

Ранний послеоперационный период у перенесших операцию Дюамеля осложнился перфорацией низведенной кишки (1 наблюдение), обострением хронического колита (у 4 детей, причем в 1 случае потребовалось наложить колостому из-за некроза мобилизованного участка кишки) и стенозом анастомоза (3 наблюдения). После резекции сигмовидной кишки стул стал самостоятельным, 3–4 раза в неделю. При нарушении диеты появлялись боли в животе и явления колостазы. Полное выздоровление после брюшно-промежностной проктопластики по Дюамелю наступило в 3 случаях, улучшение после оперативного лечения через 1 год – у 6 детей, в 3 наблюдениях эффекта не получено.

Обсуждение полученных данных. Таким образом, значительную роль в патогенезе хронического функционального запора и каломазания у детей играет недифференцированная дисплазия соединительной и нейромышечной ткани желудочно-кишечного тракта. Лечение хронического запора у детей общепринятыми методами низкоэффективно и дает большой процент осложнений. Необходимо разработать комплексное консервативное лечение детей, направленное на улучшение энерготрофики тканей кишечника, и методы оперативного лечения детей с хроническим запором, протекающим на фоне недифференцированной дисплазии соединительной и нейромышечной ткани желудочно-кишечного тракта.

Литература

1. Бельмер С.В., Гасилина Т.В. Запоры у детей: причины и пути коррекции // *Детская гастроэнтерология и нутрициология*. 2003. Т. 11, № 20. С. 1142–1144.
2. Клеменов А.В., Мартынов В.Л., Торгушина Н.С. Недостаточность баугиниевой заслонки как висцеральное проявление недифференцированной дисплазии соединительной ткани // *Терапевтический архив*. 2003. Т. 75, № 4. С. 30–35.
3. Комарова Е.В., Петрова А.В., Журкова Н.В., Потапов А.С. Признаки соединительно-тканной дисплазии у детей с нару-

шением моторики толстой кишки // Санкт-Петербург–Гастро-2007: материалы 9-го Международного Славяно-Балтийского научного форума. Гастроэнтерология Санкт-Петербурга. 2007. № 1–2. С. 55.

4. Комарова Е.В., Потапов А.С., Журкова Н.В., Кондакова О.Б. Дисплазия соединительной ткани как одна из причин возникновения хронических запоров у детей // *Вопросы современной педиатрии*. 2007. Т. 6, № 4. С. 84–85.
5. Комарова Е.В. Хронические запоры у детей: медицинские и социальные аспекты: автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М., 2007. 31 с.
6. Мартынов А.И., Степура О.Б. Врожденные дисплазии соединительной ткани // *Вестник РАМН*. 1998. № 2. С. 47–54.
7. Семенова Г.Ф., Комарова Е.В., Потапов А.С. и др. Информативность основного энергообмена митохондрий лимфоцитов периферической крови у детей с хроническими запорами // *Вопросы современной педиатрии*. 2007. Т. 6, № 4. С. 56–58.
8. Цимбалова Е.Г., Потапов А.С., Баранов К.Н. Хронические запоры у детей // *Вопросы современной педиатрии*. 2002. Т. 1, № 6. С. 56–61.
9. Шанько Г.Г., Михайлов А.Н., Прусаков С.Н., Родцевич О.Г. Энкопрез неорганической природы у детей: учебно-методическое пособие. Минск: БелМАПО, 2007. 59 с.

Поступила в редакцию 15.10.2010.

TREATMENT OF CHILDREN WITH CHRONIC CONSTIPATION

P.P. Kuzmicheva¹, A.G. Lebedev², A.G. Pinigin³, Yu.N. Nezataenko³

¹ Institute for Further Education of Medical Staff (9 Krasnodarskaya St. Khabarovsk 680009 Russian Federation), ² Far Eastern Medical University (35 Muravyova-Amurskogo St. Khabarovsk 680000 Russian Federation), ³ Children's Regional Clinical Hospital (6 Progressivnaya St. Khabarovsk 680003 Russian Federation)

Summary – The authors have examined 162 patients aged up to 18 with chronic constipation, including that of combined with enteropresis. Various abnormalities of large intestine and upper gastrointestinal tract pathology were found in 91.9% and 56.7% of cases, respectively. The surgery is recommended to be performed, given the ineffectiveness of conservative therapy during half a year. The paper discusses the role of connective tissue and muscular dysplasia of large intestine in causing chronic constipation in children.

Key words: children, digestive tract, connective tissue dysplasia, large intestine malformations.

Pacific Medical Journal, 2013, No. 4, p. 82–84.

УДК [616.711.2-007: 616.134.9-005]-08

АНОМАЛИЯ КИММЕРЛЕ: АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ОСНОВНЫХ КЛИНИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ

В.Н. Кулагин¹, С.С. Михайлюкова², А.В. Лантух¹, Я.В. Балаба¹, А.С. Маточкина¹, А.А. Попова¹

¹ Тихоокеанский государственный медицинский университет (690950, г. Владивосток, пр-т Острякова, 2),

² Главное бюро медико-социальной экспертизы по Приморскому краю (690091, г. Владивосток, Океанский пр-т, 17)

Ключевые слова: синдром расстройств кровообращения в позвоночных артериях, цефалгический синдром, эпилептический синдром, радикулярный синдром.

Обследовано 107 больных с аномалией Киммерле. Выделено четыре основных симптомокомплекса: синдром расстройств кровообращения в позвоночных артериях, цефалгический синдром, эпилептический синдром, радикулярный синдром. Неврологический дебют указанных синдромов характеризовался пароксизмальными проявлениями. Установлено три степени тяжести клинических проявлений аномалии Киммерле.

Кулагин Вячеслав Николаевич – ассистент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ТГМУ; e-mail: hepard@mail.ru

Определены критерии достоверных, вероятных и предположительных показателей неблагоприятного прогноза патологии. Предложен дифференцированный подход к выбору медикаментозной терапии и оценена эффективность ее использования при различных типах течения неврологических осложнений аномалии Киммерле.

Аномалия Киммерле относится к наиболее часто встречающимся порокам развития краниовертебральной

области [2, 9, 11]. Более 200 лет она диагностировалась исключительно патоморфологами и обнаруживалась лишь после смерти. Зона расположения аномалии на границе основания черепа и позвоночника является легко ранимой и превращается в источник различных неврологических синдромов. Прижизненная диагностика данной врожденной патологии крайне сложна из-за полиморфизма неврологических проявлений и отсутствия скрининговых рентгенологических исследований населения [7, 8]. По мере обогащения клиники новыми диагностическими технологиями и совершенствования методов нейровизуализации интерес к установлению данной патологии и ее клиническому отражению усилился [3, 10]. Поэтому целью настоящего исследования стал анализ клинических проявлений аномалии Киммерле в разные возрастные периоды для дальнейшей разработки системы ее диагностики.

Материал и методы. Изучены результаты обследования 107 пациентов (69 женщин и 38 мужчин) с диагностированной рентгенологически аномалией Киммерле. В зависимости от возраста обследуемых разделили на четыре группы:

- 1-я – 24 пациента в возрасте 18–29 лет,
- 2-я – 22 пациента в возрасте 30–39 лет,
- 3-я – 26 пациентов в возрасте 40–49 лет,
- 4-я – 35 пациентов в возрасте 50 лет и старше.

Критериями исключения служили тяжелые соматические и онкологические заболевания, патология психики, последствия тяжелых травм черепа и позвоночника.

Помимо данных анамнеза и клинико-неврологического обследования анализу подвергались результаты, полученные методами лучевой диагностики (ультразвуковая доплерография и дуплексное сканирование), магнитно-резонансной томографии головного мозга и магнитно-резонансной церебральной ангиографии, компьютерной томографии шейного отдела позвоночника, электроэнцефалографии и нейроофтальмологического исследования. Работа продолжалась 7 лет с кратностью повторных обследований от 1 до 4 раз в год. Все полученные данные заносились в специально разработанные анкеты и подвергались статистической обработке.

Результаты исследования. Ядро клинических проявлений аномалии Киммерле составило сочетание цефалгического синдрома, вегетативно-вестибулярных нарушений и болевого (радикулярного) синдрома. Их выраженность варьировала в широких пределах, пароксизмы зависели от изменения позиции головы и тела и наличия физической и/или интеллектуальной нагрузки.

Головные боли имели мигренозный характер и локализовались преимущественно в затылочной области с быстрой иррадиацией в передние отделы головы (лобно-височную область). В 65 % случаев цефалгии сопровождалась фотопсиями и/или выпадением

полей зрения. В 47 % наблюдений к ним присоединялось головокружение, в 21 % наблюдений – парестезии одноименных с локализацией боли в той или иной половине головы. В 92 % наблюдений приступы имели яркую вегетативную окраску, сопровождались немотивированным страхом, удушьем, тахикардией, ознобopodobным дрожанием, колебаниями артериального давления (чаще подъемом) или резчайшей слабостью с изменением уровня сознания. Иногда (в 17 % наблюдений) они сопровождались обонятельными, вкусовыми или слуховыми галлюцинациями или эмоционально-волевыми расстройствами, реже (в 11 % наблюдений) – соматосенсорными нарушениями типа парестезий в конечностях с их распространением по джексоновскому маршу. Длительность пароксизмов колебалась от нескольких минут до нескольких часов, частота – от одного в квартал до ежедневных. Обычно пароксизмы носили стереотипный характер, возникали на фоне болей в шейном отделе позвоночника и затылочной области, провоцировались физической нагрузкой с изменением позиции головы (при ее резком запрокидывании, сгибании или повороте в сторону).

Боли в шейном отделе позвоночника отмечали все обследованные. Обычно они носили приступообразный характер (типа прострелов), иррадируя в надплечье, плечо или затылочную область, иногда – в зону внутреннего уха, заднюю стенку глотки, челюсти. Пациенты связывали их возникновение с «неудобным» положением головы или шеи во время сна, резким изменением их положения при движении и др. Пальпация шейного отдела позвоночника выявляла болезненность и напряжение затылочных мышц.

Анализ рентгенологических данных показал наличие замкнутого костного канала для позвоночной артерии у 93,5 % и незамкнутого – у 6,5 % пациентов. Сопутствующие дегенеративно-дистрофические изменения шейного отдела позвоночника были установлены в 62,8 % случаев. В основном они наблюдались в старшей возрастной группе. При этом в 40 % подобных наблюдений развивались пароксизмальные расстройства мозгового кровообращения в системе позвоночных артерий с вестибулоцеребеллярным или вестибулокохлеарным синдромами. У 14,3 % таких пациентов ведущим был цефалгический, у 8,6 % – радикулярный синдром.

Магнитно-резонансная томография выявляла изменения в структурах головного мозга диффузного или очагового характера, которые регистрировались на фоне высокой частоты аномалий строения мозговых образований. Диффузные изменения характеризовались наличием расширения субарахноидальных пространств (в 26,2 % наблюдений), расширением и асимметрией боковых желудочков (в 48,6 % наблюдений). Очаговые изменения были представлены фокусами ишемии, преимущественно в затылочной области (в 13,1 % наблюдений). Среди пороков анатомического

строения головного мозга были зарегистрированы аномалии Арнольда–Киари (3,7 %) и Денди–Уокера (3,7 %), субарахноидальные кисты (1,4 %), агенезия мозолистого тела (1,1 %), микрогирия (5,6 %) и др. Только у 8,4 % пациентов изменений в структурах головного мозга выявить не удалось.

Аномалии анатомического строения мозговых сосудов ангиографически были установлены в 97,2 % случаев: гипоплазия задней соединительной артерии – в 17,3 %, задняя трифуркация внутренней сонной артерии – в 11,6 %, гипоплазия одной из позвоночных артерий – в 22,1 %, патологическая извитость позвоночных артерий – в 28,8 %, сочетание нескольких аномалий в различных сосудистых бассейнах – в 20,2 %.

Доплерография выявила асимметрию кровотока в позвоночных артериях у 91,6 % обследуемых (в основном за счет снижения скоростных показателей в экстракраниальных сегментах V3 и V4). У 88,7 % пациентов только при ротационных пробах наблюдалась экстравазальная компрессия с ирритативным влиянием на скорость кровотока по позвоночным артериям. Признаки венозной дисциркуляции были отмечены у 59,2 % пациентов (в основном в виде затруднения венозного оттока по прямому синусу и позвоночным сплетениям).

Анализ электроэнцефалограмм в 90,6 % наблюдений выявил патологические паттерны в фоновой записи и при функциональных нагрузках. Они отличались крайним многообразием, среди которых, согласно классификации Е.А. Жирмунской (1974), можно выделить три основных типа: десинхронный (в 47,4 % случаев), гиперсинхронный (в 32,9 % случаев) и ирритативный с пароксизмальными проявлениями (в 19,7 % случаев). Десинхронный (плоский) тип энцефалографических кривых преобладал (60,9 %) при пароксизмальных расстройствах кровообращения в позвоночных артериях. У больных с головными болями он встречался реже (34,8 %), а при радикулярном синдроме – только в отдельных случаях (4,3 %). Гиперсинхронный тип при пароксизмальных расстройствах кровообращения в позвоночных артериях наблюдался в 56,3 %, при цефалгическом – в 43,7 % наблюдений. Пароксизмальные паттерны были зарегистрированы у всех больных с эпилептическим синдромом и у 56 % больных с головными болями. Только у 9,4 % обследуемых не удалось выявить патологии на электроэнцефалограммах. Среди них подавляющее большинство составили пациенты с радикулярным синдромом.

В зависимости от ведущего клинического признака было выделено четыре основных симптомокомплекса: синдром пароксизмальных расстройств кровообращения в позвоночных артериях (у 46 пациентов – 43 %), цефалгический синдром (у 32 пациентов – 30 %), эпилептический синдром (у 19 пациентов – 17,6 %), радикулярный синдром (у 10 пациентов – 9,3 %).

При сопоставлении частоты развития основных симптомокомплексов с возрастом обнаружено, что

синдром пароксизмальных расстройств кровообращения в позвоночных артериях преобладал в 4-й группе (52,2 % наблюдений). Основу этого симптомокомплекса составляли вестибулоцеребеллярные, вестибулокохлеарные, окулоцефалгические расстройства и панические атаки.

Частота развития цефалгического синдрома не зависела от возраста. Его диапазон колебался от 18 до 40 лет (40,6 % наблюдений). Чаще пациенты жаловались на головные боли половинного характера с преимущественной локализацией в затылочной области при быстрой иррадиации в передние отделы головы.

Эпилептический синдром доминировал в 1-й группе (84,2 %), характеризовался развитием простых парциальных пароксизмов височной доли с аурой в виде обонятельных, вкусовых и слуховых галлюцинаций и нарушениями в эмоционально-волевой сфере. Соматосенсорный припадок без вторичной генерализации с парестезиями в контралатеральных конечностях и противоположной половине лица с распространением по типу джексоновского марша был зафиксирован в 1 случае.

Радикулярный синдром чаще встречался в 3-й группе (50 % наблюдений), проявлял себя резкими болевыми ощущениями в виде прострелов в области шеи с иррадиацией в затылок, внутреннее ухо, заднюю стенку глотки, приводя к вынужденному позиционному положению головы. При пальпации у всех пациентов с этим симптомокомплексом наблюдалось напряжение затылочных мышц, болезненность краниовертебрального перехода и паравертебральных точек, болезненность в точках выхода затылочных нервов (у 60 % пациентов) и позвоночных артерий (у 50 % пациентов). Гипоальгезия заушной области выявлялась здесь у 80 % пациентов.

Все пациенты получали комплексное лечение. Тактику медикаментозной терапии определял ведущий клинический признак.

При синдроме пароксизмальных расстройств кровообращения в позвоночных артериях в комплексе с вазоактивными (танакан) и антиоксидантными (актовегин, мексидол) средствами применялся церебролизин, при цефалгическом синдроме – нестероидные противовоспалительные препараты, низкие дозы гипнотиков, нейролептиков (эглонил), мелаксен. Для купирования мигренеподобного синдрома назначались триптанамы (амигренин, номигрен), антиоксиданты, при эпилептическом синдроме – антиконвульсанты (препараты вальпроевой кислоты), при радикулярном синдроме – миорелаксанты (мидокалм, сирдалуд), нестероидные противовоспалительные препараты (диклофенак), рефлексотерапия.

Обсуждение полученных данных. Таким образом, неврологическая симптоматика аномалии Киммерле характеризовалась пароксизмальными проявлениями синдромов. Отчетливо прослеживалась зависимость частоты их развития от возраста. Всегда

обнаруживалась связь пароксизмальных состояний с провоцирующим фактором – резким движением в шейном отделе позвоночника (форсированные повороты, запрокидывание головы назад, неудобная позиция головы и/или во время сна).

Динамическое наблюдение за пациентами в течение 7 лет позволило выделить три степени тяжести аномалии Киммерле:

I (легкая) – наличие болевого синдрома и гемодинамических расстройств;

II (средняя) – к болевому синдрому и гемодинамическим расстройствам присоединяются вегетативные дисфункции перманентного и пароксизмального характера с частотой пароксизмов, не превышающей трех в год;

III (тяжелая) – болевой синдром, гемодинамические расстройства, приступообразная головная боль, вегетативные дисфункции, эпилептические пароксизмы.

Проведенные исследования позволили при оценке течения патологии выделить группы достоверных, вероятных и предположительных критериев неблагоприятного прогноза. Так, III степень тяжести клинических проявлений, наличие на электроэнцефалограмме специфических паттернов, аномалии строения церебральных сосудов (по данным ангиографии) и/или изменения в структурах головного мозга (по данным магнитно-резонансной томографии) свидетельствуют о достоверных критериях неврологических осложнений аномалии Киммерле. Наличие трех из перечисленных показателей относятся к вероятным, а сочетание только двух из них или выявление одного является предположительным и диктует необходимость последующего наблюдения в динамике.

На фоне 7-летнего лечения при легкой степени проявлений аномалии Киммерле обострений не возникало в течение 3 лет в 93,2% случаев. При средней тяжести патологии пароксизмальные проявления удалось купировать в 56,8% случаев. При тяжелом течении регресс симптоматики наблюдался только в 41% наблюдений и не более чем на период до одного года, но по электроэнцефалографическим показателям наблюдалась положительная динамика.

Проведенное исследование свидетельствует о большом распространении аномалии Киммерле в различных возрастных группах населения, что соответствует данным литературы [1–8]. В структуре стационарной неврологической патологии распространенность этого порока развития составляет 0,9%. Он регистрируется у женщин в 1,8 раза чаще, чем у мужчин.

Аномалия Киммерле оказывается в числе ведущих факторов риска раннего развития нарушений мозгового кровообращения и способствует дефектам венозной гемодинамики [4–6]. Клиническая декомпенсация и возможность неблагоприятного прогноза зависят от сочетания аномалии Киммерле с аномалиями

анатомического строения церебральных сосудов и структур головного мозга, а также с развитием эпилептических синдромов, обусловленных гипоперфузией головного мозга. Поэтому особую ценность в клинике приобретает своевременный учет достоверных, вероятных и предположительных критериев неблагоприятного прогноза патологии.

Литература

1. Батышева Т.Г. Хроническая недостаточность мозгового кровообращения и нейропротекция, новое в диагностике // Нейропротекция при острой и хронической недостаточности мозгового кровообращения: сб. науч. статей. СПб., 2007. С. 98–114.
2. Богородинский Д.К. Краниовертебральная патология. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. 631 с.
3. Бродская З.Л. Рентгенодиагностика краниовертебральных аномалий // Нейрохирургическое лечение последних краниовертебральных поражений. Кемерово, 1981. С. 31–59.
4. Лавров А.Ю. Характеристика артериальной и венозной гемодинамики на разных стадиях дисциркуляторной энцефалопатии // Инсульт. 2005. № 15. С. 4–11.
5. Кулагин В.Н., Брюховецкий И.С., Гуляев С.А. Клико-нейрофизиологические особенности патологии нервной системы у больных с синдромом Киммерле // Актуальные вопросы аллергологии, педиатрии и детской хирургии. Владивосток, 2006. С. 125–129.
6. Кулагин В.Н., Гуляева С.Е., Гуляев С.А. Аномалия Киммерле: проблемы диагностики // Неврологический вестник. 2007. Т. XXXIX, вып. 1. С. 100–103.
7. Марченко И.З., Гуляев С.А., Красников Ю.А., Федоров И.Г. Краниовертебральная область: диагностика патологии / под ред. С.Е. Гуляевой. Владивосток, 1999. 75 с.
8. Попелянский Я.Ю. Ортопедическая неврология (вертеброневрология): руководство для врачей. М.: МЕДпресс-информ, 2003. 670 с.
9. Спинальная ангионеврология: руководство для врачей / Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А., Тиссен Т.П. СПб.–М: МЕДпресс-информ, 2003. 608 с.
10. Split W., Sawrasewicz-Rybak M. Clinical symptoms and signs in Kimmerle anomaly // Wiad. Lek. 2002. Vol. 55. P. 416–422.

Поступила в редакцию 23.05.2013.

KIMMERLE'S ANOMALY: ASPECTS OF DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF MAIN CLINICAL SYNDROMES

V.N. Kulagin¹, S.S. Mikhailiyukova², A.V. Lantukh¹, Ya.V. Balaba¹, A.S. Matochkina¹, A.A. Popova¹

¹ Pacific State Medical University (2 Ostryakova Av. Vladivostok 690950 Russian Federation), ² Central Bureau of Medical and Social Assessment for Primorsky Krai (17 Okeansky Av. Vladivostok 690091 Russian Federation)

Summary – The authors have examined 107 patients with Kimmerle's anomaly and identified four main groups of symptoms. These were vertebral artery circulatory disturbance syndrome, cephalic syndrome, epileptic syndrome, and radicular syndrome. A neurological onset of these syndromes was characterised by paroxysmal symptoms. The paper identifies three severity levels of Kimmerle's anomaly-related clinical features and determines criteria for reliable, probable and tentative indicators of poor prognosis. The authors put forward a differentiated approach to selecting drug treatment and assess efficiency of the drug treatment, depending on different courses of neurological complications associated with Kimmerle's anomaly.

Key words: vertebral artery circulatory disturbance syndrome, cephalic syndrome, epileptic syndrome, radicular syndrome.