

# **Анестезия и интенсивная терапия у беременных с мальформацией Арнольда-Киари**

## ***Клинические рекомендации. Протоколы лечения***

*Е.М.Шифман<sup>1</sup>, А.В.Куликов<sup>2</sup>, А.Ю.Лубнин<sup>3</sup>*

**Рассмотрены и рекомендованы к утверждению Профильной комиссией по анестезиологии и реаниматологии на заседании 25 февраля 2015 г.**

**Утверждены решением Президиума Ассоциации акушерских анестезиологов-реаниматологов 20 января 2015 г.**

Состав Президиума Ассоциации акушерских анестезиологов-реаниматологов: *проф. Шифман Е.М., проф. Куликов А.В., проф. Радзинский В.Е., Братищев И.В., д.м.н. Ситкин С.И., д.м.н. Баялиева А.Ж., к.м.н. Дробинская А.Н.*

---

1 – ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского г. Москва

2 – ГБОУ ВПО Уральский государственный медицинский университет Минздрава РФ, Екатеринбург

3 – НИИ Нейрохирургии им. академика Н.Н. Бурденко РАМН, Москва

**Коды МКБ X, которые относятся к данным рекомендациям:**

Q07.0 – Синдром Арнольда-Киари

O99.3 – Психические расстройства и болезни нервной системы, осложняющие беременность, роды и послеродовой период

## **ВВЕДЕНИЕ**

### **Определение**

Мальформация Арнольда-Киари – врожденная патология, характеризующаяся опущением структур задней черепной ямки ниже уровня большого затылочного отверстия.

### **Классификация**

Выделяют 4 типа аномалии Арнольда-Киари; чаще встречаются I и II тип.

**I тип.** Характеризуется каудальным смещением мозжечка и опущением миндалин ниже большого затылочного отверстия. Может сочетаться с фиброзом мягкой и арахноидальной оболочек вокруг ствола мозга и миндалин мозжечка, гидромиелией, сирингомиелией, костными краниовертебральными аномалиями.

**II тип.** Каудальная дислокация в шейный канал нижних отделов червя, продолговатого мозга, IV желудочка, часто сопровождается миеломенингоцеле, в половине случаев – перегибом спинного мозга.

**III и IV тип** не совместимы с жизнью.

### **Эпидемиология**

**I тип.** Обычно диагностируется у лиц молодого возраста (с 12 лет, средний возраст 41 год), частота 8–9 на 100 000. Чаще встречается у женщин, соотношение больных женщин и мужчин – 3:1.

**II тип.** Обычно проявляется в детстве и юности.

### **Патофизиология**

**I тип.** Редко развивается блок циркуляции СМЖ, с формированием несообщающейся гидроцефалии.

Аномалии тела шейных позвонков (обычно первого шейного) имеются приблизительно в 5% случаев. Очень редко эти нарушения сочетаются с миеломенингоцеле.

**II тип.** Обычно имеются spina bifida, гидроцефалия и сирингомиелия.

## **ОСНОВНЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ**

### **ПОЛОЖЕНИЕ 1**

#### **Клинические проявления**

##### **Тип I.**

Характерные симптомы – головная боль, провоцируемая приемом Вальсальвы, боли в области шеи и верхних конечностей, мозжечковая симптоматика (включая атаксию, головокружение).

Возможны слабость в конечностях и расстройства чувствительности (онемение).

Как правило, если миндалины опущены в большое затылочное отверстие более чем на 5 мм, имеются клинические проявления поражения нервной системы.

##### **Тип II.**

Нистагм, стридор, апноэ, снижение глоточного рефлекса, слабость в верхних конечностях.

### **ПОЛОЖЕНИЕ 2**

#### **Влияние беременности на течение заболевания**

В большинстве случаев родоразрешение проводится путем операции кесарево сечение.

Прием Вальсальвы в первом периоде родов может привести к значительному ухудшению неврологической симптоматики, вплоть до утраты сознания [4,5,6]. При отсутствии клинических проявлений, а так же у рожениц, которым была проведена хирургическая декомпрессия, роды можно вести консервативно с включением потужного периода и максимальным обезболиванием. Решение о способе родоразрешения принимается совместно акушером-гинекологом, нейрохирургом и анестезиологом-реаниматологом.

### **ПОЛОЖЕНИЕ 3**

#### **Влияние заболевания на течение беременности и состояние плода**

Не отмечено отрицательного влияния на течение беременности и состояние плода.

### **ПОЛОЖЕНИЕ 4**

#### **Исследования**

Диагноз ставится при помощи нейровизуализационной методики (предпочтительно МРТ).

## **ПОЛОЖЕНИЕ 5**

### **Лечение**

Лечение чаще консервативное, может потребоваться хирургическая декомпрессия или наложение шунта при наличии выраженной гидроцефалии.

#### *Хирургическое лечение*

При отсутствии клинических проявлений хирургическое лечение не показано.

В случае прогрессирования тяжелой симптоматики – субокципитальная краниотомия с пластикой дефекта твердой мозговой оболочкой.

В сочетании с миеломенингоцеле (II тип) может быть показано хирургическое лечение.

В сочетании с гидроцефалией (II тип) может потребоваться наложение шунта.

## **ПОЛОЖЕНИЕ 6**

### **Обезболивание родов**

Существуют описания случаев консервативного ведения родов в условиях эпидуральной анальгезии и комбинированной спинально-эпидуральной анальгезии.

Ранняя эпидуральная или комбинированная спинально-эпидуральная анальгезия уменьшает болезненные сокращения матки и ограничивает экскурсии брюшной стенки и грудной клетки, тем самым предотвращая повышение ликворного давления.

Медленное титрование раствора местного анестетика при болюсном введении предотвращает повышение давления в эпидуральном пространстве

Исключение потужного периода минимизирует вероятность подъема внутричерепного давления при маневре Вальсальвы.

Сохранение гемодинамической стабильности защищает мозговой кровоток матери.

## **ПОЛОЖЕНИЕ 7**

### **Особенности проведения анестезии операции кесарево сечение**

У пациенток с проведенной хирургической декомпрессией, а также без нее, применяется как общая, так и эпидуральная анестезия.

Если пациентке была проведена хирургическая декомпрессия, риск грыжеобразования (вклинения) низкий. Возможна эпиду-

ральная анестезия или быстрая последовательная индукция при предстоящей общей анестезии.

Если внутричерепное давление высокое, а хирургическая декомпрессия не проводилась, то рекомендуется общая анестезия.

Есть данные о впервые диагностированной аномалии Арнольда-Киари после пункции твердой мозговой оболочки (возникновение неврологических симптомов: головной боли, нарушений зрения и слуха) и выполнения спинномозговой анестезии. В этих случаях проводилась дифференциальная диагностика с постпункционной головной болью.

В то же время, существуют описания случаев и серии случаев о неосложненных эпидуральных анестезиях у пациенток с неврологической симптоматикой при аномалии Арнольда-Киари.

### **Заключение**

Мальформация Арнольда-Киари – врожденная патология, во время беременности чаще встречается I тип.

Симптомы (по снижению частоты встречаемости): боли в шейно-затылочной области, нарушения зрения и отоневрологические симптомы, атаксия, головокружение, слабость и онемение в конечностях.

Диагноз ставится при использовании нейровизуализационных методов – предпочтительнее выполнение МРТ.

У пациенток с аномалией Арнольда-Киари после проведения хирургической декомпрессии можно выполнять как общую, так и эпидуральную анестезию. Если декомпрессия не проводилась, следует применять общую анестезию.

После выполнения хирургической декомпрессии риск грыжеобразования (вклинения) низкий.

При высоком внутричерепном давлении после пункции твердой мозговой оболочки возможно дальнейшее опущение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие и усугубление неврологической симптоматики у пациенток, которым хирургическая декомпрессия не выполнялась.

### **Консультация нейрохирурга**

Оценить возможность выполнения потуг (приема Вальсальвы) во время родоразрешения.

При наличии противопоказаний обсудите с акушером способ родоразрешения через естественные родовые пути с исключени-

ем потужного периода или выполнения операции кесарева сечения.

Необходимо продумать и оценить, в каждом конкретном случае, приведет ли пункция твердой мозговой оболочки к прогрессированию процесса, вплоть до дислокации и вклинения.

Спросить нейрохирурга – выполнил бы он пункцию у такой пациентки.

При выполнении общей анестезии операции кесарево сечение, избегать поверхностного уровня анестезии, применяя наркотические анальгетики до извлечения плода для премедикации и индукции, поставив в известность о необходимости этого неонатологов.

### **Рекомендованная литература**

1. Agusti M., Adalia R., Fernandez C., Gomar C. Anaesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia and Arnold-Chiari type I malformation// I.J.O.A.2004.13.114-116.
2. Albrecht M., Szabo M. Arnold-Chiari malformation. In M.C.M. Pian-Smith, L. Leffert (ed.) *Obstetric Anesthesia*. Cambridge University Press. 2012. P.85-88.
3. Cantu M. G., Benavides de Anda L., Benavides de la Garza L. Syringomyelia and pregnancy. A case report //Ginecol. Obstet. Mex.1994; 62: 302–303.
4. Carmona F., Martinez-Roman S., Manau D., Cararach V., Iglesias X. Immediate maternal and neonatal effects of low-forceps delivery according to the new criteria of The American College of Obstetricians and Gynecologists compared with spontaneous vaginal delivery in term pregnancies// Am J Obstet Gynecol 1995;173:55.
5. Castello C., Fiaccavento M., Vergano R., Bottino G. Syringomyelia and pregnancy. Report of a clinical case and review of the literature// Minerva Ginecol. 1996; 48: 253–257.
6. Choi C. K., Tyagaraj Kalpana. Combined Spinal-Epidural Analgesia for Laboring Parturient with Arnold-Chiari Type I Malformation: A Case Report and a Review of the Literature//Case Reports in Anesthesiology Volume 2013, Article ID 512915, 5 pages.
7. Daskalakis G. J., Katsetos C. N., Papageorgiou I. S. et al. Syringomyelia and pregnancy – case report// Eur J Obstet GynecolReprod Biol 2001; 97: 98–100.
8. Ghaly RF, Candido KD, Sauer R, Knezevic NN. Anesthetic management during Cesarean section in a woman with residual Arnold-Chiari malformation Type I, cervical kyphosis, and syringomyelia. Surg Neurol Int. 2012;3:26.
9. Haldar R, Gyanesh P, Samanta S. Anesthesia for a patient of acromesomelic dysplasia with associated hydrocephalus, Arnold Chiari malformation and syringomyelia. J Anaesthesiol Clin Pharmacol. 2013 Oct;29(4):555-7.
10. Hopkins E.L., Hendricks C.H., Cibils L.A. Cerebrospinal fluid pressure in labor// Am. J. Obstet. Gynecol. 1965;93:907–916.
11. Jayaraman L., Sethi N., Sood J. Anaesthesia for caesarean section in a patient with lumbar syringomyelia// Revista Brasileira de Anestesiologia, vol. 61, no. 4, pp. 469–473, 2011.

12. Landau R., Giraud R., Delrue V., Kern C. Spinal anesthesia for cesarean delivery in a woman with a surgically corrected Type I Arnold Chiari malformation// *Anesthesia and Analgesia*, vol. 97, no. 1, pp. 253–255, 2003.
13. López Torres GT, Rojo Polo AM, Souto Moral M, Jiménez Portillo A, Serna de la Rosa R, Martínez Ruiz A. [Neuraxial analgesia during labor in Arnold-Chiari type 1 malformation with syringomyelia and epilepsy]. *Rev Esp Anestesiol Reanim.* 2011 Nov;58(9):594-5.
14. Margarido C., Mikhael R., Salman A., Balki M. Epidural anesthesia for Cesarean delivery in a patient with post-traumatic cervical syringomyelia//*Can. J. Anesth/Can. Anesth.* (2011) 58:764–768.
15. May A. E., Fombon F. N., Francis S. UK registry of high-risk obstetric anaesthesia: report on neurological Disease//*I. J.O. A.* 2008.7. 3 1 –3 6.
16. Mueller D. M., Orro J. Chiari I malformation with or without syringomyelia and pregnancy: case studies and review of the literature// *American Journal of Perinatology*, vol. 22, no. 2, pp. 67–70, 2005.
17. Murayama K., Mamiya K., Nozaki K. et al. Cesarean section in a patient with syringomyelia.// *Can J Anaesth* 2001; 48: 474–477.
18. Mustapha B, Chkoura K, Elhassani M, Ahtil R, Azendour H, Kamili ND. Difficult intubation in a parturient with syringomyelia and Arnold-Chiari malformation: Use of Airtraq laryngoscope. *Saudi J Anaesth.* 2011 Oct;5 (4):419-22.
19. Nel M.R., Robson V., Robinson P. N. Extradural anaesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia and Chiari type I anomaly// *Br. J. Anaesth.* 1998; 80: 512–515.
20. Newhouse B. J., Kuczkowski K. M. Uneventful epidural labor analgesia and vaginal delivery in a parturient with Arnold-Chiari malformation type I and sickle cell disease// *Archives of Gynecology and Obstetrics*, vol. 275, no. 4, pp. 311–313, 2007.
21. Parker J.D., Broberg J.C., Napolitano P. G. Maternal Arnold-Chiari type I malformation and syringomyelia: a labor management dilemma// *Am. J. Perinatol.* 2002; 19: 445–450.
22. Penney D.J., Smallman J.M.B. Arnold-Chiari malformation and pregnancy// *I.J.O.A.* 2001.10.139-141.
23. Semple D.A., McClure J. H. Arnold-Chiari malformation in Pregnancy// *Anaesthesia.* 1996; 51: 580–582.
24. Shah TH, Badve MS, Olajide KO, Skorupan HM, Waters JH, Vallejo MC. Dexmedetomidine for an awake fiber-optic intubation of a parturient with Klippel-Feil syndrome, Type I Arnold Chiari malformation and status post released tethered spinal cord presenting for repeat cesarean section. *Clin Pract.* 2011 Jul 1;1(3):e57.
25. Sridhar G., Evans J. Arnold-Chiari malformation and childbirth//*I.J.O.A.* 2007.16. S37.