

В.Н. Кулагин, С.Е. Гуляева, С.А. Гуляев

АНОМАЛИЯ КИММЕРЛЕ: ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ

Владивостокский государственный медицинский университет

Реферат. Обследовано 68 больных с аномалией Киммерле. В диагностический комплекс помимо клинико-неврологического метода обследования включены крацио- и спондилография, компьютерная и магнитно-резонансная томография головного и спинного мозга, ультразвуковая допплерография, электроэнцефалография. Выделено три основных неврологических синдрома: радикулярный, эпилептический и синдром сосудистой недостаточности. Установлена зависимость частоты развития неврологических синдромов и их тяжести от выраженности аномалии и возраста пациентов. Разработан алгоритм комплексной диагностики данной патологии. Предложен комплекс дифференцированной медикаментозной терапии.

В.Н. Кулагин, С.Е. Гуляева, С.А. Гуляев

**КИММЕРЛЕ АНОМАЛИЯСЕ:
ДИАГНОСТИКА ПРОБЛЕМАЛАРЫ**

Киммерле аномалиясе бел•н чирл•г•н 68 авыру тикшерелг•н. Диагностика комплексына, тикшерүнеге• клиник-неврологик ысулыннан башка, крацио h•м спондилография, баш h•м арка миене• магнит-резонанс h•м компьютер томографиясе, ультратавыш допплерография, электроэнцефалография кертелг•н. Төп өч неврологик синдром: радикуляр, эпилептик h•м кан бел•н тэмин ителү •иткелексезлеге синдромнары курс•телг•н. Неврологик синдром үсеше ешлыгыны• h•м авырлыгыны• аномалия чагылышына h•м пациентларыны•нич• яшьт• булуына б•йле булуы расланган. • леге патологияне• комплекс диагностика алгоритмы эшл•нг•н. Медикаментлар кулланып дифференцияле д•валай комплексы т•къдим итег•н.

V.N. Kulagin, S.E. Gulajeva, S.A. Gulajev

KIMMERLY'S ANOMALY: DIAGNOSIS PROBLEMS

68 patients with Kimmerly's anomaly had been investigated. Diagnosis included craniography, spondilography, computed and magnetic resonance tomography of brain and spinal marrow, ultrasound dopplerography and electroencephalography. Three basic neurologic syndromes were found: radicular, epileptic and syndrome of vascular insufficiency. Dependence of neurologic syndrome incidence, its severity on anomaly's manifestation and patient's age was established. An algorithm of complex diagnosis for this pathology had been developed. It was supposed a complex of differentiated medicamental therapy.

Несмотря на 80-летнюю историю изучения аномалии Киммерле (АК), вопросы ее распространенности, клинических проявлений, диагностики и лечения нельзя считать решенными. Краиновертебральная область (КВО) погранична по отношению к основанию черепа и нижележащему отделу позвоночника и поэтому является наиболее ранней зоной. Ее повреждения способны оказывать биомеханические и рефлекторные влияния на соседние образования: сосудистые и нервные элементы, продолговатый и спинной мозг [1, 2, 3, 4, 5, 6]. При этом в патологию включается максимально позвоночная артерия (ПА). Это происходит в связи с тем, что в области I шейного позвонка она образует петлю за счет того, что перед входом в большое затылочное отверстие вынуждена оставляя отверстия в поперечных отростках C6-C2 позвонков поворачиваться и укладываться в одноименную борозду дуги атланта (C1-позвонка). Здесь же залегает и первый спинальный корешок. Поэтому при движении головы, особенно при ее поворотах, ПА и первый спинальный корешок выходят из своего ложа и смещаются вверх, оказываясь над дугой атланта. При частичном или полном костном мостики над бороздой в этой зоне (он может являться следствием оссификации атланто-окципитальной связки или врожденной аномалией) подвижность указанных структур ограничивается [3, 4, 7, 8, 10]. Данное образование названо аномалией Киммерле в честь A. Kimmerle, описавшего эту патологию в 1930 г. (рис. 1) [4, 5, 10].

Полагают, что в основе развития этой костной аномалии лежит несоответствие роста нервных элементов спинного мозга и позвоночных тканей в эмбриональном периоде. Среди причин принято выделять два фактора — развитие первичных дефектов затылочной кости и дефектов развития



Рис.1. Аномалия Киммерле.

позвоночника — самого атланта [6]. При контакте пульсирующей стенки ПА с плотным костным кольцом возможна ее травматизация, что ведет к повреждению интимы и раннему формированию здесь атеросклеротической бляшки, суживающей просвет сосуда. Резкие движения головы и дополнительные травмы могут провоцировать дестабилизацию атеросклеротической бляшки и превращаться в источник эмболических инсультов в дистальных отделах сосудов вертебро-базиллярного бассейна (ВББ) и гипоперфузии мозговой ткани в зоне их кровоснабжения [6, 11]. Подобные эмболические инсульты в английской литературе называются инсультом Bow Hunter (инсульт «твердой дуги») [8].

Трудность определения распространенности АК обусловлена отсутствием скрининговых исследований у населения. Поэтому целью нашего исследования являлось установление частоты выявления АК в структуре стационара неврологической патологии, разработка критериев ее комплексной диагностики для выбора дифференцированных методов лечения.

Для реализации поставленной цели с 1999 по 2006 г. были обследованы все больные, госпитализированные в неврологическую клинику ГОУ ВПО «ВГМУ» (всего 8436 человек). Контрольная группа состояла из 44 условно здоровых пациентов (критериями исключения являлись наличие остеохондроза шейного отдела позвоночника, сосудистых аномалий, опухолей этой области, острых нарушений мозгового кровообращения).

Комплекс обследований, помимо клинико-неврологического, включал рентгенографию позвоночника и черепа, КТ и МРТ головного и спинного мозга, ультразвуковое дуплексное сканирование сосудов шеи (УЗДГ), электроэнцефалографию (ЭЭГ). Использовалась следующая аппаратура: универсальный рентгеновский аппарат с усилением рентгеновского изображения; компьютерный спиральный томограф «Somatom Spiral Smile» фирмы «Siemens» (Германия); магнитно-резонансный томограф «AZ» фирмы «Эллипс» (Россия); ультразвуковой дуплексный сканер «Премьер» фирмы «БИОСС» и «Pioneer TC-4040» фирмы «Nicolelet-EME» (Германия-США) с использованием зондов 2, 4, 8 МГц; 16-канальный электроэнцефалограф «Neurofax 2110» фирмы «Nichon Cohden» (Япония). Все обследования проводились в динамике трехлетнего наблюдения с частотой от 2 до 6 раз в год.

В ходе исследования было выявлено 68 больных с АК в возрасте от 18 до 67 лет. Женщин было 42 (61,8%), мужчин — 26 (38,2%). Все они составили основную группу исследования.

В большинстве случаев (74,6%) клинические проявления неврологического дефекта приобретают стабильность к 20—25 годам. Однако изучение анамнеза показывает, что до обращения пациентов к врачу, у 43,8% уже возникали жалобы, которые свидетельствовали о патологии в КВО, но они оценивались специалистами по-разному: спастическая кривошея, цервикобрахиалгия, цервикалгия, синкопальные состояния, гемоликвородинамические расстройства, вестибуло-церебеллярная недостаточность, цефалгические синдромы (в т.ч. мигрень).

Клиническая картина, выявленная у больных АК, характеризуется многообразием симптоматики (головокружение, вегетативные дисфункции, половинные головные боли, синкопальные состояния, преходящие изменения зрения, боли в области шейного отдела позвоночника). Учитывая ведущий клинический признак, мы выделили 3 основных неврологических синдрома: радикулярный, эпилептический и синдром сосудистой недостаточности. Радикулярный синдром (у 32,4%) проявляет себя резкими болевыми ощущениями по типу прострелов в области шеи с иррадиацией в область затылка, внутреннего уха, заднюю стенку глотки и другие зоны, усиливающиеся при движении головой и вынуждающие занять ту или иную

вынужденную позицию головы и шеи. Они всегда сопровождаются вегетативными дисфункциями. В 60,2% случаев наблюдается напряжение затылочных мышц, в 52,9% — болезненность краиновертебрального перехода, в 32,3% — паравертебральных точек. В 61,1% случаев выявляются гипоалгезия заушной области. При пальпации определяется болезненность в точках выхода затылочных нервов (60,2%) и позвоночной артерии (41,1%).

Эпилептический синдром (у 25%) характеризуется развитием простых парциальных припадков височной доли с аурой в виде обонятельных (24,2%), вкусовых (21,4%), слуховых галлюцинаций (19,7%), в 23,3% случаев с нарушениями в эмоционально-волевой сфере. Реже (11,4%) возникают соматосенсорные припадки без вторичной генерализации (парестезии в контролатеральных конечностях и/или противоположной половине лица с распространением по типу Джексоновского марша).

Синдром сосудистой недостаточности установлен в 42,6% наблюдений. Он отличается приступообразным характером (76,5%), отражая картину пароксизмальных расстройств кровообращения в ПА: вестибуло-церебеллярные, вестибуло-кохлеарные, оптико-цефалгические синдромы, панические атаки. Среди жалоб доминируют головокружение (79,4%) и шаткость (61,7%), которые сопровождаются тошнотой и рвотой (54,4%). Реже больные отмечают сложный по характеру шум (45,8%) с периодическим его прерыванием звуками, которые локализуются то в ухе, то в голове (жуужжание, шуршание, писк, свист). Обычно (в 91,2% наблюдений) состояние больных ухудшается при поворотах головы и вынуждает занимать особую позу (позиционность головы).

Оптико-цефалгический синдром (у 70,6%) характеризуется половинным характером головной боли с локализацией преимущественно в затылочной области (91,6%), с быстрой иррадиацией в передние отделы головы (глаз, слуховой проход). Обычно (в 43,9%) он сопровождается фотопсиями, выпадениями полей зрения (в 34,6%) или метаморфопсиями (21,5%).

Панические атаки (у 41,1%) отличаются внезапным развитием с возникновением приливов жара к голове или шее, которые сопровождаются немотивированным страхом, тревогой, удушьем с яркими вегетативными дисфункциями

(ознобоподобное дрожание, онемение рук, колебания АД). Нередко приступы завершаются полиурией и панастенией. Длительность их колеблется от десятков минут до нескольких часов, частота — от ежемесячных до ежегодных. Возраст дебюта в основном приходится на 27—43 года.

УЗДГ позволила в 92,3% случаев определить асимметрию кровотока в позвоночных артериях за счет снижения скоростных показателей в экстракраниальных сегментах V3 и V4 и/или экстравазальную компрессию. Последняя в 71,8% случаев наблюдалась только при проведении ротационных проб.

Анализ ЭЭГ выявил изменения биоэлектрической активности у 92,7% пациентов. Они отличались крайним многообразием кривых. Но среди этого многообразия можно было выделить два основных типа: плоский (в 20,6%) и ирритативный (в 72,1%). Пароксизмальные паттерны были зарегистрированы в 65,3% случаев (в основном при эпилептическом синдроме).

Наблюдение за больными в динамике позволило выделить следующие степени тяжести заболевания:

I — легкая (наличие только болевых синдромов и гемоликвородинамических расстройств);

II — средняя (к болевым синдромам и гемоликвородинамическим расстройствам присоединялись вегетативные дисфункции перманентного и пароксизмального характера с частотой пароксизмов, не превышавшей 3 в год);

III — тяжелая (болевые синдромы, гемоликвородинамические расстройства, приступы головных болей, вегетативные дисфункции пароксизмального характера, эпилептические припадки с частотой, достигавшей ежемесячных и еженедельных).

Сопоставление тяжести клинических проявлений с размером диаметра отверстия для прохождения ПА обнаружило обратную зависимость степени тяжести от диаметра. Так, при диаметре foramen arcuale 5—6 мм преобладало тяжелое течение (в $23,6 \pm 0,6\%$), от 6 до 8 мм — средняя его степень (в $57,4 \pm 0,3\%$), от 8 до 10 мм — легкая (в $16,2 \pm 0,2\%$). Во всех наблюдениях с диаметром отверстия более 11 мм клинических проявлений зарегистрировать не удалось (в $2,8 \pm 0,2\%$).

Учет показателей катамнестических данных показал прямую зависимость тяжести течения от длительности катамнеза и возможность

трансформации легкой степени в среднюю (в $68,7 \pm 0,3\%$), средней в тяжелую (в $31,3 \pm 0,2\%$).

С учетом характера и тяжести клинических проявлений показана необходимость и эффективность дифференцированного подхода к подбору медикаментозной терапии — вазоактивных, препаратов антиоксидантов, миорелаксантов, триптанов, нестероидных противовоспалительных препаратов, статинов, антиконвульсантов). Так, на фоне проводимого лечения при легком течении в 83,7% случаев обострений не возникало в течение 3 лет. При течении средней тяжести в 56,2% случаев исчезли пароксизмальные проявления. При тяжелом течении наблюдался регресс пароксизмальных состояний в 43,2% наблюдений на период до одного года и более и положительная динамика по ЭЭГ-показателям.

Таким образом, в структуре стационарной неврологической патологии распространенность АК составляет 0,8%. Эта патология регистрируется у женщин в 1,6 раза чаще, чем у мужчин. Максимум выраженности клинических проявлений приходится на возраст 20—25 лет. Это подтверждает предположение клиницистов о том, что травматизация ПА вызывает патологию сосудов ВББ за счет изменения интимы и ускорения в зонах ее повреждения образования атеросклеротических бляшек с вторичной их дестабилизацией, провоцирующей микроэмболизацию в дистальных отделах сосудов ВББ, а также гипоперфузию тканей мозга в зонах их васкуляризации [1, 5, 8].

Среди многообразия клинических проявлений можно выделить три неврологических синдрома — радикулярный, эпилептический и синдром сосудистой недостаточности. Тяжесть клинических проявлений соответствует трем степеням, отражающим разные типы течения — легкой, среднетяжелой и тяжелой. Она зависит от диаметра отверстия для прохождения ПА и возраста заболевания.

Сочетание различных аномалий церебральных сосудов и костных образований в зонах КВО в большинстве случаев затрудняет активные хирургические вмешательства, поэтому требуется

разработка консервативных методов лечения данной патологии. Наиболее эффективным методом лечения больных АК следует признать дифференцированную консервативную терапию с использованием вазоактивных препаратов, антиконвульсантов, антиоксидантов, миорелаксантов, триптанов, нестероидных противовоспалительных препаратов, статинов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бродская З.Л. Рентгенодиагностика краиновертебральных аномалий / Нейрохирургическое лечение последствий краиновертебральных поражений. — Кемерово, 1981. — С. 31—59.
 2. Верещагин Н.В. Патология вертебробазиллярной системы и нарушения мозгового кровообращения. — М., 1980.
 3. Кулагин В.Н., Брюховецкий И.С., Гуляев С.А. Клинические особенности патологии нервной системы у больных с синдромом Киммерле / Актуальные вопросы аллергологии, педиатрии и детской хирургии. — Владивосток, 2006. — С. 125—129.
 4. Лачепидиани А.Н., Курдюкова-Ахвледиани А.С. // Журн. невропатол. и психиатр. — 1990. — №1. — С. 23—26.
 5. Марченко И.З., Гуляев С.А., Красников Ю.А., Федоров И.Г. Краиновертебральная область: диагностика патологии /Под ред. С.Е.Гуляевой — Владивосток, 1999.
 6. Попелянский Я.Ю. Ортопедическая неврология (Вертеброневрология): Руководство для врачей. — 3-е изд., перераб. и доп. — М., 2003.
 7. Попелянский Я.Ю. // Журн. невропат. и психиатр. — 1981. — Т. 81. — Вып. — С. 985—988.
 8. Салазкина В.М., Брагина Л.К., Калиновская И.Я. Дисциркуляция в вертебробазиллярной системе при патологии шейного отдела позвоночника. — М., 1977.
 9. Скоромец А.А., Скоромец Т.А. // Неврол. вестн. — 1993. — Т. 25. — вып. 1-2. — С. 31—34.
 10. Cushing K.E., Ramesh V., Gardner-Medwin D. et al. Tethering of the vertebral artery in the congenital arcuate foramen of the atlas vertebra: a possible cause of vertebral artery dissection in children. // Dev. Med. Child. Neurol. — 2001. — Vol. 43. — P. 491—496.
 11. Split W., Sawrasewicz-Rybak M. // Wiad. Lek. — 2002. — Vol. 55. — P. 416—422.

Поступила 05.03.07.