

Аномалии краниовертебральной области

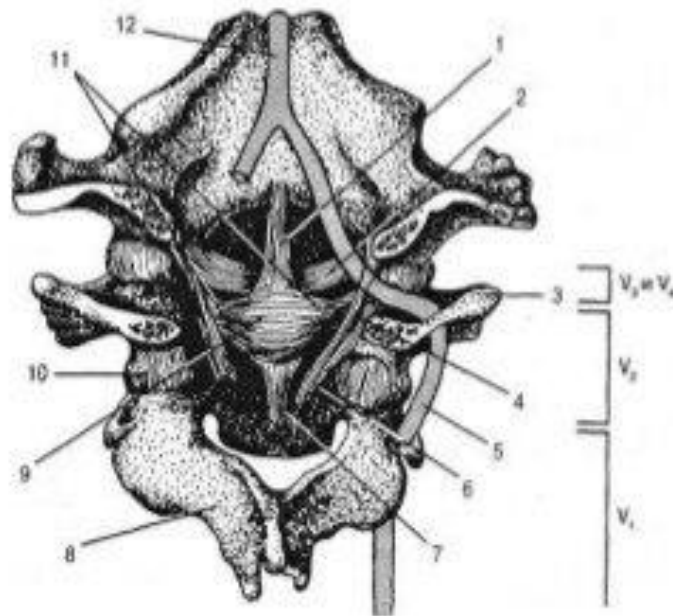
Сети нейронов

- Краниовертебральные аномалии

- дефекты развития структур, локализующихся в районе кранио-вертебрального перехода, которые могут вовлекать структуры головного и спинного мозга или костные образования основания черепа и двух верхних шейных позвонков (затылочная кости, атланта и аксиса)

Анатомия краниовертебральной области имеет особую структуру, эта зона является переходной между подвижным позвоночником и маломобильным черепом





- 1 - верхняя ножка крестообразной связки;
- 2 - крыловидная связка;
- 3 - поперечный отросток атланта;
- 4 - добавочная атлanto-аксиальная связка;
- 5 - позвоночная артерия и ее участки (V₁, V₂, V₃ и V₄);
- 6 - покровная перепонка;
- 7 - нижняя ножка крестообразной связки;
- 8 - аксис;
- 9 - зуб аксиса (рельеф), покрытый сзади связкой;
- 10 - капсула сустава C1-C2;
- 11 - поперечная связка атланта;
- 12 - основная артерия.

Особенность патологии краниовертебральной области - крайняя степень полиморфизма клинических проявлений, поскольку эта область включает образования мозга, расположенные на низком стволовом и высоком шейном уровнях

- Для большинства краниовертебральных аномалий установлен мультифакториальный характер наследования.
- Помимо генетических факторов, в этиологии и патогенезе дефектов развития большое значение отводят травмам шейного отдела позвоночника



эн вы́раженный клинический
ризм – от бессимптомных
в до грубых неврологических
ий

данные мальформации
ся с другими аномалиями
) мозга и черепа.



- К фенотипическим признакам, позволяющим предположить наличие у ребенка мальформаций краниовертебральной области, относят кривошею, симптом «короткой» шеи, неправильную посадку головы, ограничение движений в шейно-затылочном сегменте и подвижности головы из стороны в сторону, низкую границу роста волос сзади, шейный гиперлордоз, шейные ребра .





Ассимиляция
атланта
частичное или
полное сращение I
шейного позвонка и
затылочной кости
череп.

Ассимиляция
атланта может не
сопровождаться
клинически
значимыми
нарушениями. В
других случаях она
приводит к
сдавлению структур
краниовертебральн
ой области



- **Причины**

Патология развивается из-за нарушения формирования краниовертебральных структур во внутриутробном развитии эмбриона.

- **Симптомы**

Заболевание может всю жизнь протекать без видимой симптоматики. Патология впервые проявляется после двадцати лет. Симптоматические проявления полностью зависят от того, насколько кость затылка сращена с атлантом и от сочетания недуга с другими болезнями.

У человека болит голова, часто боль приступообразного характера. Происходит расстройство вегетативной системы: повышается потоотделение, появляется тахикардия.

- **Диагностика**

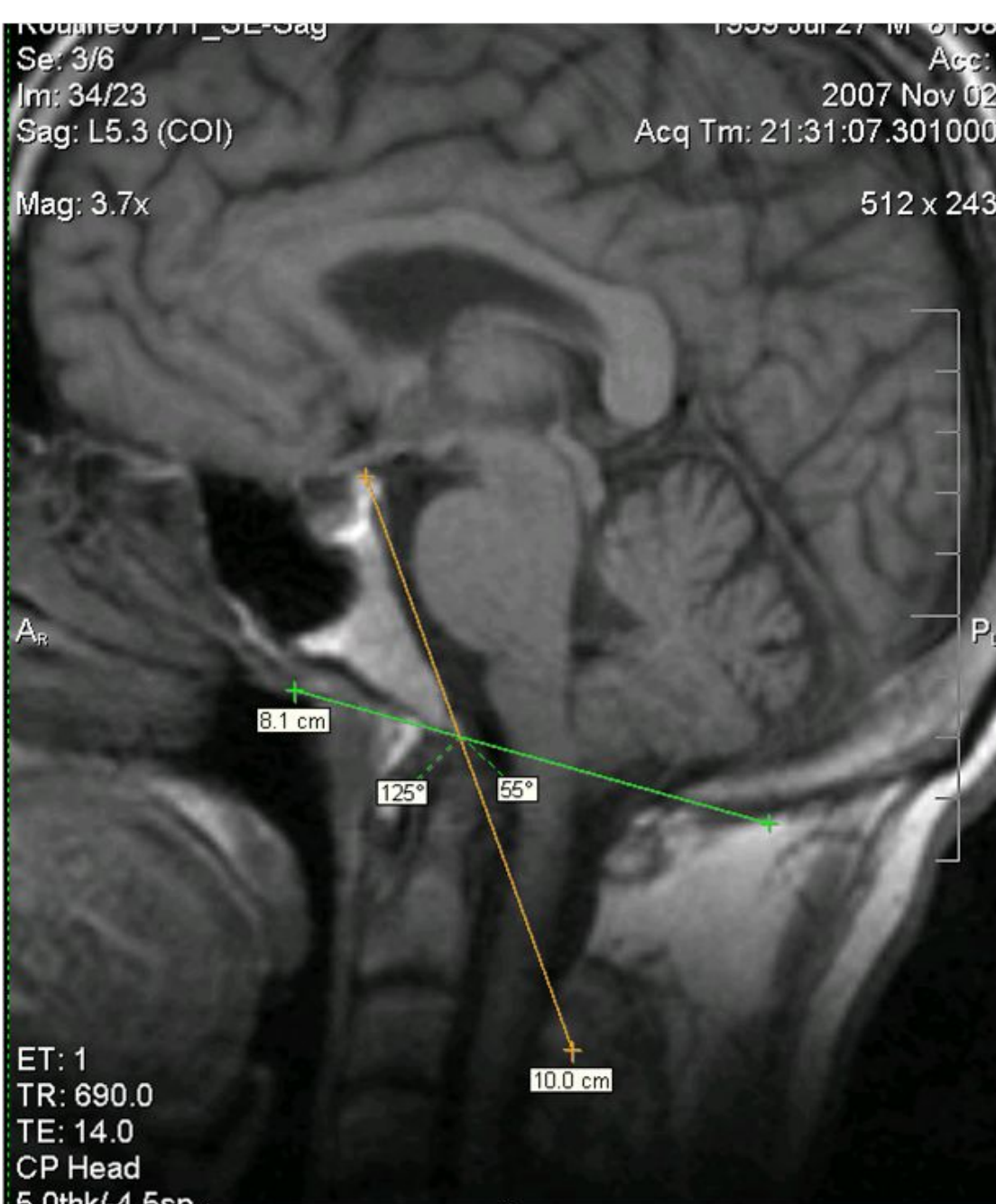
Назначается рентген позвоночного столба в области шеи с захватом кости затылка.

Проводится РЭГ, Эхо-ЭГ и ЭЭГ. При необходимости — МРТ, компьютерная томография мозга или позвоночника

- **Лечение**

Для того чтобы купировать боль, прописывается прием анальгетических, нестероидных противовоспалительных препаратов и проводится рефлексотерапия.

Для того чтобы понизить внутричерепное давление, применяются мочегонные препараты. При нестабильности позвоночного столба назначается ультрафонофорез, использование воротника Шанца, а также электрофорез, лечебная физкультура, курс массажа. При яркой боли могут применяться паравертебральные блокады. Операция назначается только при довольно сильном сдавливании спинного или продолговатого мозга.



Кранио-вертебральный угол (норма - 150-180) градусов, менее – платибазия- представляет собой уплощение основания черепа, уменьшение передних и задних черепных ямок на уровне турецкого седла (нарушение их каскадности),. На рентгенограммах отмечается укорочение ската вследствие недоразвития основания затылочной кости

Базиллярная импрессия



воронкообразное вдавление в области блюменбахова ската затылочной кости, затылочно-позвоночного сочленения и большого затылочного отверстия. При этом происходит некоторое перемещение позвоночного столба в краниальном направлении с уменьшением размера задней черепной ямки.

- Базиллярная импрессия может быть врожденной или приобретенной. При врожденной базиллярной импрессии часто обнаруживаются и другие аномалии развития скелета в виде гипоплазии атланта, сращения нескольких шейных позвонков

- **Клиническая картина.**

Базиллярная импрессия проявляется постепенно нарастающими осиплостью голоса, поперхиваниями при глотании, нарушениями статики, координации, походки, в дальнейшем присоединяются проводниковые нарушения движений

- **Диагностика.**

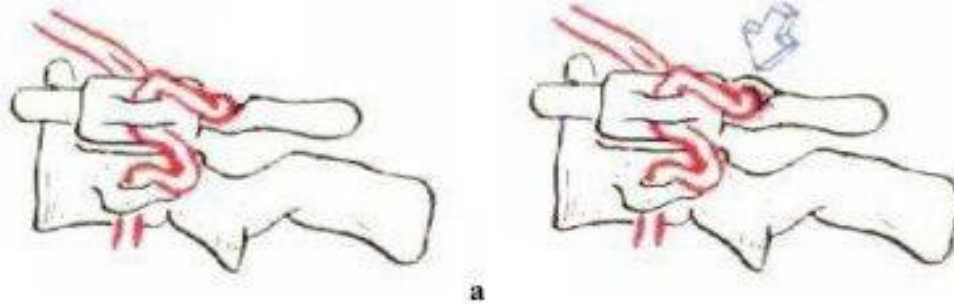
Для распознавания базиллярной импрессии выполняют трехмерную КТ и МРТ, возможно использование боковых краниограмм. На краниограммах или сагиттальных МРили КТ-томограммах определяют линию Чемберлена

- **Лечение.**

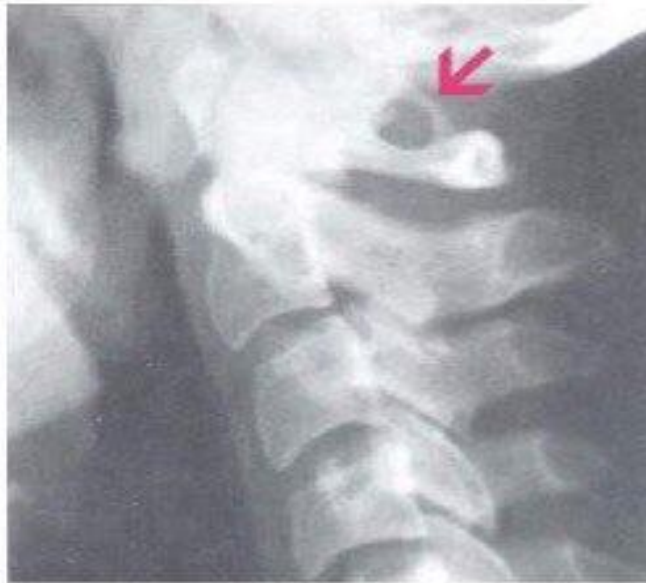
При появлении симптомов сдавления ствода мозга показано

Аномалия Киммерли — это наличие дополнительной костной дужки в виде полукольца в шейном отделе позвоночника.

При наклонах головы у людей с аномалией Киммерли возможно сдавление позвоночной артерии между этой дужкой-полукольцом и первым шейным позвонком. Результатом этого является нарушение кровотока



а) Нормальный первый шейный позвонок с огибающей его позвоночной артерией; б) аномалия Киммерле: над позвоночной артерией расположена аномальная дужка-полукольцо.



Аномалия Киммерле (Орел А.М.)

- **Симптомы аномалии Киммерле**

Зачастую аномалия Киммерле никак себя не проявляет, обнаруживаясь случайно, при рентгенографии шейного отдела позвоночника. Однако возможны следующие симптомы: приступы головокружения, особенно при поворотах головы в сторону. шум в ушах

- **Причины**

Причины врожденной аномалии Киммерле точно неизвестны. Приобретенная аномалия Киммерле может развиваться при остеохондрозе шейного отдела позвоночника (дистрофическое заболевание позвоночника).

- **Диагностика**

Анализ анамнеза заболевания и жалоб: жалобы на приступы головокружения, падения, потемнения в глазах, особенно связанные с поворотами головы. Рентгенография шейного отдела позвоночника: на снимках можно выявить наличие дополнительной костной дужки.

- **Лечение аномалии Киммерле**

Консервативное (нехирургическое) лечение :массаж шейного отдела позвоночника ;фиксация шеи воротником Шанца;препараты, уменьшающие тонус мускулатуры. Хирургическое лечение (проводится только при выраженных симптомах): удаление костной дужки через разрез на шее.

- **Осложнения и последствия**

Развитие инсульта (острое нарушение мозгового кровообращения). Травмы головы при падениях (при приступах головокружения)

Выделяют следующие формы:

- врожденную — аномалия присутствует с рождения;
- приобретенную — аномалия развивается в результате, например, остеохондроза шейного отдела позвоночника (дистрофическое заболевание позвоночника).

По степени выраженности аномалии различают:

- неполную аномалию Киммерли — наличие только дополнительной костной дужки;
- полную аномалию Киммерли — кроме наличия костной дужки имеется также связка (латеральная атлантозатылочная), в которой откладываются соли кальция (то есть она окостеневает), что приводит к дополнительному передавливанию позвоночной артерии.

Выделяют 2 типа:

первый тип — уменьшение общего числа шейных позвонков;
второй тип — синостоз всего спаянного в единую кость шейного отдела позвоночника с затылочной костью или нижнего шейного позвонка с верхним грудным позвонком



Порок Клиппеля-Фейля (шейные позвонки C3 - C7 представляют собой костную массу, среди которой трудно определить отдельные тела позвонков).

Синдром Денди—Уокера — аномалия развития мозжечка и окружающих его ликворных пространств; генетически обусловленное заболевание с частотой встречаемости 1:25000, преимущественно у женщин

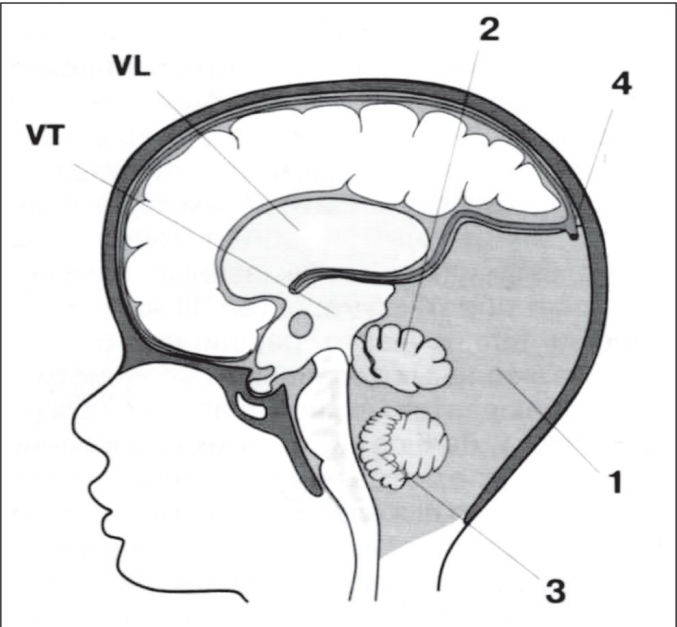
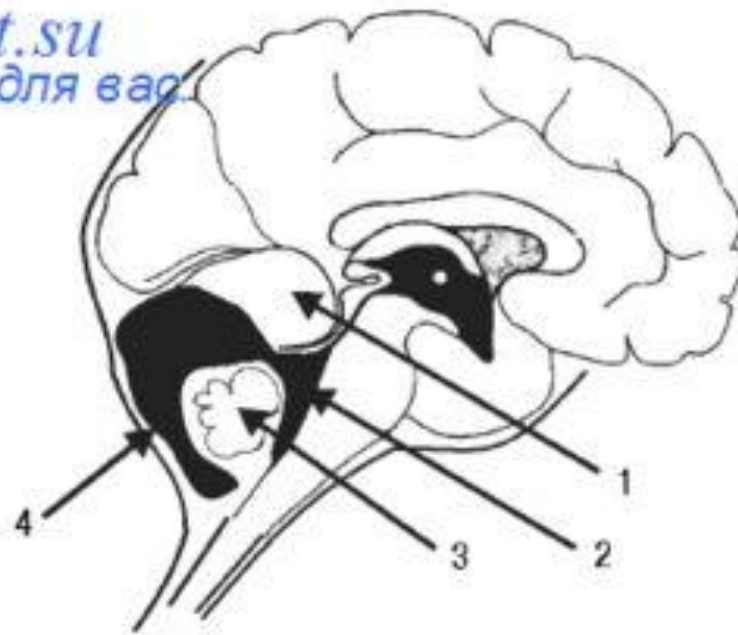
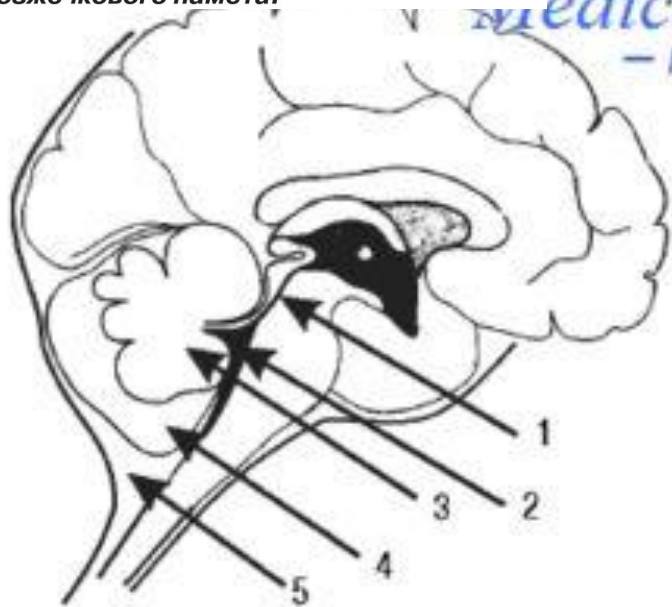


Рисунок 1. Синдром Денди — Уокера

Примечания: 1 — кистовидное образование в задней черепной ямке; 2, 3 — гипоплазия полушарий и червя мозжечка; 4 — высокое стояние стока синусов и мозжечкового намета.

www.MedicalPlanet.su
— медицина для вас



Причины.

Аномалия Денди–Уокера представляет собой врожденный порок развития крыши IV желудочка и червя мозжечка, ведущий к неполному раскрытию срединной (Мажанди) и латеральной (Лушки) апертур IV желудочка. Причиной мальформации является персистенция передней мембранозной области с её расширением и грыжевидным выпячиванием между латеральными зачатками червя мозжечка и сосудистого сплетения. Согласно этой же теории крыша III желудочка поднимается вверх, нарушая формирование мозолистого тела.

Симптомы.

Развитие синдрома Денди- Уокера может быть как постепенным, так и быстрым. В постнатальном периоде наблюдается медленное моторное развитие младенца и прогрессирующее расширение черепа, в более старшем возрасте заболевание проявляется симптомами внутричерепной гипертензии (раздражительность, тошнота, судорожный синдром, нарушение зрения и т. д.), а также мозжечковой симптоматикой (статическая атаксия, нарушение координации движений, нистагм). Помимо этого, отмечаются симптомы поражения черепных нервов, истончение и выступание костей задней черепной ямки. Сочетается с недоразвитием мозолистого тела, аномалиями развития сердца, лицевого черепа, пальцев.

Лечение.

Лечение данной патологии направлено на нивелирование проявлений внутричерепной гипертензии. Традиционными способами являются ликвороршунтирующие операции. В последнее время отлично зарекомендовали себя эндоскопические методы лечения данной патологии. В частности эндоскопическая вентрикулоцистерностомия и эндоскопическое стенозирование (сообщение) желудочковой системы головного мозга.

Синдром Вильдерванка

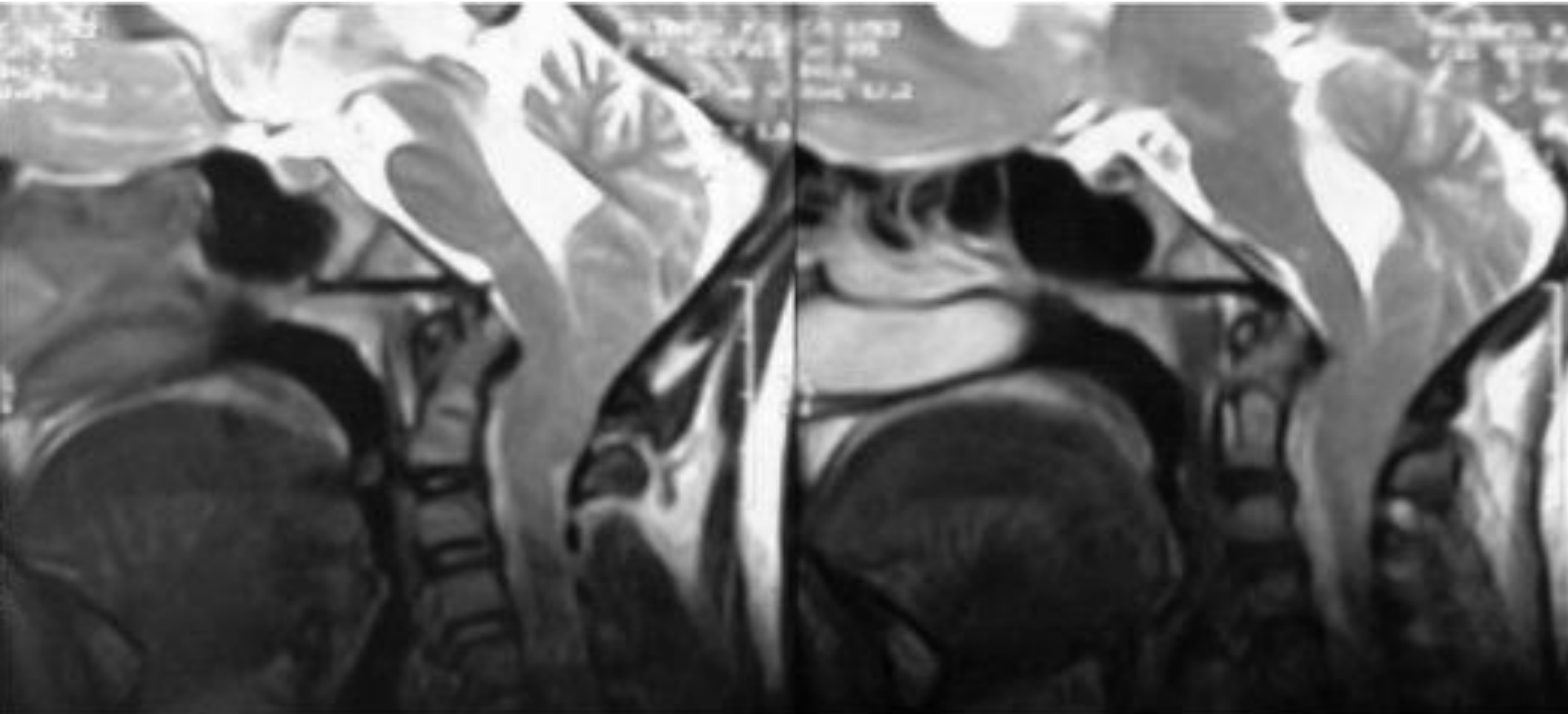


Клиническая картина. Со стороны уха данный синдром характеризуется снижением слуха по механизму звуковосприятия (сенсо-невральный тип), вплоть до развития глухоты. Снижение слуха так же связано с врождённой аномалией развития внутреннего уха. Другими характерными симптомами являются короткая шея и бочкообразная грудная клетка, Со стороны костной системы характерны множественные аномалии развития позвонков. Ассиметрия лица обусловлена врождённой дискоординацией мимической мускулатуры. Так же, характерна алапеция (облысение) или «островчатый» тип роста волос.

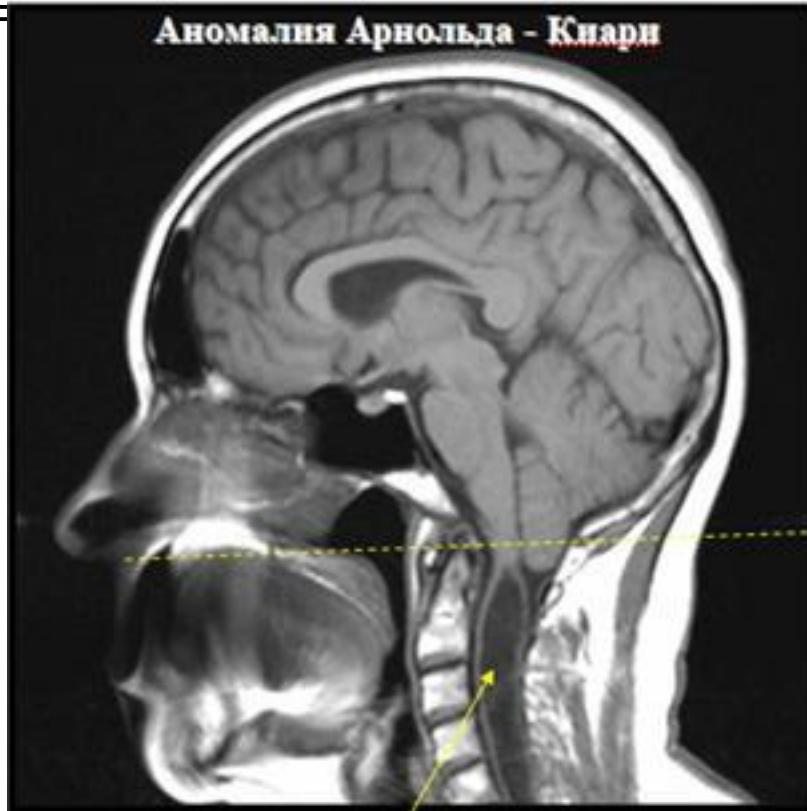
Диагностика. Консультация лор врача, отомикроскопическое исследование, акуметрическое исследование слуха, аудиометрическое исследование слуха, импедансометрическое исследование слуха, консультация отоневролога, консультация невролога, консультация дерматолога, консультация трихолога.

Арнольда Киари

Мальформация Арнольда — Киари — опущение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие со сдавливанием продолговатого мозга. В тяжелых случаях (мальформация Киари 2) отмечаются также гидроцефалия, сирингомиелия и менингомиелоцеле.

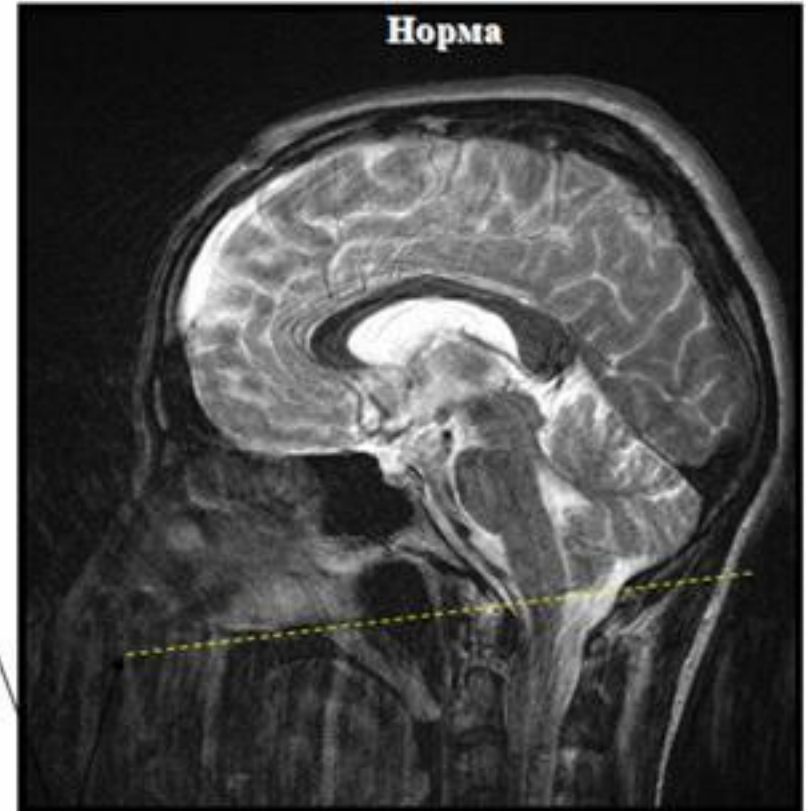


- **Типы мальформации:**
- - **Мальформация Киари I тип** : характеризуется смещением миндалин мозжечка вниз через большое затылочное отверстие к верхним отделам спинного мозга. Этот тип мальформации сопровождается гидромиелией и обычно проявляется в подростковом или взрослом возрастах. У подростков главные симптомы - нарушение сгибания и снижение силы в руках, утрата болевой и температурной чувствительности в верхней половине туловища и руках. Взрослые обычно жалуются на боль в шейно-затылочной области, нарастающую при кашле, а также боль в руках.



Аномалия Арнольда - Киари

Сирингомиелическая киста



Норма

Линия Чемберлена

- - **Мальформация Киари II тип** : характеризуется смещением червя мозжечка, миндалин, четвертого желудочка и продолговатого мозга (части ствола мозга) в большое затылочное отверстие. Данный тип, называемый также мальформацией Арнольд-Киари, гораздо чаще сопровождается гидромиелией, чем тип I и практически всегда связан с миеломенингоцелем. Миеломенингоцеле - это врожденное нарушение закрытия спинного мозга и позвоночника во время формирования плода. В сочетании возможны также гидроцефалия (повышенное давление жидкости в полости черепа), сердечно-сосудистые аномалии, закрытый задний проход и другие нарушения пищеварительного тракта, нарушение развития мочеполовой системы. Симптомы сразу после рождения вместе с короткими эпизодами прекращения дыхания, сниженным глоточным рефлексом, произвольными и быстрыми движениями глазных яблок вниз, снижением силы в руках.
- - **Мальформация Киари III тип**: заключается в смещении мозжечка и части ствола мозга с мозговыми оболочками в менингоцеле, расположенное в шейно-затылочной области.



• Причины

Когда мозжечок вдавливаются в верхнюю часть позвоночного канала, он может препятствовать нормальному оттоку ликвора, который защищает головной и спинной мозг. Нарушенная циркуляция ликвора может привести к блокаде сигналов, передаваемых от головного мозга к нижележащим органам или к скоплению спинномозговой жидкости в головном мозге и спинном мозге

• Диагностика аномалии Арнольда-Киари

Диагноз устанавливается по результатам МР-томографии. При необходимости выполняют компьютерную томографию с трехмерной реконструкцией затылочной кости и шейных позвонков.

• Симптомы аномалии Арнольда-Киари

- Головокружение и/или шаткость (может усиливаться при повороте головы);
- Шум (звон, гул, свист, шипение т. п.) в одном или обоих ушах (может усиливаться при повороте головы);
- Головная боль, связанная с повышением внутричерепного давления
- Нистагм (непроизвольное подергивание глазных яблок).

- **Лечение при аномалии Арнольда - Киари и состоянии боли назначить вам в краниотомии.**

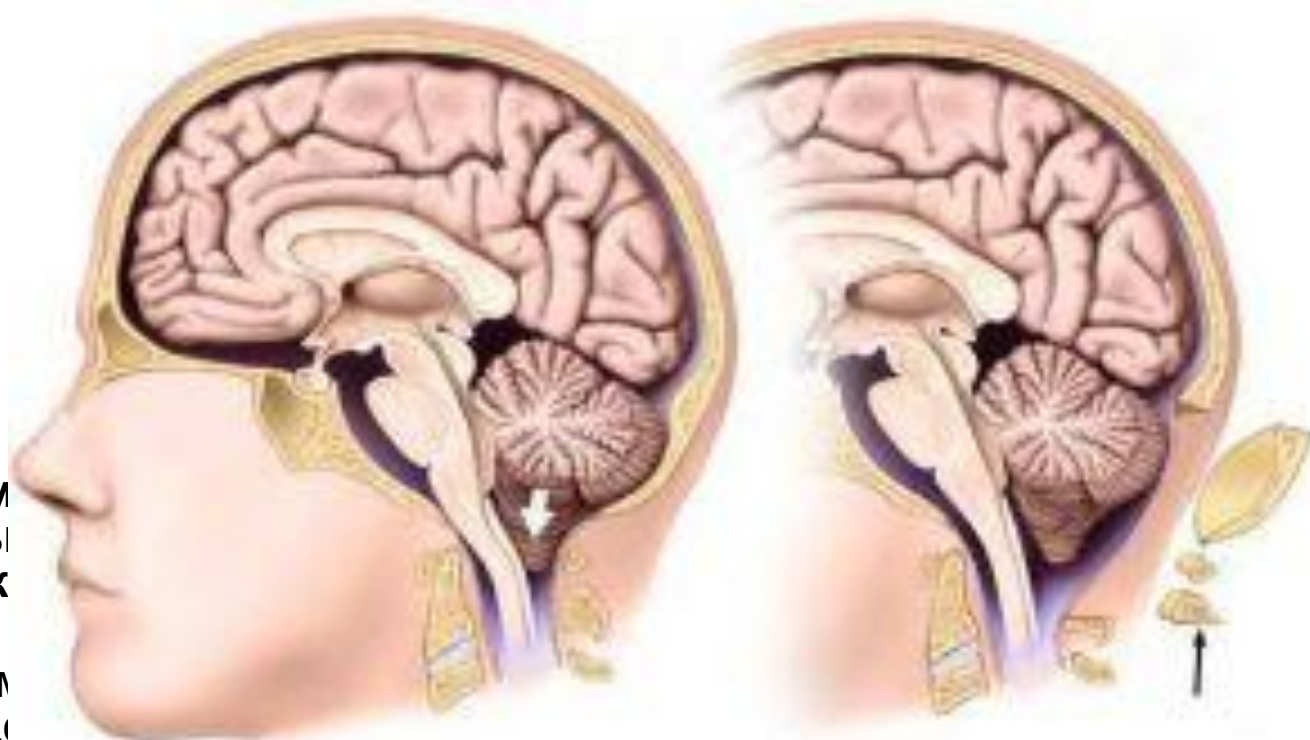
Если первичными симптомами боли можно рекомендовать противовоспалительные препараты.

Целью операции является

нормализация тока цереброспинальной жидкости, для чего производится увеличение объема задней черепной ямки. В результате лечения, как правило, уменьшается, или исчезает головная боль, частично восстанавливаются чувствительность и двигательные функции.

- **Показаниями к операции служат:**

- 1) симптомы компрессии мозжечка, продолговатого или спинного мозга;
- 2) прогрессирующий характер заболевания;
- 3) выраженные признаки нарушения ликвороциркуляции с прогрессирующим окклюзионным синдромом;
- 4) атипично протекающий синдром при наличии врожденной деформации краниовертебральной области.



Аномалия Арнольда - Киари

Операция

Спасибо за внимание