

*А. В. Селезнева, Е. Г. Менделевич,
И. М. Михайлов, Л. Р. Валиева, Э. И. Богданов*

МРТ-ОСОБЕННОСТИ ЗАДНЕЙ ЧЕРЕПНОЙ ЯМКИ ПРИ СЕМЕЙНОЙ СИРИНГОМИЕЛИИ

*Казанский государственный медицинский университет
Межрегиональный клиника-диагностический центр, г. Казань
Центральная районная больница Балтасинского района Республики Татарстан*

Реферат. Обнаружено, что у больных сирингомиелией и клинически здоровых членов семей с МРТ-признаками мальформации Киари I типа имелось достоверное уменьшение глубины и площади задней черепной ямки. У родственников больных без признаков мальформации Киари I типа наблюдались те же изменения. Сделан вывод о наличии гипоплазии задней черепной ямки у больных семейно-наследственной сирингомиелией и членов их семей без МРТ-признаков мальформации Киари I типа и с ними. Предположено, что гипоплазия задней черепной ямки является нейровизуальным отражением наследственного ее фенотипа, который в части случаев приводит к опущению миндалин мозжечка, а при наличии ряда эндогенных и экзогенных факторов — и к развитию семейной сирингомиелии.

*А.В.Селезнева, Е.Г.Менделевич, И.М.Михайлов,
Л.Р.Валиева, Э.И.Богданов*

ГАЙЛӘ СИРИНГОМЕЛИЯСЕНДӘ АРТКЫ БАШ СӨЯГЕ ЧОҚЫРЧЫҒЫНЫҢ МРТ-ҮЗЕНЧӨЛӘГЕ

Мальформация Киари I төрөндөгө МРТ-билгеле булган сирингомиелия белән авыручыларда һәм гайләнең клиник сәламәт әғзаларында арткы баш сөяге чоқырчыгының тирәнлегә һәм мәйданы чын-чынлап кимүе күрүнгән. Авыруларның Мальформация Киари I төрөндөгө чирнең билгеләре булмаган туганнарында шундый ук үзгәрешләр күзәтелгән. Гайлә, нәселдән килә торган Мальформация Киари I төрөндөгө МРТ-билгесез булмаган сирингомиелия белән авыручыларның арткы баш сөяге чоқырчыгында гипоплазия булуы турында нәтижә ясалган. Арткы баш сөягендөгө гипоплазия аның нәселдәнлек фенотипының нейровизуаль чагылышы булып тора. Ул исә кайбер очракларда кечкенә миңдалиналарының — төшүенә, ә берничә эндоген һәм экзоген факторлар булганда гайлә сирингомиелиясе үсешенә китерә.

*A.V. Selezneva, E.G. Mendelevich, I.M. Mikhailov,
L.R. Valieva, E.I. Bogdanov*

MRT PECULIARITIES OF POSTERIOR CRANIAL FOSSA IN FAMILY SYRINGOMYELIA

It was found that syringomyelic patients and clinically healthy people out of the families with MRT-features of Chiari malformation, type I, had a confident decrease of depth and square of posterior cranial fossa. Relatives of patients, having no signs of Chiari malformation, type I, had the same changes as well. There was made a conclusion about presence of posterior cranial fossa hypoplasia in all patients with hereditary syringomyelia and in members of their families, both having MRT-features of Chiari malformation type I, and having no malformation. It was supposed that posterior cranial fossa hypoplasia is a neurovisual reflection of its hereditary phenotype, and the latter in some cases leads to cerebellar tonsil ptosis, and if there are some endogenic and exogenic factors — to development of family syringomyelia.

Внедрение магнитно-резонансной томографии (МРТ) в клиническую практику способствовало верификации полостей в спинном мозге при семейных случаях сирингомиелии. В то же время МРТ-подтвержденные случаи семейной сирингомиелии в современной литературе единичны, что не позволяет в полной мере судить о радиологических характеристиках такого варианта болезни, его распространенности и субстрате наследования. Нейровизуальная диагностика полостей при семейной форме болезни выявила их сочетание с мальформацией Киари I типа (МК I), что способствовало появлению точки зрения о первичном наследовании данной мальформации и возможном вторичном формировании сирингомиелии [8]. Однако мнения о формировании МК I и ее наследственной передаче остаются дискуссионными. Одни исследователи полагают, что МК I является врожденной патологией и результатом дизэмбриогенеза центральной нервной системы с дефектом зарощения костных и невральных структур средней линии [4, 6]. По мнению других, МК I — приобретенная аномалия, обусловленная недоразвитием задней черепной ямки (ЗЧЯ) [9, 10]. Среди причин развития МК I обсуждаются гипотезы увеличения объема мозгового содержимого ЗЧЯ или его несоответствия костным размерам [3, 6], а также возможной гипоплазии ЗЧЯ. У больных спорадической сирингомиелией была установлена корреляция между некоторыми костными параметрами ЗЧЯ (уменьшение величины ската, затылочной кости, деформации ЗЧЯ) и наличием МК I, что способствовало версии первичного формирования гипоплазии ЗЧЯ и вторичного развития МК I. В то же время при семейной сирингомиелии остается неясной роль костных аномалий краниовертебрального

перехода (КВП) в формировании МК 1, их распространенность и критерии оценки. В связи с этим задачей исследования являлось изучение параметров ЗЧЯ и их наследования у больных с семейной формой сирингомиелии и их родственников.

Нами исследованы 6 семей с историей наследственной сирингомиелии, проживающих в регионе Татарстана. В каждой из семей число больных сирингомиелией было представлено двумя и более членами. Общее число обследованных больных и их клинически здоровых родственников (первой и второй линии родства) составило 58 человек (26 мужчин и 32 женщины) в возрасте от 16 до 73 лет.

Все обследованные прошли клинико-неврологическое обследование, МРТ и МРТ-морфометрическое исследование спинного мозга и ЗЧЯ. МК 1 диагностировали при опущении миндалин мозжечка ниже линии большого затылочного отверстия на расстояние более 2 мм. Базилярную импрессию оценивали как выступание зубовидного отростка аксиса над линией Мак-Грегора на расстояние более 5 мм. С целью оценки величины ЗЧЯ измеряли глубину и площадь ЗЧЯ. Глубину оценивали по двум параметрам: дистанции TW-O (перпендикуляр от опистиона к линии Twining) и индексу Клауса (перпендикуляр от зуба аксиса к линии Twining). Определяемая площадь задней черепной ямки представляла собой совокупность площади мозгового содержимого и ликворных пространств, ограниченных линией, соединяющей следующие ориентиры на срединно-сагиттальном срезе: базион — опистион — внутренний затылочный выступ — верхняя точка намента мозжечка — верхушка спинки турецкого седла — базион.

Для сравнительного анализа краниоморфометрических параметров использовали аналогичные характеристики контрольной группы здоровых лиц (40 чел.), которые были репрезентативны по возрастному, половому и национальному составу.

Было выявлено 6 семей с различными родственными вариантами сирингомиелии. МРТ подтвердила наличие полости в сочетании с МК 1. Нейровизуальное исследование обнаружило патологические морфометрические параметры КВП и ЗЧЯ. Наличие МК 1 с различными степенями опущения миндалин мозжечка от 2 до 29 мм определялось не только у больных сирингомиелией, но и у клинически

здоровых членов их семей (в 56,5 %). Общее число больных и родственников с выявленной МК 1 составило 38 (65,5 %) человек (1-я группа). У 16 (43,5 %) родственников опущение миндалин мозжечка не установлено (2-я группа). У 35,3 % больных и членов их семей имела место базилярная импрессия с выступанием зубовидного отростка от 5 до 14 мм.

Изучение площади ЗЧЯ у больных и их родственников с МРТ-признаками МК 1 показало достоверное уменьшение ее размеров (в см²) в сравнении с данными контрольной группы: у всех обследованных — 24,63±0,5 (p<0,01), в 1-й группе — 23,43±0,8 (p<0,01), во 2-й — 25,38±0,8 (p<0,05), в контроле — 28,33±0,8. Кроме того, было установлено уменьшение площади у всех членов семей (больных и здоровых) без МК 1 и с ней по сравнению с таковой у здоровых (p<0,01). Нами было также обнаружено уменьшение площади ЗЧЯ у членов семей больных семейной сирингомиелией без МРТ-признаков МК 1 (p<0,05).

Изучение глубины ЗЧЯ (см. табл.) показало, что у 25 (66 %) обследованных с МК 1 (1-я группа) и у 5 (32 %) обследованных без МК 1 (2-я группа) определяется уменьшение показателя TW-O. Уменьшение индекса Клауса было выявлено у 23 (60,5 %) обследованных 1-й группы и у 9 (44 %) — во 2-й.

Глубина задней черепной ямки по показателям TW-O и индекса Клауса (в см)

Показатели	1-я группа	2-я группа	Контроль
Величина TW-O	2,3±0,3*	2,7±0,1**	3,1±0,1
Индекс Клауса	3,2±0,3**	3,4±0,2*	3,9±0,3

* p<0,05, **p<0,01.

Из данных, приведенных в таблице, следует, что величина TW-O у обследованных (больных и здоровых) с наличием МК 1 была достоверно уменьшена по сравнению с аналогичным показателем контрольной группы (p<0,05). В то же время у членов семей без МРТ-признаков МК 1 также установлено снижение глубины ЗЧЯ. Сходные результаты, свидетельствовавшие об уменьшении глубины ЗЧЯ в обеих группах обследованных, были получены и при изучении индекса Клауса. Согласно этим данным, наблюдалось достоверное различие в обеих группах сравнительно с контролем (p<0,05, p<0,01 в 1 и 2-й группах соответственно).

В результате проведенного обследования больных семейно-наследственной синрингомиелией и их родственников был установлен ряд патологических морфологических параметров ЗЧЯ. Помимо выявления у больных синрингомиелией МК I, подобная аномалия мозжечка обнаружилась и у 56,5 % их клинически здоровых родственников, что свидетельствует о высокой распространенности данного признака в семьях. Результаты исследования также показали у больных синрингомиелией и клинически здоровых членов семей с МРТ-признаками МК I уменьшение глубины ЗЧЯ (по дистанции ТW-O в 66 %, $p < 0,05$; по индексу Клауса в 60,5 %, $p < 0,01$) и достоверное уменьшение площади ЗЧЯ ($p < 0,01$) по сравнению с таковой у здоровых. У родственников больных без признаков МК I также наблюдалось достоверное уменьшение глубины ЗЧЯ (по дистанции ТW-O в 32 %, $p < 0,01$; по индексу Клауса в 44 %, $p < 0,05$) и уменьшение ее площади ($p < 0,05$) в сравнении с таковой у здоровых. Уменьшение площади и глубины ЗЧЯ отражало ее размеры и являлось, по нашему мнению, свидетельством гипоплазии ЗЧЯ. Ранее рядом авторов отмечалось сочетание наследственной МК I с костными аномалиями КВП. Эти наблюдения подвели к мнению о комплексном наследовании данных патологий [1, 10] или только костной аномалии, которая приводила к уменьшению размеров ЗЧЯ и вторичному формированию МК I [5]. Представления о виде наследуемой костной патологии области большого затылочного отверстия являются весьма противоречивыми. Одни авторы видят в этом ведущую роль базилярной импресии [7], другие — недоразвитие затылочной кости [5] или блюменбахова ската [9]. Однако исследования наследственной МК I, проведенные Т. Milhorat, М. Chou, Е. Trinidad и др. (1999), установили базилярную импрессию лишь в 12 % случаев, что не позволяет считать ее субстратом наследования. Результаты обследования Е. Менделевич, М. Михайлова, Э. Богданова (2002) у больных семейной синрингомиелией, сочетанной с МК I, и их родственников показали частое, но не облигатное наличие признаков недоразвития костей ЗЧЯ и базилярной импресии. Следует указать, что приводимые в литературе выводы о возможной гипоплазии ЗЧЯ в семейных

наблюдениях МК I основывались лишь на косвенных доказательствах в виде наличия костных деформаций. Представленные в нашей работе результаты изучения площади ЗЧЯ подтверждают версию о ее гипоплазии.

Морфометрическое изучение параметров ЗЧЯ у родственников больных семейно-наследственной синрингомиелией показало, что наиболее распространенным патологическим МРТ-признаком в семьях было недоразвитие ЗЧЯ, в меньшем числе случаев она сочеталась с МК I и еще реже — с полостеобразованием. Широкая представленность гипоплазии ЗЧЯ в обследованных семьях позволяет не только предположить наследственную основу этого признака, но и рассматривать ее в роли первичного субстрата наследования. Мы считаем, что гипоплазия ямки, установленная у больных семейно-наследственной синрингомиелией и членов их семей с МРТ-признаками МК I и без них, является нейровизуальным отражением фенотипа ЗЧЯ при семейной синрингомиелии, который в части случаев приводит к опущению миндалин мозжечка, а при наличии ряда эндогенных и экзогенных факторов — к развитию синрингомиелии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Крупина Н. Е., Белодед В. М. // Неврол. журн. — 2003. — №1. — С. 24—27.
2. Менделевич Е. Г., Михайлов М. К., Богданов Э. И. Синрингомиелия и мальформация Арнольда—Киари — Казань, 2002.
3. Штульман Д. Р., Парамонов Л. В. Врожденные аномалии. Синрингомиелия / Руководство “Болезни нервной системы” (Под ред. Яхво Н. Н. и др.) — Т. 2. — С. 120—124, 130—139.
4. Burry A., Patten B., Stewart B. // J. Neurosurg. — 1957. — Vol. 14. — P. 285-301.
5. Coria F., Quintana F., Rebollo M., Combarros O., Berciano J. // J. Neurolog. Scien. — 1983. — Vol. 62. — P. 147—158.
6. Gardner W., Goodal R. // J. Neurosurg. — 1950. — Vol. 7. — P. 199—206.
7. Menezes A. // Pediatr. Neurosurg. — 1995. — Vol. 23. — P. 260—269.
8. Milhorat T., Chou M., Trinidad E. et al. // J. Neurosurg. — 1999. — Vol. 44. — №5. — P. 1005—1017.
9. Nishikawa M., Sakamoto H., Hakuba A. et al. // J. Neurosurg. — 1997. — Vol. 86. — P. 40—47.
10. Speer M., George T., Enterline D., Franklin E. et al. // Neurosurg. Focus. — 2000. — Vol. 8. — Art. 12.

Поступила 08.04.03.