

УДК 616.831-007.1

А.Ю. Степаненко, канд. мед. наук, доцент, заведующий кафедрой гистологии, цитологии и эмбриологии,

**З.Л. Меркулова, врач-рентгенолог кабинета МРТ*

Харьковский национальный медицинский университет

**ООО «Центр лучевой диагностики», г. Харьков*

ОСОБЕННОСТИ ФОРМЫ МОЗЖЕЧКА У БОЛЬНЫХ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ I ТИПА

Исследованы линейные размеры мозжечка и их соотношения в норме и у больных с синдромом Киари I типа. Установлено уменьшение абсолютных значений высоты и увеличение абсолютных значений длины мозжечка у больных с мальформацией Киари I типа. Показано, что изменение линейных размеров отражается на форме мозжечка: у больных с мальформацией Киари I типа мозжечок относительно длинный и низкий относительно широкий и низкий, и при этом относительно длинный и узкий. Изменение формы отражается на положении миндалин: уменьшение относительной ширины приводит к сближению миндалин по средней линии, увеличение относительной длины – к их асимметричному расположению, а уменьшение относительной высоты – к их наиболее низкому по отношению к контуру мозжечка положению. Изменение положения миндалин вследствие изменения формы мозжечка приводит к их пролабированию в большое затылочное отверстие и развитию синдрома Киари I типа.

Ключевые слова: человек, мозжечок, мальформация Киари.

Вступление

Синдром (аномалия, или мальформация) Киари I типа представляет собой опущение миндалин ниже края большого затылочного отверстия более чем на 5 мм, которое сопровождается неврологическими проявлениями [1]. По данным МРТ-исследований, эктопия миндалин наблюдается у 3,5 % населения [2]. Этиология и патогенез синдрома Киари I типа остаются недостаточно изученными. Одни ученые предполагают роль нарушений ликвородинамики и наличия гидроцефалии в развитии данной патологии [3]. Согласно другой теории – теории невральная дисгенезии – чрезмерно быстрый рост нервной ткани приводит к формированию более крупных, чем в норме, полушарий головного мозга, в результате чего намет мозжечка смещается вниз, оттесняя тем самым мозжечок [3]. Но наиболее распространенной в настоящее время является теория краниоцереbellарной диспро-

порции, согласно которой кости черепа отстают в развитии от формирующегося мозга, в результате чего задняя черепная ямка имеет меньшие, чем в норме, размеры [4–9]. В исследованиях, проведенных ранее, было показано, что форма мозжечка влияет на его внешнее строение, структуру поверхностной сосудистой сети, положение ядер и миндалин [10].

Цель данного исследования – установить особенности формы мозжечков у больных с синдромом Киари I типа.

Материал и методы

Исследовано 19 томограмм головного мозга пациентов с синдромом Киари I типа (12 женщин, возраст – от 8 до 65 лет, 7 мужчин, возраст – от 8 до 61 года). Контролем служили 153 томограммы головного мозга без видимых патологических изменений (74 мужчин и 79 женщин от 20 до 88 лет). Томографию проводили в стандартных анатомических плоскостях на магнитно-резонансном

томографе Siemens MAGNETOM Symphony (Германия) с магнитной индукцией 1,5 Тл (Центр лучевой диагностики, г. Харьков).

Линейные размеры мозжечка измеряли с помощью программы Merge Healthcare eFilm Lite 3.1. Ширину мозжечка определяли на фронтальных (коронарных) срезах как максимальное расстояние между наиболее удаленными кнаружи точками верхних полулунных долек левого и правого полушарий. Высоту мозжечка устанавливали на фронтальных срезах как длину перпендикуляра, восстановленного от точки на вершине червя к прямой, проходящей через наиболее выступающие книзу точки левого и правого полушарий мозжечка. Высоту полушарий определяли на срезах во фронтальной плоскости как длину перпендикуляра, восстановленного от наиболее выступающей книзу точки на поверхности парамедианной долики к поверхности четырехугольной долики. За длину полушарий мозжечка принимали расстояние на парасагиттальных срезах от наиболее выступающей кзади точки на поверхности нижней полулунной долики до наиболее выступающей кпереди точки на поверхности четырехугольной долики. На этих же срезах перпендикулярно длине определяли высоту полушарий мозжечка.

Для оценки значимости различий применяли непараметрический критерий Манна-Уитни.

Результаты и их обсуждение

При морфометрическом исследовании выявлены различия формы мозжечков в норме и при синдроме Киари I типа (рис. 1, табл. 1).

Как видно из данных табл. 1, при синдроме Киари I типа снижена абсолютная вы-

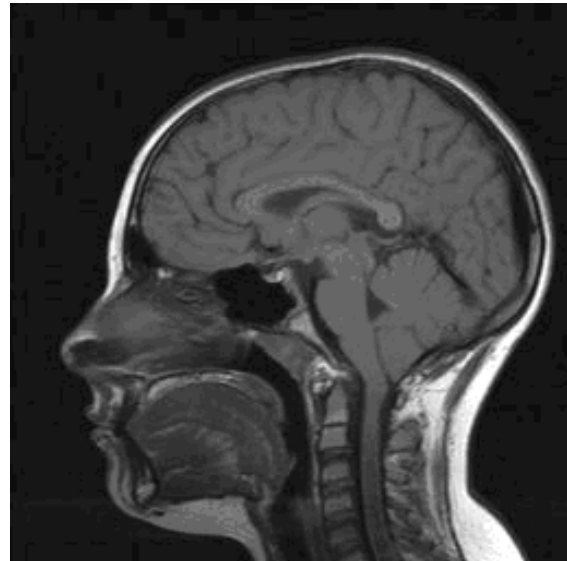


Рис. 1. Томограмма (центральный сагиттальный срез) больного с синдромом Киари I типа (мальчик, 13 лет): опущение миндалин ниже края большого затылочного отверстия

сота мозжечка и увеличена абсолютная длина полушарий мозжечка. Вследствие этого изменяются соотношения линейных размеров (табл. 2). Так, уменьшается соотношение как высоты и ширины мозжечка (рис. 2), так и высоты мозжечка и его длины (рис. 3). Следовательно, при синдроме Киари I типа меньше относительная высота в целом – мозжечки более низкие, чем в норме. Кроме того, при синдроме Киари I типа изменяется соотношение длины и ширины в направлении увеличения относительной длины и уменьшения относительной ширины: мозжечки при синдроме Киари I типа более длинные и узкие, чем в норме (рис. 4).

Результаты проведенных ранее исследований [10] свидетельствовали о том, что фор-

Таблица 1. Морфометрические показатели мозжечка в норме и у больных с синдромом Киари I типа, мм ($M \pm t$)

Показатель	Контроль		Больные с синдромом Киари I типа	
	муж.	жен.	муж.	жен.
Ширина мозжечка	105,9±0,5	103,2±0,5	107,7±3,2	102,8±0,9
Длина полушария				
левого	57,2±0,3	55,5±0,3	57,7±1,9	59,2±0,8*
правого	57,3±0,3	55,4±0,3	60,0±1,7*	58,7±1,0*
Высота полушария				
левого	37,6±0,3	37,8±0,3	34,3±3,4*	37,0±0,8
правого	36,9±0,3	37,2±0,3	35,7±0,8	37,6±0,5
Высота мозжечка	57,4±0,3	56,1±0,4	52,7±1,2*	54,4±0,9*

* $p < 0,05$, разница достоверна при сравнении с контролем.

Таблиця 2. Соотношения линейных размеров мозжечка в норме и у больных с синдромом Киари I типа ($M \pm m$)

Показатель	Контроль	Больные с синдромом Киари I типа
Ширина/длина	1,81±0,01	1,75±0,02
Длина/высота	1,50±0,01	1,61±0,03
Ширина/высота полушарий	2,83±0,01	3,11±0,03
Ширина/высота мозжечка	1,84±0,01	1,97±0,04

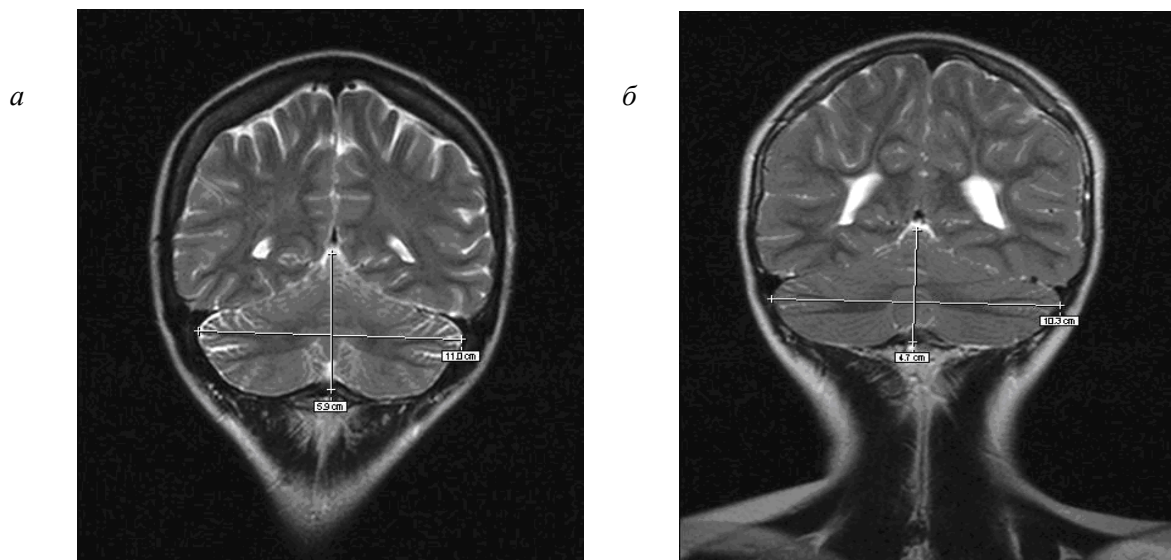


Рис. 2. Соотношение ширины и высоты мозжечка в норме (а) и при синдроме Киари I типа (б)

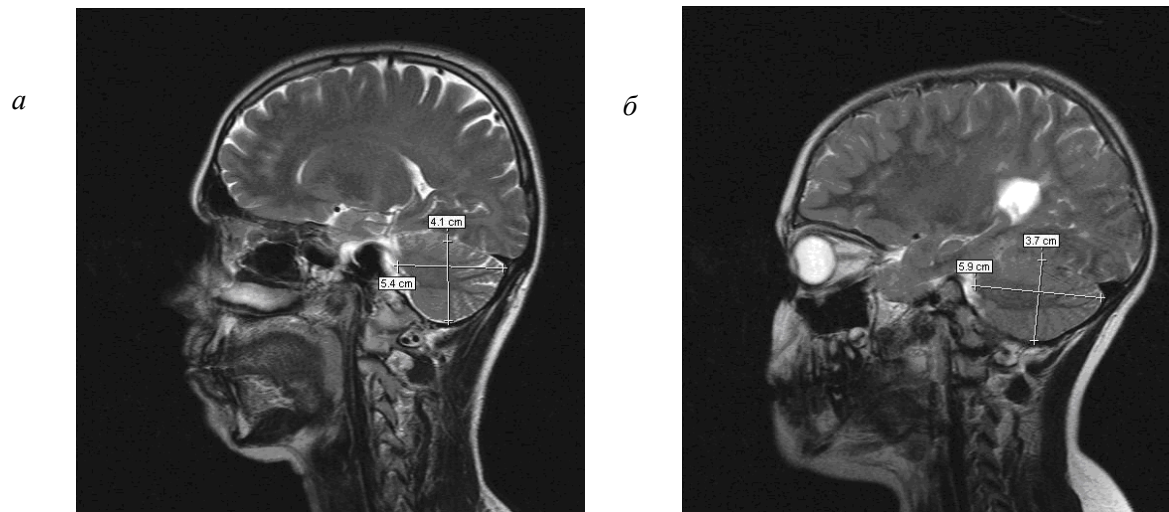


Рис. 3. Соотношение длины и высоты мозжечка в контроле (а) и при синдроме Киари I типа (б)

ма мозжечка влияет на положение миндалин: у относительно широких мозжечков миндалины расположены симметрично, на расстоянии друг от друга, но при этом занимают наиболее низкое по отношению к контуру мозжечка положение. У высоких мозжечков миндалины подняты относительно нижней гра-

ницы полушарий. У относительно узких, но длинных мозжечков миндалины соприкасаются, и их расположение становится несимметричным. Мозжечки при синдроме Киари I типа сочетают в себе морфологические особенности двух крайних вариантов формы. Как относительно широкие и низкие, они

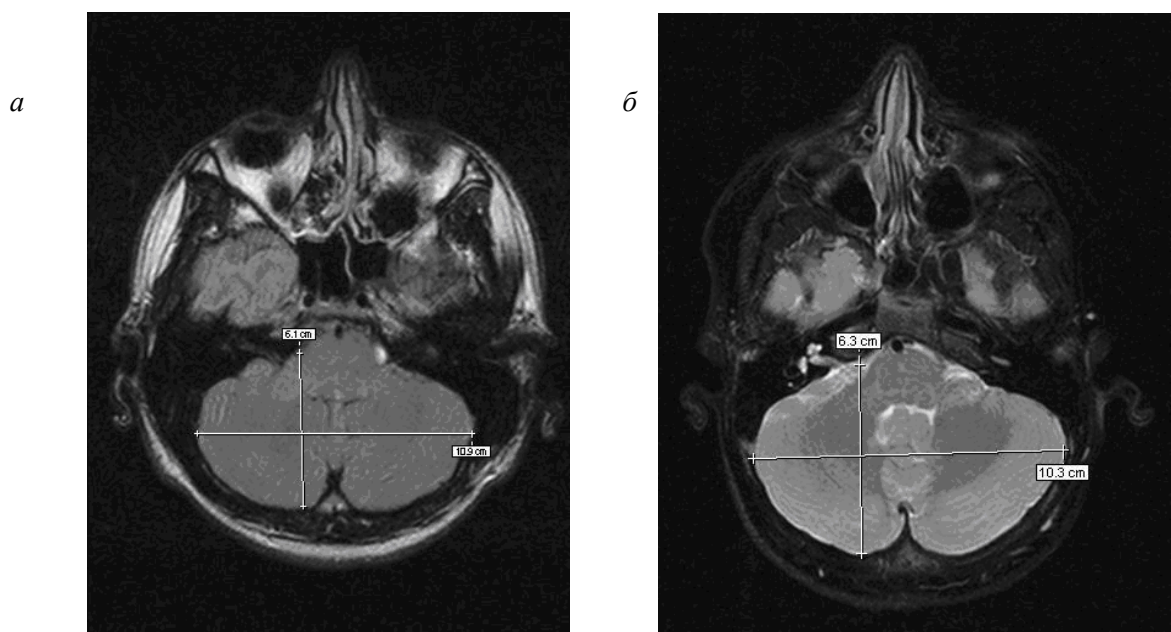


Рис. 4. Соотношение длины и ширины мозжечка в контроле (а) и при синдроме Киари I типа (б)

имеют уплощенную форму, при этом миндалины расположены наиболее низко относительно нижнего края контура мозжечка. Как относительно длинные и узкие, они имеют близко расположенные асимметричные миндалины, большая часть поверхности локализована над большим загылочным отверстием (меньшая площадь опоры). В результате миндалины опускаются ниже своей физиологической позиции.

Полученные данные дополняют невральную теорию патогенеза синдрома Киари I типа. По-видимому, в эмбриогенезе имеет место нарушение пропорций при распределении нервной ткани формирующегося головного моз-

га, в результате чего страдает закладка мозжечка, что проявляется в будущем в аномалии его формы, которая создает предпосылки для опущения миндалин под влиянием неблагоприятных факторов.

Таким образом, в ходе исследования выявлено сочетанное изменение формы мозжечка у больных с синдромом Киари I типа, которое заключалось в уменьшении относительной высоты и увеличении относительной длины мозжечка.

Перспективы дальнейших исследований

Полученные данные могут быть использованы для оценки риска развития синдрома Киари I типа.

Список литературы

1. Авраменко Т. В. Синдром (мальформация) Арнольда–Киари. Аспекти діагностики та лікування / Т. В. Авраменко, О. А. Шевченко // Педіатрія, акушерство та гінекологія. – 2012. – Т. 75, № 6. – С. 38–42.
2. Significance of cerebellar tonsillar position on MR / A. J. Barkovich, F. J. Wippold, J. L. Sherman, C. M. Citrin // Am. J. Neuroradiol. – 1986. – Vol. 7. – P. 795–799.
3. Севостьянов Д. В. Мальформация Киари: патогенез, диагностика, хирургическое лечение (обзор литературы) / Д. В. Севостьянов // Вестник уральской медицинской академической науки. – 2011. – № 1. – С. 63–67.
4. Chiari type I malformation in a pediatric population / L. A. Aitken, C. E. Lindan, S. Sidney [et al.] // Pediatr. Neurol. – 2009. – Vol. 40. – P. 449–454.
5. Posterior fossa measurements in patients with and without Chiari I malformation / J. A. Dufton, S. Y. Habeeb, M. K. Heran [et al.] // Can. J. Neurol. Sci. – 2011. – Vol. 38. – P. 452–455.

6. Morphometric analysis of foramen magnum dimensions and intracranial volume in pediatric Chiari I malformation / S. V. Furtado, D. J. Thakre, P. K. Venkatesh [et al.] // *Acta Neurochir. (Wien)*. – 2010. – Vol. 152. – P. 221–227.
7. *Sgouros S.* Skull base growth in children with Chiari malformation type I / S. Sgouros, M. Kountouri, K. Natarajan // *J. Neurosurg.* – 2007. – Vol. 107 (3 suppl). – P. 188–192.
8. Volumetric analysis of the posterior cranial fossa in a family with four generations of the Chiari malformation type I / R. S. Tubbs, M. Hill, M. Loukas [et al.] // *J. Neurosurg. Pediatr.* – 2008. – Vol. 1. – P. 21–24.
9. *Ефименко В. Н.* Аномалии строения краниовертебрального перехода в практике невролога / В. Н. Ефименко, М. В. Ефименко // *Укр. невролог. журн.* – 2010. – № 1. – С. 25–29.
10. *Степаненко А. Ю.* Индивидуальная изменчивость формы и внешнего вида мозжечка человека / А. Ю. Степаненко // *Медицина сьогодні і завтра.* – 2012. – № 3–4 (53–54). – С. 42–46.

References

1. Avramenko T.V., Shevchenko O.A. (2012). Syndrom (malformatsiia) Arnolda–Kiari. Aspekty diahnozyky ta likuvannia [Syndrome (malformation) of Arnold–QIari. Aspects of diagnosis and treatment]. *Pediatrica, akusherstvo ta hinekologhiia – Pediatrics, obstetrics and gynecology*, vol. 75, № 6. pp. 38–42 [in Ukrainian].
2. Barkovich A.J., Wippold F.J., Sherman J.L., Citrin C.M. (1986). Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *Am. J. Neuroradiol.*, vol. 7, pp. 795–799.
3. Sevostianov D.V. (2011). Malformatsiia Kiari: patogenez, diahnostika, khirurgicheskoie lecheniie (obzor literatury) [Chiari malformation: pathogenesis, diagnosis, surgical treatment (literature review)]. *Vestnik Uralskoyi meditsinskoyi akademicheskoyi nauki – Journal of the Ural Medical Academic Science*, № 1, pp. 63–67 [in Russian].
4. Aitken L.A., Lindan C.E., Sidney S., Gupta N., Barkovich A.J., Sorel M. et al. (2009). Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatr. Neurol.*, vol. 40, pp. 449–454.
5. Dufton J.A., Habeeb S.Y., Heran M.K., Mikulis D.J., Islam O. (2011). Posterior fossa measurements in patients with and without Chiari I malformation. *Can. J. Neurol. Sci.*, vol. 38, pp. 452–455.
6. Furtado S.V., Thakre D.J., Venkatesh P.K., Reddy K., Hegde A.S. (2010). Morphometric analysis of foramen magnum dimensions and intracranial volume in pediatric Chiari I malformation. *Acta Neurochir. (Wien)*, vol. 152, pp. 221–227.
7. Sgouros S., Kountouri M., Natarajan K. (2007). Skull base growth in children with Chiari malformation type I. *J. Neurosurg.*, vol. 107 (3 suppl.), pp. 188–192.
8. Tubbs R.S., Hill M., Loukas M., Shoja M.M., Oakes W.J. (2008). Volumetric analysis of the posterior cranial fossa in a family with four generations of the Chiari malformation type I. *J. Neurosurg. Pediatr.*, vol. 1, pp. 21–24.
9. Yefimenko V.N., Yefimenko M.V. (2010). Anomalii stroieniia kraniovertebralnoho perekhoda v praktike nevroloha [Anomalies in the structure of the craniovertebral transition in the practice of a neurologist]. *Ukr. nevrolog. zhurn. – Ukrainian Neurological Journal*, № 1, pp. 25–29 [in Russian].
10. Stepanenko A.Yu. (2012). Individualnaia izmenchivost formy i vneshnego vida mozzhechka cheloveka [Individual variability of the shape and appearance of the human cerebellum]. *Medytsyna sohodni i zavtra – Medicine Today and Tomorrow*, № 3–4 (53–54), pp. 42–46 [in Russian].

О.Ю. Степаненко, З.Л. Меркулова

ОСОБЛИВОСТІ ФОРМИ МОЗОЧКА У ХВОРИХ З МАЛЬФОРМАЦІЄЮ КІАРІ І ТИПУ

Досліджено лінійні розміри мозочка та їхні співвідношення в нормі і у хворих з синдромом Кіарі І типу. Встановлено зменшення абсолютних значень висоти і збільшення абсолютних значень довжини мозочка у хворих з мальформацією Кіарі. Показано, що зміна лінійних розмірів відбивається на формі мозочка: у хворих з мальформацією Кіарі мозочок відносно довгий і низький, відносно широкий і низький і при цьому відносно довгий і вузький. Зміна форми відбивається на положенні мигдалин: зменшення відносної ширини призводить до зближення мигдалин по середній лінії, збільшення відносної довжини – до їх асиметричного розташування, а зменшення відносної

висоти – до їх найбільш низького по відношенню до контуру мозочка положення. Зміна положення мигдалин унаслідок зміни форми мозочка призводить до їх пролабування у великий потиличний отвір і розвитку синдрому Кіарі I типу.

Ключові слова: людина, мозочок, мальформація Кіарі.

A.Yu. Stepanenko, Z.L. Merkulova

PECULIARITIES OF THE FORM OF THE BRAIN IN PATIENTS WITH MALFORMATION CHIARI TYPE I

The linear dimensions of the cerebellum and their ratio in standard and in patients with type I Chiari syndrome have been studied. A decrease in the absolute values of the height and an increase in the absolute values of the length of the cerebellum in patients with Chiari malformation have been established. It is shown, that the change in linear dimensions is reflected in the form of the cerebellum: in patients with Chiari malformation type I the cerebellum is relatively long and low, relatively broad and low, and is relatively long and narrow. The change in form is reflected in the position of the tonsils: a decrease in the relative width leads to a convergence of the tonsils along the midline, an increase in the relative length to their asymmetric arrangement, and a decrease in the relative height to their lowest position relative to the contour of the cerebellum. The change in the position of the tonsils due to the change in the shape of the cerebellum promotes their prolapse into the large occipital opening and the development of the Chiari syndrome type I.

Keywords: man, cerebellum, Chiari malformation.

Надійшла до редакції 13.07.17