

Клинический случай хирургического лечения аномалии Арнольда — Киари с персистирующей фибрилляцией предсердий

И.М. Гилемханова^{1,2}, профессор Ш.М. Сафин^{1,2}, к.м.н. Х.П. Деревянко¹

¹ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, Уфа

²ГБУЗ РДКБ, Уфа

РЕЗЮМЕ

Аномалия Арнольда — Киари (ААК) — это группа врожденных аномалий развития заднего мозга, влияющих на структурные взаимоотношения мозжечка, ствола мозга, верхних шейных отделов спинного мозга и костей основания черепа. В литературе описаны единичные случаи сочетания ААК с нарушением сердечного ритма. Представлено собственное описание клинического случая сочетания ААК с сирингомиелией, ретроцереbellарной кистой и некорректируемым лекарственными средствами нарушением сердечного ритма по типу тахикардии у пациентки 49 лет. Пациентка наблюдалась у терапевта, кардиолога по поводу нарушения ритма, продолжительность заболевания составляет 6 лет. После нейрохирургического лечения сердечный ритм восстановился и наблюдается регресс неврологической симптоматики. В описанном случае у пациентки, длительно наблюдавшейся у кардиолога по поводу нарушения сердечного ритма, появилась новая симптоматика в виде приступов с кратковременной потерей сознания, головокружением, нарушением координации, что потребовало проведения диагностического обследования нервной системы. Приведенное наблюдение подтверждает, что ААК может приводить к развитию нарушения сердечного ритма. В клинической практике при сочетании фармакорезистентной кардиальной аритмии и неврологической симптоматики необходимо исключить патологию краниовертебрального перехода, своевременная коррекция которой позволяет добиться полного разрешения кардиальной патологии.

Ключевые слова: аномалия Арнольда — Киари, сирингомиелия, ретроцереbellарная киста, нарушение сердечного ритма.

Для цитирования: Гилемханова И.М., Сафин Ш.М., Деревянко Х.П. Клинический случай хирургического лечения аномалии Арнольда — Киари с персистирующей фибрилляцией предсердий. РМЖ. Медицинское обозрение. 2019;11(1):31–33.

ABSTRACT

Surgery for Arnold–Chiari malformation associated with persistent atrial fibrillation: case history

I.M. Gilemkanova^{1,2}, Sh.M. Safin^{1,2}, Kh.P. Derevyanko¹

¹Bashkir State Medical University, Ufa

²Republican Children's Clinical Hospital, Ufa

Arnold–Chiari malformation is a group of congenital malformations of the posterior encephalon affecting structural relations between cerebellum, brainstem, upper cervical spinal cord, and bones of the skull base. Sporadic published data on Arnold–Chiari malformation associated with cardiac rhythm disturbances are available. This paper describes authors' case history of Arnold–Chiari malformation associated with syringomyelia, retrocerebellar cyst, and tachyarrhythmia uncontrollable by medications in a 49-year-old woman. The woman was observed by therapist and cardiologist for abnormal heart rhythm (disease duration 6 years). She was presented with novel complaints of temporary loss of consciousness, dizziness, and abnormal coordination which required additional neurological diagnostics. After neurosurgery, cardiac rhythm has restored, neurological signs have regressed.

This case history demonstrates that Arnold–Chiari malformation can result in abnormal heart rhythm. Clinically, craniovertebral junction disorders should be excluded in patients with cardiac arrhythmias uncontrollable by medications in association with neurological signs. Early management of craniovertebral junction disorders provides complete resolution of cardiac disorder.

Keywords: Arnold–Chiari malformation, syringomyelia, retrocerebellar cyst, cardiac rhythm disorders.

For citation: Gilemkanova I.M., Safin Sh.M., Derevyanko Kh.P. Surgery for Arnold–Chiari malformation associated with persistent atrial fibrillation: case history. RMJ. Medical Review. 2019;11(1):31–33.

Аномалия Арнольда — Киари 1 типа (ААК) представляет собой одно- или двустороннюю каудальную эктопию миндалин мозжечка со смещением через большое затылочное отверстие в позвоночный канал. Нередко она сочетается с сирингомиелией и аномалиями краниовертебрального перехода. Впервые о данном заболевании упомянул J. Cleland в 1883 г., увидев опущение миндалин мозжечка в позвоночный канал, удлинение ствола головного мозга у 9 умерших младенцев [1]. В 1891–1894 гг. J. Arnold и H. Chiari

описали порок развития головного мозга, характеризующийся опущением мозжечка и мозгового ствола в расширенный спинномозговой канал, вызывающий определенные изменения в верхнем отделе спинного мозга, и отнесли его к врожденным порокам развития, которые имеют наследственно обусловленную природу. В настоящее время классификация ААК представляет определенную сложность [2]. Симптомы заболевания в большинстве случаев проявляются в среднем возрасте после провоцирующего фактора

шатательства у пациентки зафиксирован синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 50–60 уд./мин. При контрольной МРТ через 5 мес. после хирургического лечения: регресс ретроцеребеллярной и сирингомиелической кисты, а также разрешение дорсальной компрессии на уровне цервикомедулярного соединения (рис. 1Б).

ОБСУЖДЕНИЕ

Происхождение ретроцеребеллярной кисты и дорсальной компрессии на уровне шейно-медулярного соединения можно объяснить, основываясь на гидродинамической теории W.J. Gardner, согласно которой гидромиелитические полости образуются в результате пульсовой гидродинамической волны, возникающей в системе желудочков мозга при пульсации хориоидальных сплетений. Вследствие препятствия на уровне большого затылочного отверстия, вызванного эктопией миндалин мозжечка, пульсация гасится о стенки центрального канала спинного мозга при соударении, что способствует постепенному расширению центрального канала [7]. В. Williams объяснил образование гидромиелии тем, что при ААК опущенные миндалины мозжечка блокируют отток ликвора на уровне цервикомедулярного перехода, чем создают разницу давлений между полостью черепа и спинномозговым каналом [8]. Гипотеза E.H. Oldfield et al. (1994) гласит, что формирование гидромиелитических полостей связано с «поршневым механизмом»: во время каждой сердечной систолы дистопированные миндалины мозжечка создают разницу давлений между краниальным и спинальным субарахноидальными пространствами [9].

Нарушение сердечного ритма при ААК связывают с расстройством вегетативной иннервации сердца в сфере высшей нейрогормональной регуляции с преобладанием вагусных нарушений на фоне гипертензионно-гидроцефального синдрома. В 2005 г. O. Prilipko et al. опубликовали наблюдение пациента, страдавшего ААК I типа с синдромом хронической усталости, ортостатической интолерантностью, частыми синкопальными состояниями и синдромом ортостатической постуральной тахикардии. По данным МРТ, эктопия миндалин мозжечка составила 7 мм ниже уровня большого затылочного отверстия. После проведения декомпрессионного хирургического вмешательства вышеперечисленные симптомы, кроме синдрома хронической усталости, были купированы. Исходя из этого авторы выдвинули гипотезу о компрессии структур задней черепной ямки с воздействием на *nucleus tractus solitarius* или на проводящие пути, обеспечивающие барорефлекс [10]. С. Elia et al. (2017) опубликовали наблюдение пациентки 31 года с тахикардией, резистентной к фармакотерапии и кардиоабляции. МРТ головного мозга выявила у нее ААК (эктопия миндалин мозжечка 12 мм) в сочетании с сирингомиелией. Субокципитальная декомпрессия позволила добиться полного разрешения аритмии [11].

Патофизиологические механизмы, способствующие нарушению ауторегуляции сердечного ритма у нашей пациентки с ААК, могут быть объяснены: а) компрессией и ангуляцией в цервикомедулярном соединении, затрагивающем нижние черепные нервы и ядра ствола головного мозга; б) компрессией восходящей ретикулярной системы среднего мозга; в) компрессией нисходящих волокон, берущих начало в ядре блуждающего нерва,

сердечно-сосудистом центре продолговатого мозга, представленного *nucleus ambiguus*, на уровне шейно-медулярного соединения, а также дорсального моторного ядра и восходящих волокон от хеморецепторов, механорецепторов и барорецепторов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В описанном случае у пациентки, длительное время наблюдавшейся у кардиолога по поводу нарушения сердечного ритма, появилась новая симптоматика в виде приступов с кратковременной потерей сознания, головокружением, нарушениями координации, что потребовало проведения диагностики со стороны нервной системы. После клинического обследования и нейровизуализации был выставлен диагноз ААК в сочетании с сирингомиелией, ретроцеребеллярной кистой и нарушением сердечного ритма. После успешного хирургического лечения сердечный ритм восстановился, купировался неврологический дефицит, приступов с потерей сознания более не наблюдалось.

Приведенное наблюдение подтверждает, что ААК может приводить к развитию нарушений сердечного ритма. В клинической практике при сочетании фармако-резистентной кардиальной аритмии и неврологической симптоматики необходимо исключать патологию краниовертебрального перехода, своевременная коррекция которой позволяет добиться полного разрешения кардиальной патологии.

Литература

1. Ахадов Т.А., Оноприенко Г.А., Шантырь В.Ю. Магнитно-резонансная томография в диагностике ранних постоперационных осложнений после хирургического лечения дегенерации межпозвоночных дисков. *Нейрохирургия*. 1999;3:19–25. [Akhadov T.A., Onoprienko G.A., Shantyr V. Yu. Magnetic resonance imaging in the diagnosis of early postoperative complications after surgical treatment of intervertebral disc degeneration. *Neurosurgery*. 1999;3:19–25 (in Russ.).]
2. Воронov В.Г., Зябров А.А., Иванов А.А., Потемкина Е.Г. Классификация заболеваний позвоночника и спинного мозга у детей. *Нейрохирургия и неврология детского возраста*. 2010;3–4(25–26):42–52. [VoronoV V.G., Zyabrov A.A., Ivanov A.A., Potemkina E.G. Classification of diseases of the spine and spinal cord in children. *Pediatric Neurosurgery and Neurology*. 2010;3–4(25–26):42–52 (in Russ.).]
3. Кузбеков А.Р., Магжанов Р.Б., Сафин Ш.М. Современные представления о мальформации Киари. *Медицинский вестник Башкортостана*. 2011;6(6):118–125. [Kuzbekov A.R., Magzhanov R.V., Safin Sh.M. Modern views on Chiari malformation. *Medical Bulletin of Bashkortostan*. 2011;6(6):118–125 (in Russ.).]
4. Крупина Н.Е. Сведения о семейных случаях сирингомиелии, базиллярной импрессии и мальформации Киари. *Неврологический вестник*. 2001;1–2:70–75. [Krupina N.E. Data on family cases of syringomyelia, basilar impression and Chiari malformation. *Neurology Bulletin*. 2001;1–2:70–75 (in Russ.).]
5. Milhorat T.H. et al. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta neurochirurgica*. 2010;152(7):1117–1127. DOI: 10.1007/s00701-010-0636-3.
6. Fernández A.A., Guerrero A.I., Martínez M.I. et al. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskeletal disorders*. 2009;10(1): S1. DOI: 10.1186/1471-2474-10-S1-S.
7. Севостьянов Д.В. Мальформация Киари I типа: патогенез, диагностика, хирургическое лечение (обзор литературы). *Вестник уральской медицинской академической науки*. 2011;1:63–64. [Sevostyanov D.V. Chiari Malformation type I: pathogenesis, diagnosis, surgical treatment (literature review). *Bulletin of the Ural medical academic science*. 2011;1:63–64 (in Russ.).]
8. Ветрилэ С.Т., Колесов С.В. Краниовертебральная патология. М.: Медицина; 2007. [Vetryle S.T., Kolesov S.V. Cranio-vertebral pathology. M.: Medicine; 2007 (in Russ.).]
9. Bejjani G.K. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurgical focus*. 2001;11(1):1–8. DOI: 10.3171/foc.2001.11.1.2.
10. Prilipko O., Dehdashti A.R., Zaim S., Seeck M. Orthostatic intolerance and syncope associated with Chiari type I malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76:1034–1036. DOI: 10.1136/jnnp.2004.048330.
11. Elia C., Brazdzionis J., Tashjian V. Resolution of tachyarrhythmia following posterior fossa decompression surgery for Chiari malformation type I: A case report. *World Neurosurgery*. 2018;111:154–156. DOI: 10.1016/j.wneu.2017.12.119.