

23. МАЛЬФОРМАЦИЯ АРНОЛЬДА-КИАРИ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ: АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

Проект клинических рекомендаций

Е.М.Шифман¹, А.В.Куликов², С.Е.Флока¹, А.Ю.Лубнин³

¹ФГБОУ ВПО Российский университет дружбы народов Минобрнауки РФ,
117198, Москва;

²ГБОУ ВПО Уральская государственная медицинская академия
Минздрава РФ, 620028, Екатеринбург;

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

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.

0 Обычно диагностируется у лиц молодого возраста (с 12 лет, средний возраст 41 год), частота 8-9 на 100 000.

■ II степень

1 Обычно проявляется в детстве и юности.

Патофизиология

■ I тип.

2 Редко развивается блок циркуляции СМЖ, с формированием несообщающейся гидроцефалии.

3 Аномалии тела шейных позвонков (обычно первого шейного) имеются приблизительно в 5% случаев. Очень редко эти нарушения сочетаются с миеломенингоцеле [7].

■ II тип.

0 Обычно имеются spinabifida, гидроцефалия и сирингомиелия.

ОСНОВНЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Положение 1. Клинические проявления

Тип I.

- 0 Характерные симптомы - головная боль, провоцируемая приемом Вальсальвы, боли в области шеи и верхних конечностей, мозжечковая симптоматика (включая атаксию, головокружение).
- 1 Возможны слабость в конечностях и расстройства чувствительности (онемение).
- 2 Как правило, если миндалины опущены в большое затылочное отверстие более чем на 5 мм, имеются клинические проявления поражения нервной системы.

Тип II

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

Положение 2. Влияние беременности на течение заболевания

1 Прием Вальсальвы в первом периоде родов может привести к значительному ухудшению неврологической симптоматики, вплоть до утраты сознания [2,5, 10].

Положение 3. Влияние заболевания на течение беременности и состояние плода

2 Не отмечено отрицательного влияния на течение беременности и состояние плода [3].

Положение 4. Исследования

3 Диагноз ставится при помощи нейровизуализационной методики (предпочтительно МРТ).

Положение 5. Лечение

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

Хирургическое лечение

5 При отсутствии клинических проявлений хирургическое лечение не показано.

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

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

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

Положение 6. Особенности проведения анестезии

0 Применяется как общая, так и эпидуральная анестезия, у пациенток с проведенной хирургической декомпрессией, и без нее [1].

1 Если пациентке была проведена хирургическая декомпрессия риск грыжеобразования (вклинения) низкий. Возможна эпидуральная анестезия или быстрая последовательная индукция при предстоящей общей анестезии [2, 8, 12].

2 Если внутричерепное давление высокое, а хирургическая декомпрессия не проводилась, то рекомендуется общая анестезия [4].

3 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 [8].

4 В то же время, существуют описания случаев и серии случаев о неосложненных эпидуральных анестезиях у пациенток с неврологической симптоматикой при аномалии Арнольда-Киари [6,8,12].

Заключение

- Мальформация Арнольда-Киари – врожденная патология, во время беременности чаще встречается I тип.
- Симптомы (по снижению частоты): боли в шейно-затылочной области, нарушения зрения и отоневрологические симптомы, атаксия, головокружение, слабость и онемение в конечностях.
- Диагноз ставится при использовании нейровизуализационных методов – предпочтительна МРТ [3,7].

■ 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 [6,7, 8].

■ 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

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

0 При противопоказаниях обсудите с акушером способ вагинального родоразрешения с исключением потужного периода или выполнения операции кесарева сечения.

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

2 Спросить нейрохирурга - выполнил бы он пункцию у такой пациентки.

При выполнении общей анестезии операции кесарева сечения, избегать поверхностного уровня анестезии, применяя наркотические анальгетики до извлечения плода для премедикации и индукции, поставив в известность о необходимости этого неонатологов [10,11, 12].

Литература

1. Agustí M., Adalia R., Fernandez C., Gomar C. Anaesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia and Arnold-Chiari type I malformation//IJOA.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. 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.
5. Daskalakis G. J., Katsetos C. N., Papageorgiou I. S. et al. Syringomyelia and pregnancy - case report// Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2001; 97: 98-100.
6. Murayama K., Mamiya K., Nozaki K. et al. Cesarean section in a patient with syringomyelia. Can J Anaesth 2001; 48: 474-477.
7. May A. E., Fombon F. N., Francis S. UK registry of high-risk obstetric anaesthesia: report on neurological Disease// IJOA. 2008.7. 31-36.
8. 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.
9. 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.
10. Penney D. J., Smallman M. B. Arnold-Chiari malformation and pregnancy// IJOA.2001.10.139-141.
11. Semple D.A., McClure J. H. Arnold-Chiari malformation in Pregnancy// Anaesthesia. 1996; 51: 580-582.
12. Sridhar G., Evans J. Arnold-Chiari malformation and childbirth// IJOA. 2007.16.S37.