляет себя незначительно выраженным гипертензионно-гидроцефальным синдромом, то предпринимаются попытки консервативного лечения:

- дегидратационные препараты (мочегонные), которые уменьшают количество ликвора, способствуя уменьшению болевого синдрома;

- нестероидные противовоспалительные средства с целью уменьшения болевого синдрома;

- миорелаксанты при наличии напряжения мышц в шейной области [1, 3, 7].

Если применения лекарственных препаратов оказывается достаточно, то на какой-то период на этом и останавливаются. Если же эффекта нет или у больного появляются признаки других неврологических синдромов (мышечная слабость, утрата чувствительности, признаки нарушения функции черепно-мозговых нервов, периодические приступы потери сознания и так далее), то тогда прибегают к хирургическому лечению [1].

Оперативное лечение состоит в выполнении трепанации задней черепной ямки, удалении части затылочной кости, резекции опущенных в большое затылочное отверстие миндалин мозжечка, рассечении спаек субарахноидального пространства, мешающих циркуляции ликвора. Иногда может понадобиться шунтирующая операция, целью которой является отведение избытка спинномозговой жидкости [3]. «Лишняя жидкость» по специальной трубке (шунту) сбрасывается в грудную или брюшную полость. Определение момента, когда возникает необходимость в хирургическом лечении — весьма важная и ответственная задача [1, 3].

Представляем клинический случай синдрома Арнольда-Киари у ребенка в возрасте 14 лет, который поступил 16.03.2022 ГБУЗ СО «ТГДКБ» в неврологическое отделение №5.

Жалобы при поступлении: в течение месяца два эпизода следующего характера- на фоне полного здоровья выпадение наружного поля зренияOS; в течение месяца один эпизод немотивированной рвоты с последующей головной болью.

История жизни: безклинических особенностей. Общий осмотр: патологий не выявлено.

Анамнез болезни: в феврале 2022 года после прыжков на батуте ребенок пожаловался на резкую головную боль, после чего появилась рвота, которая принесла облегчение. В последующем ребенок жаловался на головную боль в затылочной области.

Инструментальные методы исследования:

- 21.03.2022. МРТ головного мозга с контрастированием. Заключение: МРТ картина мальформации Арнольда-Киара 1 типа;

- 24.03.2022. Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий с цветным допплеровским картированием кровотока;

- 25.03.2022. МРТ шеи с внутренним контрастированием. Заключение: признаки аномалии Арнольда-Киара 1 типа. Сирингогидромиелия.

Этапный эпикриз: направляется в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н.Бурденко» для проведения телемедицинской консультации с целью определения тактики дальнейшего ведения пациента.

С 11.04.2022 по 21.04.2022 (10 к/д) находился на стационарном лечении в 1 нейрохирургическом отделении ФГАУ «НМИЦнейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» РФ.

Диагноз при поступлении: аномалия Киари 1 типа. Сиренгогидромиелия шейного отдела позвоночника.

Жалобы при поступлении: на головную больв затылочной области, однократную рвоту в конце февраля.

Консультации: педиатра, невролога, нейрохирурга, окулиста.

13.04.2022 проведена операция: декомпрессия краниовертебрального перехода, пластика твердой мозговой оболочки аутоапоневрозом.

Медикаментозное лечение проводилось следующими группами препаратов: анальгетики (трамадол), НПВП (нурофен), противорвотные (латран).

Ранний послеоперационный период без осложнений. На контрольной КТ головы отмечаются п/о изменения без геморрагических осложнений. Температура в норме. Дыхательных и гемодинамических нарушений нет. Местно: п/о рана без признаков воспаления и отделяемого. Заживление первичным натяжением. Швы сняты, асептическая наклейка. Неврологический статус без отрицательной динамики.

Выписывается в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение педиатра, невролога, нейрохирурга по месту жительства. Рекомендовано:

- МРТ через 4-6 месяцев в 3-хстандартых проекциях без контрастирования;

- занятия ЛФК и плаванием, массаж конечностей, прием поливитаминов;

- консультация педиатра по домашнему обучению;

- щадящий режим: ограничение физических и эмоциональных нагрузок в течение 6 месяцев;

- МСЭ.

В ГБУЗ СО «ТЛРЦ «Ариадна» ребенок поступает 12.05.2022 в нейрореабилитационное отделение. Проведено: консультация физиотерапевта, ортопеда, магнитотерапия БЕМЕР №3, ручной массаж №2, ЛФК (индивидуально) №2, электрофорез №1. Выписан 20.05.2022 в связи с ОРВИ. Рекомендовано продолжить реабилитацию.

Таким образом, аномалия Арнольда-Киари – это один из пороков развития человека. Она может оказаться бессимптомной, а может проявить себя с первых дней жизни. Клинические проявления заболевания весьма разнообразны, диагностика проводится с помощью магнитно-резонансной томографии.

Лечебные подходы различны: от отсутствия какого-либо вмешательства до оперативных методов, как в нашем примере.

Литература

1. Барашнев Ю.А. Перинатальная неврология. М.: Триада X, 2017. 638 с.

2. Вахарловский В.Г., Горбунова В.Н. Клиническая генетика. Изд-во СПбГПМА, 2018. № 38.

3. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Скворцова В.И. Неврология и нейрохирургия: учебник: в 2 т. Т.1: Неврология. Издание 2-е исправленное и дополненное. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2010. 624 с.

4. Захарова Е.С., Воробьева А.В. Синдром (аномалия) Арнольда – Киари как проявление врожденного заболевания в практике врача-невролога (клинический случай) // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. 2019. №3. Публикация 1-5.

5. Латышева В.Я., Олизарович М.В., Филюстин А.Е., Гурко Н.А. Клинико-томографические соотношения при синдроме Арнольда–Киари // Международный неврологический журнал. 2017. №7. С. 6–11.

6. Лебедев Б.В., Барашнев Ю.И., Якунин Ю.А. Невропатология раннего детского возраста. Руководство для врачей. Москва: Издательство «Медицина», 2016.

7. Можаев C.B. Особенности патогенеза, клиники и диагностики аномалии Киари 1 типа // Нейрохирургия. 2017. № 3. С. 13–19.

8. Таточенко В.К. Педиатру на каждый день. Справочник по диагностике и лечению. Издание восьмое, дополненное. М., 2016. 271 с.

9. Хакимова И.Д. Систематический подход к синдрому Арнольда-Киари. Молодежный научный форум: Естественные и медицинские науки: электр. сб. ст. по мат. XXIV междунар. студ. науч.-практ. конф. № 5(23).

10. Шабалов Н.П. Неонатология. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. 704 с.

11. Шабалов Н.П. Справочник педиатра. 3-е издание. П., 2015. 577 с