

# ЧАСТОТА СОЧЕТАНИЯ СКОЛИОТИЧЕСКОЙ ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ С АНОМАЛИЕЙ КИАРИ 1

**Глаголев Н.В.,**

кандидат медицинских наук

**Козлитина Т.Н.,**

кандидат медицинских наук

БУЗ Областная детская клиническая больница №2 (г. Воронеж)

Номер специальности 14.01.18 nglag@mail.ru

**Аннотация.** Авторами проанализированы все случаи обращения детей в ОДКБ №2 к ортопеду с диагнозом сколиоз и к нейрохирургу с диагнозом аномалия Киари I (AK1) за 10 летний период с 2004 по 2013 годы. Определена частота сочетания аномалии Киари I со сколиозом у детей. У пациентов с AK1 сколиоз определялся в 51,5% случаев, у больных со сколиозом AK1 был установлен у 63,9% детей.

**Ключевые слова:** аномалия Киари I, сколиоз, частота сочетания.

## THE FREQUENCY OF THE COMBINATION OF THE SCOLIOSIS IN CHILDREN WITH CHIARI MALFORMATION TYPY 1

**N.V. Glagolev, T.N. Kozlitina**

Regional Children 's Clinical Hospital №2", Voronezh, Russia

**Abstract.** The authors analyzed all cases of treatment of children in the Regional Children 's Clinical Hospital №2, Voronezh, Russia with the orthopedic diagnosis scoliosis and a neurosurgical diagnosis Chiari malformation type 1 (CM-1) for the 10 year period from 2004 to 2013. Frequency of the combination CM-1 with scoliosis in children was identified. The scoliosis in patients with AK1 was determined in 51.5% of cases. Diagnosis of CM-1 was detected in 63.9% of children with scoliosis.

**Keywords:** Chiari I anomaly, scoliosis, frequency of the combination.

**Актуальность.** Опыт хирургического лечения аномалии Киари I (AK1) развивается на протяжении последних нескольких десятилетий, начиная с проведения первой декомпрессивной трепанации задней черепной ямки в 40-х годах прошлого века. Не смотря на то, что этот порок развития краниовертебрального перехода (КВП) впервые описан в 1891, истинная частота развития AK1 неизвестна [3]. Распространенность сколиоза у детей составляет от 3,4 до 15%. и отмечается тенденция к ее увеличению. Прогрессирование до тяжелых степеней, по данным разных авторов, встречается в 10–20% случаев [2]. Известно, что AK1 часто встречается в сочетании с патологией позвоночника и спинного мозга, таких как сирингомиелия и сколиоз [4, 7]. Однако исследований по распространенности сочетания вариантов AK1 и сколиоза у детей нет.

Цель работы: определить частоту сочетания аномалии Киари I со сколиозом у детей.

### Материалы и методы.

Частоту сочетания аномалии Киари I и сколиоза у детей определяли с помощью анализа всех случаев обращения детей в ОДКБ №2 к ортопеду с диагнозом сколиоз и к нейрохирургу с диагнозом AK1 за 10 летний период с 2004 по 2013 годы. Исследовали клиническую картину, данные рентгенографии позвоночника в прямой и боковой проекции в положении больного стоя. Данные КТ и МРТ головного и спинного мозга. Компьютерную ангиографию сосудов головы и шеи. Из исследования исключены пациенты с врожденным сколиозом, деформациями позвоночника на фоне опухолей, нейрофиброматоза,

миелодисплазии, фиксированного спинного мозга и травматических повреждений. Больные с опухолями головного мозга, гидроцефалией, синдромальным краниостенозом и мозговыми грыжами также были исключены из текущего анализа. Диагноз аномалии Киари I устанавливали детям при уровне опущения миндалин мозжечка ниже 3 мм от края большого затылочного отверстия. Диагноз сколиоз устанавливали пациентам с углом искривления позвоночника, начиная от 8 градусов по Коббу.

### Результаты.

В результате отбора в исследование были включены 202 пациента в возрасте от 3 до 18 лет (средний возраст 12,1 лет). Мальчиков было 100 (49,5%) девочек – 102 (50,5%). Двадцать детей (9,9%) было в возрасте от двух до шести лет (мальчиков – восемь, девочек -12). В возрасте от семи до 11 лет – 52 (35,7%) ребенка (девочек - 19, мальчиков -33), в возрасте от 12 до 15 лет – 96 (47,5%) пациентов (девочек - 55, мальчиков - 41), в возрасте от 16 до 18 лет – было 34 (16,8%) подростка (девочек - 19 мальчиков - 15).

На прием к ортопеду обратилось 73 (36,1%) ребенка с диагнозом сколиоз. Основной жалобой у этих детей была деформация позвоночника. 129 (63,9%) детей обратились к нейрохирургу с установленным или поставленным при дальнейшем обследовании диагнозом аномалия Киари I. Из них 116 (89,9%) пациентов первично обратились с жалобами на головную боль разной степени выраженности, у 32 (27,6%) из 116 больных были выявлены очаговые симптомы.

Сочетание АК1 и сколиоза было установлено у 104 (51,5%) детей – 1 группа. У 45 (22,3%) пациентов с АК1 сколиоза не было – 2 группа. Сколиоз без АК1 отмечался у 53 (26,2%) больных – 3 группа.

В первой группе возрастной и половой состав пациентов распределился следующим образом: было 12 (11,5%) детей в возрасте от двух до шести лет, мальчиков – пять, девочек - семь. В возрасте от семи до 11 лет – 32 (30,7%) ребенка (девочек - 20, мальчиков - 11), в возрасте от 12 до 15 лет – 42 (40,4%) пациента (девочек 26, мальчиков 16), в возрасте от 16 до 18 лет – было 18 (17,4%) пациента (девочек - восемь, мальчиков - 10).

Во второй группе распределение возрастного и полового состава пациентов было следующим: было пять (11,1%) детей в возрасте от двух до шести лет (все мальчики - 100%). В возрасте от семи до 11 лет – 16 (35,6%) детей (девочек - 6, мальчиков - 10), в возрасте от 12 до 15 лет – 18 (40%) пациентов (девочек - 3, мальчиков - 15), в возрасте от 16 до 18 лет – было шесть (13,3%) больных (девочек - 4, мальчиков - 1).

В третьей группе среди пациентов было следующее распределение по возрасту и полу: трое (5,6%) детей было в возрасте от двух до шести лет (мальчиков – один, девочек – две). В возрасте от семи до 11 лет – пять (9,4%) пациентов (девочек - 2, мальчиков - 3), в возрасте от 12 до 15 лет – 36 (67,9%) пациентов (девочек 26, мальчиков 10), в возрасте от 16 до 18 лет – было 9 (16,9%) пациентов (девочек - пять, мальчиков - 4).

Следовательно, в группах детей с изолированной АК преобладали мальчики, а в группах с изолированным сколиозом и в сочетании с АК преобладали девочки. Разница по полу была более отчетлива в возрасте от 12 до 15 лет.

Выраженная головная боль (более 5 баллов по ВАШ) отмечалась у 60 (57,7%) детей в 1 группе, 19 (43,2%) - во второй, 28 (51,8%) - в третьей группе. Почти у каждого второго ребенка, в равной степени по всем группам, отмечалась головная боль разной интенсивности выше уровня 5 баллов по ВАШ. Очаговые симптомы (мозжечковые расстройства, глазодвигательные нарушения, симптомы с каудальной группы черепно-мозговых нервов) встречались в первой группе у 25 (24%) детей, во второй - у 16 (36,4%), в третьей - только у одного (2%) ребенка.

В первой группе миндалины мозжечка располагались ниже уровня БЗО до С1 у 47 (45,2%) детей, на уровне С1 - у 42 (40,4%), ниже С1 - у 15 (14,4%) больных. Во второй группе: у 15 (34,1%), 23 (52,3%) и 6 (13,6%) пациентов соответственно. Существенной разницы между расположением миндалин мозжечка по отношению к БЗО и С1 у пациентов с АК1 с наличием или отсутствием сколиоза не выявлено. Можно отметить, что в группе изолированной АК1 чаще миндалины располагались на уровне С1.

Сирингомиелия среди больных, включенных в настоящее исследование, отмечалась в 13 (6,4%) случаях. В первой группе больных сирингомиелия была у 10 (9,6%) пациентов. Во второй группе пациентов с изолированной АК1 сирингомиелия была у трех (6,8%) пациентов. Сирингомиелия чаще присутствовала у пациентов с АК1 в сочетании со сколиозом и в половине случаев располагалась в шейно-грудном отделе позвоночника. В группе детей с изолированным сколиозом сирингомиелии не отмечалось.

Спазм позвоночной артерии в четвертом сегменте отмечался у 59 (56,7%) пациентов первой группы по данным КТАГ. Во второй группе - у 21 (47,7%) ребенка. В третьей - у 11 (20,4%) больных. Расширение венозных сплетений КВП было у 61 (58,7%), 14 (25,9%), 19 (43,2%) больных соответственно. Сосудистые нарушения на уровне краниовертебрального перехода у пациентов с изолированной АК и в сочетании со сколиозом встречались значительно чаще, чем в группе пациентов с изолированным сколиозом.

Всего больных со сколиозом было 157 (77,2%) из них 104 (66,2%) в сочетании с АК1. Правосторонних сколиозов было 137 (87,3%), левосторонних - 20 (12,7%). Следует отметить, что 14 (70%) левосторонних деформаций было при сочетании АК1 и сколиоза.

Хирургическое лечение было проведено 114 (56,4%) больным, консервативное - 88 (43,6%). Среди хирургических способов лечения было проведено 83 (72,8%) декомпрессивных трепанаций задней черепной ямки (ДЗЧЯ), из них у 56 (67,5%) больных с сопутствующим сколиозом. Было осуществлено 43 (37,7%) коррекции сколиоза из них 11 (25,6%) после ДЗЧЯ. Тридцати двум детям (74,4%) поведена хирургическая коррекция сколиоза без предварительной ДЗЧЯ, у 27 из них АК1 отсутствовала, у 5 характеризовалась бессимптомным течением. ДЗЧЯ была эффективна в отношении неврологической симптоматики: из 83 у 78 (94%) пациентов купирована головная боль. Из 56 (67,5%) детей с АК1 и сколиозом, которым была проведена ДЗЧЯ, у 24 (42,8%) наступило улучшение, у 18 (32,1%) - стабилизация, у 14 (25%) - прогрессия, которая в 11 (78,6%) случаях потребовала корригирующей хирургии.

### Обсуждение.

В литературе имеются противоречивые данные о сочетании АК1 и сколиоза. По одним данным у 28% пациентов с изолированной АК1 и у 49% с АК1 в сочетании с сирингомиелией был выявлен сколиоз [5]. Есть сообщения о распространенности сколиоза у пациентов с АК1 без сирингомиелии в пределах 8% - 30% [5, 6]. Однако, есть сообщения авторов, которые на основании проведенного ими проспективного исследования утверждают, что только у трех из 140 обследованных пациентов, перед хирургической коррекцией сколиоза, была выявлена неврологическая патология в виде АК1 и сирингомиелии. В связи с чем, они считают не обязательным проведения МРТ скрининга перед оперативным лечением сколиоза [8].

Наши данные показывают, что сколиоз выявляется у детей с АК1 в 51,5% случаев, а сирингомиелия в 8,7%. При проведении МРТ у детей со сколиозом АК1 определяется у 63,9% детей.

Некоторые авторы предполагают, что опущение миндалин является базовой этиологией сколиоза у больных с АК1. Наши данные это предположение не подтверждают.

Однако, сосудистые нарушения, возникающие при АК1, описанные нами в предыдущих исследованиях, имеют место и у пациентов с АК1 в сочетании со сколиозом [1]. Нами отмечен положительный эффект декомпрессивной трепанации ЗЧЯ, как на клинические проявления аномалии Киари I, так и на течение сколиотической деформации позвоночника у детей разных возрастных групп. Следует отметить, что достоверно сколиоз регрессирует у пациентов младше 10 лет и с углом деформации менее 30 градусов по Коббу.

Выводы: Сколиоз выявляется у детей с АК1 в 51,5%, сирингомиелия у таких больных встречается в 8,7%. При проведении МРТ у детей со сколиозом АК1 определяется у 63,9% детей. Необходима настороженность нейрохирургов и ортопедов в вопросе своевременной диагностики и лечения смежных заболеваний, таких как АК1 и сколиоз.

**Список литературы**

1. Глаголев, Н.В. Церебральные сосудистые нарушения при аномалии Арнольда-Киари I у детей / Н.В. Глаголев, Т.Н. Козлитина, И.И. Шоломов и соавт. // Саратовск. науч. -мед.журн. - 2012. – Т. 8, №1. - С – 88-91.
2. Филиппов, И.К. Методики исследования костной ткани позвоночника у детей со сколиозом. / И.К. Филиппов, Ю.И. Поздникин, В.И. Садофьева и др. // Материалы конгресса «Человек и его здоровье»: СПб, 1999. – С. 169–170.
3. Hankinson, T.C. Chiari malformations, syringohydromyelia and scoliosis. / T.C. Hankinson, P.Jr. Klimo, N.A. Feldstein, R.C. Anderson, D. Brockmeyer // Neurosurg. – 2007. – Vol.18. – P.549–568.
4. Loukas, M. Hans Chiari (1851–1916). / M. Loukas, N. Noordeh, M.M. Shoja, J. Pugh, W.J. Oakes, R.S. Tubbs. - Childs Nerv Syst. – 2008. – Vol.24. – P.407–409.
5. 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. Wolpert // Neurosurgery. – 1999. – Vol.44. – P. 1005–1017.
6. Strahle, J. Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging. Clinical article. / J. Strahle, K.M. Muraszko, J. Kapurch, J.R. Bapuraj, H.J. Garton, C.O. Maher // J Neurosurg Pediatr. – 2011.- Vol.8. – P. 205–213.
7. Tubbs, R.S. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. Clinical article. / R.S. Tubbs, J. Beckman, R.P. Naftel, J.J. Chern, J.C. Wellons, C.J. Rozzelle, et al. // J Neurosurg Pediatr. – 2011. – Vol.7. – P. 248–256.
8. Winter, R.B. Magnetic resonance imaging evaluation of the adolescent patient with idiopathic scoliosis before spinal instrumentation and fusion. / R.B. Winter, J.E. Lonstein, K.B. Heithoff, J.A. Kirkham // Spine. – 1997. – Vol.8. – P. 855-858.