

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И ДИАГНОСТИЧЕСКОЙ ОЦЕНКИ  
КООРДИНАТОРНЫХ РАССТРОЙСТВ ПРИ МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ I

*Дмитрий Николаевич Дунин, Елена Геннадьевна Менделевич,  
Лейсан Каримовна Валиева*

*Казанский государственный медицинский университет, кафедра неврологии и реабилитации,  
420064, г. Казань, ул. Оренбургский тракт, д. 138, e-mail: emendel@mail.ru*

Реферат. Показано, что координаторные расстройства у больных с мальформацией Киари I, выявленные в 73,3% случаев, в 40,6% протекали без жалоб. Головокружение являлось дебютным проявлением почти в 50% случаев. Кроме головокружения несистемного характера (44,7%), у 34,2% пациентов с мальформацией Киари I наблюдалось вертиго. В разграничении характера головокружения наиболее информативным оказался импульс-тест, позволивший обнаружить периферический характер головокружения у 59% больных с субъективными координаторными симптомами. Фенотип головокружения, сходный с позиционным и ДППГ, может являться проявлением мальформацией Киари I, встречаясь у 13,1% пациентов.

Ключевые слова: мальформация Киари I типа, координаторные нарушения.

FEATURES OF CLINICAL MANIFESTATIONS AND  
DIAGNOSTIC EVALUATION OF COORDINATION  
DISORDERS IN CHIARI MALFORMATION TYPE I

Dmitry N. Dunin, Elena G. Mendelevich, Laysan K. Valieva

Kazan State Medical University, Department of Neurology and  
Rehabilitation, 420064, Kazan, Orenburg tract 138,  
e-mail: emendel@mail.ru

Coordination disorders in patients with MK1 found in 73.3% of patients and an objective common to 40.6% without complaint were shown. Vertigo is the debut display of nearly 50% of cases. In addition to non-systemic nature of dizziness (44.7%), with MK 1 common vertigo was observed in 34.2% of patients with complaints of dizziness. The delimitation of the nature of dizziness was the most informative impulse test, revealing the peripheral nature of dizziness in 59% of patients with symptomatic group. Phenotype dizziness, similar to the positional and DPPG can be an expression of MK 1, occurring at the 13.1% of the patients.

Key words: Chiari malformation type 1, coordination disorders.

**М**альформация Киари (МК) – опущение миндалин мозжечка ниже уровня большего затылочного отверстия (БЗО) – связано с различными причинами. Самой распространенной является мальформация Киари I типа (МК I). В основе её развития лежат гередитарные факторы с формированием структурно «малой» задней черепной ямки (ЗЧЯ). Распространенность МК I среди пациентов неврологического

профиля составляет 0,25–40%, тогда как в общей популяции – 3,5% [9]. Данная патология может встречаться как в изолированном виде, так и в сочетании с сирингомиелией (в 56% случаев) [2, 3], последняя же – с МК I (в 80%) [4, 14]. Диагностика МК I основывается на клинических проявлениях и МРТ-данных. Симптоматика у больных с МК I неспецифична, обусловлена сочетанием различных факторов и носит сложный генез. В современной литературе можно встретить различные виды классификации симптомов МК I, в наиболее полном виде она представлена U. Batzdorf [8]. Данная патогенетическая классификация удобна, хотя и отчасти условна, так как один и тот же симптом может быть обусловлен сочетанием сразу нескольких факторов.

КЛАССИФИКАЦИЯ СИМПТОМОВ МК I  
(U. Batzdorf, 2013)

1. Симптомы, связанные с нарушением нормальной циркуляции ЦСЖ: головные боли, шум в ушах, тугоухость, головокружения (изменения динамики перилимфы во внутреннем ухе).

2. Симптомы, связанные с понтотомедулярной (стволовой) и мозжечковой компрессией: нарушения зрения, диплопия, нистагм, нарушения равновесия, расстройства ходьбы, неустойчивость в пробе Ромберга, звон в ушах, дисфония, дисфагия, лицевая боль, вегетативные нарушения, дроп-атаки, одышка, тахикардия, синкопы, расстройства сна (сонные апноэ).

3. Симптомы, связанные с нисходящим смещением миндалин мозжечка и натяжением черепных нервов – ЧН (патология каудальной группы ЧН).

Среди пациентов примерно в 95% случаев имеется наличие по крайней мере 5 различных симптомов. Их интерпретация как проявлений МК I занимает в среднем более 5 лет до поста-

новки точного диагноза [13]. Наиболее частыми и типичными симптомами при МК1 являются координаторные расстройства [6, 11, 15]. Они возникают на различных сроках заболевания, и их генез может быть вызван различными механизмами. Координаторные расстройства при МК 1 могут быть как клиническими, так и субклиническими. Согласно литературным данным, жалобы на расстройства равновесия возникают у 74–84% пациентов с МК 1, при этом пациенты с эктопией миндалин от 5 до 10 мм не имеют симптомов в 30% случаев [5, 7, 10, 12]. Кроме того, не все больные, имеющие расстройства равновесия, осознают их наличие у себя.

Настоящее исследование было выполнено с целью определения частоты и клинических вариантов координаторных расстройств у больных с МК 1. Под наблюдением находились 120 больных с наличием верифицированной на МРТ МК 1 (эктопия миндалин мозжечка > 3 мм). Среди них было 82 (68,3%) женщины и 38 (31,6%) мужчин в возрасте от 13 до 76 лет. Сроки появления жалоб в координаторной сфере к моменту их обследования составляли от нескольких месяцев до 40 лет. Всем больным проводилось анамнестическое, клиничко-неврологическое и МРТ исследование. Методы углубленного изучения вестибулярно-мозжечковых функций включали оценку саккадических глазодвижений, провокационных проб на головокружение, модифицированных проб Ромберга, тонических вестибулярных реакций, тестов на варианты походки [1]. С целью определения характера головокружения и разграничения периферического и центрального его генеза проводились проба Хальмаги (импульс-тест), проба с «сотрясением головы» (шейкер-тест) и провокационный тест Дикса–Халлпайка. МРТ-исследование головного и спинного мозга осуществлялось в стандартных режимах Т-1 и Т-2 взвешенных изображений с визуализацией МК 1 и возможного наличия сирингомиелии.

Среди больных с нейровизуально верифицированной МК 1 на основании анамнестических данных были выделены 2 группы по принципу наличия или отсутствия жалоб в вестибуло-координаторной сфере. В 1-ю группу вошли 88 (73,3%) больных, которые имели жалобы в данной сфере, во 2-ю – 32 (26,6%) без наличия подобных жалоб. В обеих группах была установлена патологическая степень опущения миндалин мозжечка – 3 мм и более ниже линии БЗО. В 1-й группе МК 1 сочеталась с сирингомиелией у 53 (60,2%) паци-

Таблица 1

**Распространенность субъективных расстройств координаторной сферы у больных с МК 1 в группе с жалобами на расстройства координации**

Симптомы	Распространенность симптома, абс./%
Головокружение несистемное	76 /86,4
Головокружение системное	34 /44,7
оба варианта	26 /34,2
Эпизоды падений	16 /18,8
вазовагальные синкопы	32 /36,4
дроп-атаки	9 /28,1
вследствие шаткости	5 /15,6
ортостатический обморок	8 /25
проба Вальсальвы	6 /18,7
	4 /12,5
Шаткость при ходьбе	14 /15,9
Нечеткость зрения	13 /14,7
Осциллопии	10 /11,3
Двоение	2 /2,2

Таблица 2

**Распространенность объективных расстройств координаторной сферы у больных с МК (в абс./%)**

Симптомы	Распространенность симптомов	
	1-я группа	2-я группа
Асинергия Бабинского	51 /57,9	11 /34,4
горизонтальная	35 /39,7	11 /34,4
вертикальная	6 /6,8	0 /0
оба варианта	10 /11,3*	0 /0
Атаксия в пробе Ромберга	50 /56,8*	4 /12,5
Нарушения динамических координаторных проб	46 /52,8*	6 /18,8
ПНП	20 /22,7	4 /12,5
ПКП	11 /12,5*	2 /6,25
оба варианта	15 /17*	0 /0
Нистагм	34 /38,6	13 /40,6
Атаксия ходьбы	25 /28,4*	2 /6,2
Адиадохокинез	21 /23,8*	3 /9,4

\* p<0,05.

ентов, во 2-й – у 5 (15,6%). В обеих группах были выявлены как субъективные, так и объективные клинические проявления МК 1, относящиеся к различным неврологическим сферам. Анализ жалоб больных 1-й группы показал, что среди субъективных расстройств координаторной сферы наиболее распространенными были различные виды головокружений, разные варианты падений, в том числе вследствие шаткости, шаткость при ходьбе; другие симптомы встречались менее часто (табл. 1).

Объективное обследование больных обеих групп вне зависимости от жалоб координаторного

спектра у них показало наличие в данных группах патологии координации и соотносящихся с ними расстройств (табл. 2).

В большинстве случаев объективные расстройства соответствовали жалобам больных и преобладали у пациентов 1-й группы. В то же время достоверность различий с преобладанием в 1-й группе была получена по таким показателям, как статическая (неустойчивость в пробе Ромберга) и динамическая атаксия виде атаксии ходьбы, нарушения динамических координаторных проб (пяточно-коленная и пальце-носовая), адиадохкинез, вертикальный вариант асинергии Бабинского и сочетание обоих – вертикального и горизонтального – подтипов.

Кроме того, у больных обеих групп дополнительно проводились специализированные тесты для изучения тонических вестибулярных реакций (феномен Отана, реакция и феномен Водак-Фишера), а также тест саккад, которые показали положительные результаты у значительного числа пациентов (табл. 4, выделены курсивом).

Согласно результатам специализированных тестов у больных без жалоб координаторного плана, объективные расстройства координации были достаточно распространенными симптомами с различными проявлениями и в разных комбинациях. Провоцируемое головокружение встречалось у 23 (71,9%) пациентов, тонические вестибулярные реакции – у 18 (56,2%), нарушения

Таблица 3

**Сравнительные показатели координаторных нарушений при рутинной оценке и при выполнении специальных тестов**

Симптомы координаторных расстройств при рутинной оценке	Распространенность, %	Углубленная оценка координаторной патологии	Позитивный результат, %
Головокружение	86,4	Провокационные пробы на головокружение	89,8
Неустойчивость в простой пробе Ромберга	61,4	Модификации проб Ромберга	84,1
Нарушения походки	30,7	Тесты на варианты походки	60,2

С учетом возможной недостаточности информативности рутинных координаторных проб для всех пациентов с жалобами на расстройства равновесия и без таковых был применен ряд тестов, направленных на более прицельное изучение координаторной сферы (табл. 3).

Использование дополнительных тестов во всей выборке пациентов позволило выявить более высокую распространенность ранее скрытых координаторных нарушений, и в первую очередь статической атаксии. В то же время дополнительное применение провокационных проб на головокружение (встряхивание головы, проба Вальсальвы, ортостатическая, гипервентиляционная, вращательная, ходьба-поворот) не показало их значимости в потенцировании головокружения и привело к увеличению частоты головокружения лишь у малого процента больных. Наиболее значимыми пробами, показавшими достоверное увеличение распространенности координаторных нарушений у больных с МК1, были модифицированные пробы Ромберга (Грахе, Оппенгейма, Циммермана) и тесты на варианты походки (тандемная ходьба, ходьба-поворот, проба на «звезду Бабинского», маршевая проба).

**Распространенность координаторных нарушений, выявленных с помощью специализированных диагностических провокационных проб в обеих группах больных**

Таблица 4

Координаторные тесты	Число пациентов с положительным результатом теста, абс./%
Провокационные пробы на головокружение	79 /89,8
Модификации проб Ромберга	74 /84,1
<i>Тонические вестибулярные реакции</i>	67 /76,1
Тесты на варианты походки	53 /60,2
<i>Тест саккад</i>	53 /60,2

саккадических глазодвижений – у 12 (37,5%), неустойчивость в модифицированных пробах Ромберга – у 12 (37,5%), нарушения вариантов ходьбы – у 5 (15,6%).

При констатации в литературных источниках высокой распространенности такого симптома МК1, как головокружение, в то же время практически отсутствует детализация клинических его феноменов. Проведенное нами исследование

установило разнообразные варианты головокружения по клиническим проявлениям, длительности и течению. В 44,7% случаев наблюдалось несистемное головокружение, проявляющееся в форме шаткости при ходьбе, нечетких субъективных ощущений проваливания собственного тела, потемнения перед глазами, дурноты, являясь дебютной жалобой в 50% случаев. У 68,7% лиц оно имело перманентное течение (чаще невыраженное, без четкой провокации), у 31,2% – пароксизмальное (несколько секунд-минут), чаще умеренной или выраженной интенсивности.

Нередким симптомом (в 34,2% случаев) нами выявлялось системное (вращательное) головокружение, которое в литературе описывается редко. Среди пациентов с головокружением системного плана у 10 (13,1%) оно по проявлениям было сходно с доброкачественным позиционным (ДППГ). Как известно, ДППГ представляет собой короткие эпизоды вращательного головокружения, сопровождающегося вегетативными реакциями, с наличием позиционной провокации. Однако у большинства больных с МК 1, имеющих вращательное головокружение, некоторые его характеристики отличались от «классического» ДППГ: имели большую продолжительность, не всегда прослеживались позиционность либо вегетативные проявления. У 21,1% пациентов отмечался другой тип вращательного головокружения – ощущение вращения окружающих предметов перед глазами без каких-либо сопутствующих проявлений. В качестве дебютной жалобы по сравнению с несистемным головокружением вертиго системных характеристик встречалось менее чем в половине случаев (у 42,3 %). У 18,8% больных отмечались головокружения смешанных характеристик (как системные, так и несистемные), возникая в дебюте заболевания у 9 (56,2 %).

У больных первой группы был проведен ряд тестов с целью определения характера головокружения и разграничения периферического и центрального его генеза – проба Хальмаги (импульс-тест), проба с «сотрясением головы» (шейкер-тест) и провокационный тест Дикса–Халлпайка. Тест Дикса–Халлпайка оказался положительным у 14 (18,4%) из 26 больных с системным позиционным пароксизмальным головокружением, что может свидетельствовать о периферическом характере головокружения, сходным с механизмом, наблюдаемым при ДППГ. У остальных 12 (15,7%) больных с

вращательным характером головокружения тест был отрицательным. Кроме того у пациентов с головокружениями иных характеристик (65,7%) при проведении теста нистагм и головокружение не возникали, что может свидетельствовать о центральном характере головокружения. Эти результаты подтверждались данными, полученными при проведении шейкер-теста: у всех пациентов с положительным тестом Дикса–Халлпайка выявлялся односторонний горизонтальный нистагм, угасавший в течение нескольких секунд после остановки «сотрясения», свидетельствовавший о периферической вестибулопатии. Кроме того, проба «с сотрясением головы» обнаружила описанный нистагм у 13 больных с отрицательным результатом теста Дикса–Халлпайка. У 10 пациентов отмечался вниз-направленный нистагм, предполагающий центральное вестибулярное поражение. Таким образом, у 35,5% пациентов, по данным теста «с сотрясением головы», наблюдались признаки периферической, а у 13,1% – центральной вестибулопатии.

Самым информативным показал себя импульс-тест: он оказался положительным у 45 (59%) пациентов, указывая на периферический характер головокружения у больных с ранее выявленными в ходе шейкер-теста и теста Дикса–Халлпайка признаками периферической вестибулопатии, а также у других больных с вращательным и несистемным головокружением. Среди остальных больных с головокружением проба Хальмаги была отрицательной, что, возможно, свидетельствовало о центральном характере головокружения. Таким образом, импульс-тест выявил возможное наличие периферической вестибулопатии у 59% пациентов 1-й группы, в том числе с положительными результатами теста Дикса–Халлпайка и шейкер-теста. У остальных 41% пациентов с жалобами на головокружение можно предполагать наличие вестибулопатии центрального генеза.

Итак, согласно полученным результатам, жалобы на расстройства в координаторной сфере имели место у 73,3% пациентов, причем изолированные координаторные нарушения, без других симптомов МК1 – только у 5,6% из них. Более других было распространено субъективное координаторное нарушение головокружение (у 86,4%), которое являлось дебютным проявлением почти в 50% случаев. Чаще всего головокружение при МК 1 носило несистемный характер (44,7%), что подтверждалось традиционным представлением о характере головокружения при МК1. Вместе с тем

были установлены и иные типы головокружения при МК1 – например, вертиго, обнаруженное у 34,2% больных 1-й группы. При попытке разграничения синдрома головокружения по генезу – центральному и периферическому – наиболее чувствительным оказался импульс-тест, выявляя периферический характер головокружения у 59% больных с жалобами на головокружение и подтверждаясь результатами теста Дикса–Халлпайка и шейкер-теста. Фенотип головокружения, сходный с позиционным и ДППГ, может служить признаком МК 1, встречаясь у 13,1% больных. Применение дополнительных сенсibilизированных методов способствовало выявлению координаторных нарушений у больных без каких-либо жалоб в координаторной сфере в 71,9% случаев, что является весьма важным в прогнозировании и лечебной тактике при данной патологии.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Зайцева О.В., Тарасова Г.Д. Комплексное вестибулологическое исследование больного с ЛОР-патологией. Пособие. М., 2006. С. 5–43.
2. Менделевич Е.Г., Богданов Э.И., Чувашаев И.Р. Семейные случаи сирингомиелии и аномалии Арнольда-Киари // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2000. №12. С. 93.
3. Менделевич Е.Г., Сурженко И.Л., Давлетшина Р.И. Сравнительный анализ нейровизуализационных и неврологических характеристик изолированной мальформации Киари 1 и сочетанной с сирингомиелией // Неврологический журнал. 2011. Т. 16, №3. С. 24–27.
4. Менделевич Е.Г., Давлетшина Р.И., Дунин Д.Н. Клинические и МРТ-особенности течения сирингомиелии, начавшейся в детском возрасте // Неврологический вестник. 2011. Т. XLIII, вып. 4. С. 14–19.
5. Aboulez A.O., Sartor K., Geuer C.A., Gado M.H. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patient with Chiari malformation. A quantitative approach with MR imaging // J. Comput. Assist. Tomogr. 1985. Vol. 9. P. 1033–1036.
6. Albers F.W.J., Ingels K.J.A.O. Otoneurological manifestations in Chiari-I malformation // J. Laryngol. Otol. 1993. Vol. 107. P. 441–443.
7. Amer T., El-Shmam O. Chiari malformation type I: a new MRI classification // Magnet. Reson. Imag. 1997. Vol. 15. P. 397–403.
8. Batzdorf U. Clinical presentation of the adult Chiari I malformation. In: *The Chiari malformations* [R.S. Tubbs, W.J. Oakes (eds.)]. N.-Y., 2013. P. 253–259.
9. Cavender R.K., Schmidt J.H., Tonsillar ectopia and Chiari malformations: monozygotic triplets. // J. Neurosurg. 1995. Vol. 82. P. 497–500.
10. Elster A.D., Chen M.Y.M. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal // Radiology. 1992. Vol. 183 (2). P. 347–353.
11. Hadley D.M. The Chiari malformations // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 2002. Vol. 72. P. 38–40.
12. Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M., Kula R.W., Mandell M., Wolpert C., Speer M.C. Chiari I

Malformation Redefined: Clinical and Radiographic Findings for 364 Symptomatic Patients // Neurosurgery. 1999. Vol. 44 (5). P. 1005–1017.

13. Mueller D.M., Oro J.J. Chiari malformations symptoms // J. Am. Acad. Nurse Pract. 2004. Vol. 16(3). P. 134–138.
14. Ishikawa M., Kikuchi H., Fujisawa I. et al. Tonsillar herniation on magnetic resonance imaging. // Neurosurgery. 1988. Vol. 22. P. 77–81.
15. Paul K.S., Lye R.H., Strang F.A., Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases // J. Neurosurg. 1983. Vol. 58. P.183–187.

#### REFERENCES

1. Zaitseva O.V., Tarasova G.D. *Kompleksnoe vestibulologicheskoe issledovanie bol'nogo s LOR-patologiei. Posobie*. Moscow, 2006. pp. 5–43. (in Russian)
2. Mendelevich E.G., Bogdanov E.I., Chuvashaev I.R. *Zhurnal neurologii i psikiatrii im. C.C. Korsakova*. 2000. №12. pp. 93. (in Russian)
3. Mendelevich E.G., Surzhenko I.L., Davletshina R.I. *Nevrologicheskii zhurnal*. 2011. Vol. 16, №3. pp. 24–27. (in Russian)
4. Mendelevich E.G., Davletshina R.I., Dunin D.N. *Nevrologicheskii vestnik*. 2011. Vol. XLIII, № 4. pp. 14–19. (in Russian)
5. Aboulez A.O., Sartor K., Geuer C.A., Gado M.H. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patient with Chiari malformation. A quantitative approach with MR imaging. *J. Comput. Assist. Tomogr*. 1985. Vol. 9. pp. 1033–1036.
6. Albers F.W.J., Ingels K.J.A.O. Otoneurological manifestations in Chiari-I malformation. *J. Laryngol. Otol*. 1993. Vol. 107. pp. 441–443.
7. Amer T., El-Shmam O. Chiari malformation type I: a new MRI classification. *Magnet. Reson. Imag*. 1997. Vol. 15. pp. 397–403.
8. Batzdorf U. Clinical presentation of the adult Chiari I malformation. In: *The Chiari malformations* [R.S. Tubbs, W.J. Oakes (eds.)]. N.-Y., 2013. P. 253–259.
9. Cavender R.K., Schmidt J.H., Tonsillar ectopia and Chiari malformations: monozygotic triplets. *J. Neurosurg*. 1995. Vol. 82. pp. 497–500.
10. Elster A.D., Chen M.Y.M. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology*. 1992. Vol. 183 (2). P. 347–353.
11. Hadley D.M. The Chiari malformations. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2002. Vol. 72. pp. 38–40.
12. Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M., Kula R.W., Mandell M., Wolpert C., Speer M.C. Chiari I Malformation Redefined: Clinical and Radiographic Findings for 364 Symptomatic Patients. *Neurosurgery*. 1999. Vol. 44 (5). pp. 1005–1017.
13. Mueller D.M., Oro J.J. Chiari malformations symptoms. *J. Am. Acad. Nurse Pract*. 2004. Vol. 16(3). pp. 134–138.
14. Ishikawa M., Kikuchi H., Fujisawa I. et al. Tonsillar herniation on magnetic resonance imaging. *Neurosurgery*. 1988. Vol. 22. pp. 77–81.
15. Paul K.S., Lye R.H., Strang F.A., Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J. Neurosurg*. 1983. Vol. 58. pp.183–187.

Поступила 16.07.15.