



Вибір методу анестезії у вагітних з аномалією Арнольда – Кіарі

Зукін В. Д., Гріжимальський Є. В., Гарга А. Й.

Пологовий будинок "Лелека", м. Київ

Резюме. Ми хочемо представити клінічний випадок пацієнтки з аномалією типу Кіарі I без хірургічної корекції і супутньою епілепсією, у якої була запланована операція – кесарів розтин під епідуральною анестезією. 29-річна вагітна жінка на 39-му тижні вагітності поступила в пологовий будинок. Було вирішено провести плановий кесарів розтин. Епідуральна анестезія з 0,75 % розчином ропівакаїну була обрана як метод анестезії. Через категоричну відмову пацієнтка не отримувала протиепілептичного лікування. Операція й анестезія пройшли успішно. На третій день після операції виник напад судом, який було купіровано внутрішньовенним введенням діазепаму. У цій статті коротко описуються етіологія, класифікація, клінічні прояви і тактика анестезії пацієнтів із синдромом Кіарі і особливості кесаревого розтину у вагітних з цією патологією.

Ключові слова: аномалія Кіарі, кесарів розтин, анестезія, епідуральна анестезія.

Аномалія Арнольда – Кіарі – це група вроджених захворювань, при яких спостерігається зміщення донизу задньої частини мозочка або поєднання опущення мозочка та нижньої частини довгастого мозку через великий потиличний отвір (*foramen magnum*) у спинномозковий канал [7] (рис 1). Така патологія часто супроводжується підвищенням лікворного та внутрішньочерепного тиску, що необхідно враховувати під час планування та проведення анестезії. В доступній англійській літературі ми не знайшли чітких рекомендацій, заснованих на рандомізованих контрольованих дослідженнях щодо вибору тактики родорозршення та проведення анестезії під час кесаревого розтину в даній категорії пацієнток. У нашому пологовому будинку нам трапилась така пацієнтка, тому ми хочемо поділитись клінічним випадком та обговорити цю патологію.

Вперше аномалія Арнольда – Кіарі була описана Cleland у 1883 році [7]. Етіологія й патогенез даного захворювання залишаються предметом дискусії по наш час.

Запропоновано декілька теорій розвитку аномалії Арнольда – Кіарі [1].

1. Молекулярно-генетична теорія передбачає, що патологія розвивається внаслідок первинного дефекту генів, які відповідають за сегментацію заднього мозку та розвиток потиличної кістки і відповідних анатомічних структур [2]. Враховуючи те, що більшість випадків аномалії Арнольда – Кіарі зустрічаються спорадично і не є набутими, причинами дефекту генів є, очевидно, спонтанна мутація чи делеція гена або мутація, спричинена впливом певного тератогена.

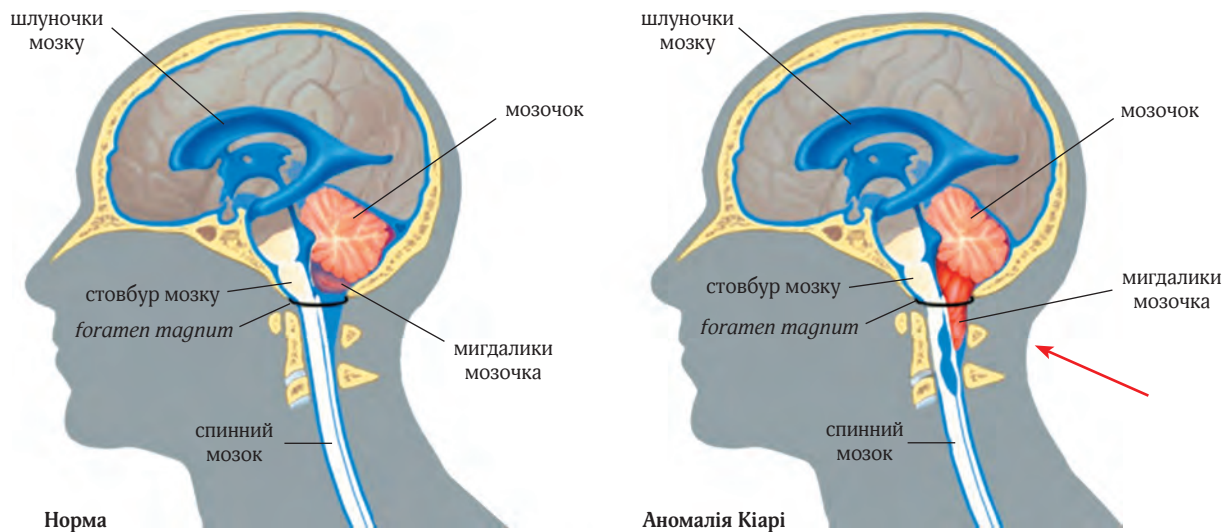


Рис. 1. Анатомічні орієнтири при аномалії Арнольда – Кіарі

2. Гідродинамічна теорія. Згідно з цією теорією, опущення мозочка та стовбура мозку спричинено ранньою прогресуючою гідроцефалією плода [3].
3. Компресійна теорія припускає обмежений ріст задньої черепної ямки, у зв'язку з чим виникає невідповідність її розмірів із розмірами мозочка. Це викликає компресію нервової тканини і протискання її у великий потиличний отвір [4, 5].
4. Теорія недостатності спинномозкової рідини. Дефект закриття нервової трубки на ранніх термінах розвитку плода викликає зниження об'єму спинномозкової рідини, і його недостатньо для повноцінного розтягнення шлуночкової системи, що веде до зменшення розмірів задньої черепної ямки [6].

Є чотири анатомічні варіанти аномалії Арнольда – Кіарі, які виділив Chiari у 1891 році [8, 12].

I тип характеризується аномальною формою мигдаликів мозочка, які зміщені нижче рівня великого потиличного отвору. Гідроцефалія при цьому варіанті зустрічається рідко. Зазвичай, I тип аномалії Арнольда – Кіарі зумовлений порушенням розвитку мезодерми, але також описані нейроектодермальні та набуті форми [8, 12].

II тип зустрічається найчастіше. Він також називається аномалією Арнольда – Кіарі. Спостерігається опущення нижньої частини черв'яка (*vermis*) та півкуль мозочка через великий потиличний отвір з дислокацією стовбура мозку (середній мозок, четвертий шлуночок і нижня частина моста). Цей варіант асоціюється зі *spina bifida* та іншими аномаліями розвитку головного мозку, спинного мозку та мозкових оболонок. Гідроцефалія присутня у 70 % випадків і носить констриктивний або обструктивний характер [9, 12].

III тип зустрічається рідко і поєднує в собі малу задню черепну ямку з високою шийною або потиличною енцефальною грижею, в яку зазвичай зміщуються і структури мозочка. Також часто спостерігається зміщення стовбура

мозку донизу в спинномозковий канал. Гідроцефалія спостерігається у 50 % випадків і має обструктивний характер внаслідок стенозу водопроводу мозку або наявності мальформації Dandy – Walker [9, 12].

IV тип у наші дні вважається застарілим терміном, який описує гіпоплазію мозочка, що не пов'язана з іншими типами аномалії Кіарі.

На додаток до класичних чотирьох типів аномалії Кіарі, виділяють додаткові підтипи [8, 12]. Кіарі 0 характеризується анатомічною деформацією стовбура мозку (задній нахил моста, задне зміщення середнього мозку, низьке розташування засувки (*obex*) при нормальному розташуванні мигдаликів мозочка [10]. Кіарі 1,5 подібна до Кіарі 2, але без *spina bifida* [11]. Кіарі 3,5 поєднує у собі Кіарі 3 і патологічне сполучення між нервовою трубкою і травним трактом (*foregut*) [12]. Аномалія Кіарі зустрічається у 0,1–0,5 % населення [13].

Клінічні прояви. Аномалія Арнольда – Кіарі проявляється широким спектром симптомів, обумовлених складним патогенезом, і вони залежать від конкретного варіанта патології. При Кіарі 1 може розвиватися охриплість, параліч голосових зв'язок, дизартрія, дисфункція м'якого піднебіння, фарингеальна ахалазія, атрофія язика, аспірація, ністагм, центральне та обструктивне апное уві сні [1, 8, 14, 15], осцилопсія, сенсоневральна глухота, синусова брадикардія, синкопе, гикавка, загальна слабкість, гіперрефлексія, позитивний симптом Бабінського, скандована мова, атаксія [16], головний біль, сколіоз [17], а також сенсорний і моторний неврологічний дефіцит, спричинений сирингомієлією.

При Кіарі 2 може спостерігатися дисфагія, слабкість у руках, стридор, періодичне апное, аспірація, сколіоз [18], ознаки оклюзивної гідроцефалії та сирингомієлії.

Хворі з аномалією Кіарі 3 типу в більшості випадків помирають у період новонародженості внаслідок дихальних розладів. У тих, хто вижив, розвиваються важкі неврологічні розлади – затримка розумового розвитку, епілепсія,

гіпотонія або спастичність, парези та паралічі верхніх та нижніх кінцівок, параліч нижніх черепних нервів.

Тактика лікування аномалії залежить від її типу та особливостей патологічної анатомії. 1-й тип за відсутності симптомів та сириномієлії може спостерігатися консервативно з проведенням повторного МРТ через 6 місяців і далі – один раз на рік [19]. За наявності таких ознак, як параліч черепних нервів, сириномієлія, мієлопатія, мозочкова симптоматика, біль у шиї чи потилиці, показане хірургічне лікування [20]. Воно полягає у декомпресії краніоцервікального з'єднання та відновлення нормальної циркуляції спинномозкової рідини в ділянці великого потиличного отвору. До методик оперативного лікування належать задня декомпресія великого потиличного отвору (з відкриттям твердої мозкової оболони або без) і передня трансоральна одонтоїдектомія [20]. Хірургічне лікування 2 та 3 типу аномалії Кіарі може включати закриття дефектів нервової трубки одразу після народження, лікування гідроцефалії шляхом шунтування та декомпресію задньої черепної ямки [1].

Вплив вагітності на перебіг аномалії Арнольда – Кіарі

У більшості випадків розродження проводиться шляхом кесаревого розтину. Прийом Вальсальви в першому періоді пологів може призвести до значного погіршення неврологічної симптоматики. За відсутності клінічних проявів, а також у вагітних, яким проводилася хірургічна декомпресія, пологи можна провести консервативно з виключенням потужного періоду (що практично не використовується в сучасній практиці) [24].

Існують певні особливості анестезіологічного забезпечення при кесаревому розтині. У пацієток із проведеною хірургічною декомпресією, а також без неї, застосовується як загальна, так і епідуральна анестезія [21, 22]. Якщо є ознаки підвищеного внутрішньочерепного тиску і хірургічна декомпресія не проводилася, то анестезією вибору є загальна анестезія [22]. При виконанні загальної анестезії потрібно уникати поверхневого рівня анестезії, застосовуючи наркотичні анальгетики до вилучення плода й обов'язково поставивши до відома неонатологів. У літературі описано летальний випадок після знеболення пологів методом епідуральної анальгезії та ненавмисної перфорації твердої мозкової оболони (наслідок вклинення довгастого мозку у великий потиличний отвір) у пацієтки з внутрішньочерепною гіпертензією [23]. За результатами розтину у хворої виявлено недиагностовану пухлину головного мозку. Подібна ситуація, теоретично, може виникнути й у пацієнта з аномалією Кіарі. Тому перед анестезіологом постає питання у виборі методу знеболення як пологів, так і кесаревого розтину.

Клінічний випадок

Жінка, 29 років, уперше народжує, ризик за Американською асоціацією анестезіологів (ASA) – 1, поступила у клініку в плановому порядку на 39-му тижні вагітності. Неврологічний анамнез ускладнений фокальною

епілепсією. Перший напад епілепсії, зі слів хворої, був зареєстрований у 2015 році. Від специфічного проти-епілептичного лікування відмовилась. При обстеженні у зв'язку з епілепсією було проведено магнітно-резонансну томографію (МРТ) головного мозку, при якій виявлено мальформацію Арнольда – Кіарі I типу. При консультації з нейрохірургом докладне обстеження не виявило неврологічного дефіциту та специфічних симптомів захворювання. Було рекомендовано консервативне ведення захворювання з проведенням контрольної МРТ головного мозку один раз на рік. Нейрохірургом не було виявлено протипоказань до кесаревого розтину, загальної та нейроаксіальної анестезії. Супутні захворювання пацієтки включали гіпохромну анемію легкого ступеня (Hb = 9,7 г/дл), хронічний цистит у стадії ремісії, хронічний холецистит у стадії ремісії, виразкову хворобу шлунка в стадії ремісії, міопію легкого ступеня. У віці 19 років хворої було проведено кріодеструкцію з приводу ерозії шийки матки. Враховуючи тазове передлежання плода, відмову жінки від спроби вагінальних пологів, а також те, що під час пологів при виконанні прийому Вальсальви можливе значне підвищення внутрішньочерепного тиску, що може провокувати розвиток неврологічної симптоматики, пов'язаної з синдромом Кіарі, було прийнято рішення про проведення планового (елективного) кесаревого розтину. Передопераційне обстеження включало фізикальне обстеження та лабораторне обстеження (загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, коагулограма), консультацію нейрохірурга. Маса тіла пацієтки до вагітності становила 48,5 кілограм, на момент прийому – 64,3 кілограма. Зріст – 160 сантиметрів. Дані фізикального обстеження без особливостей, артеріальний тиск – 122/78 мм рт. ст., пульс – 78 уд/хв, частота дихання – 15/хв, SpO₂ – 98%. За результатами акушерського огляду виявлено один живий плід, поздовжнє положення, тазове передлежання. Частота серцевих скорочень плода – 140/хв, передбачувана вага плода – 3958 г. Шийка матки вкорочена до 1,5 см і розкрита на 1 см, 3 бали за шкалою Бішоп-па. За результатами лабораторного обстеження, окрім анемії, патології не виявлено. На консультації у нейрохірурга встановлено, що протипоказань до кесаревого розтину та проведення анестезії немає, можлива як загальна, так і регіонарна анестезія.

У день операції хворій катетеризовано периферичну вену, за одну годину до розрізу шкіри введено внутрішньовенно 1 грам ампіциліну. Після подачі в операційну у хворої оцінено артеріальний тиск, пульс, сатурацію периферичної крові та розпочато швидку інфузію збалансованого кристалоїдного розчину. Одночасно з початком інфузії в положенні сидячи, в асептичних умовах голкою Тухі 18G на рівні L₃–L₄ місцевим знеболенням шкіри 1% розчином лідокаїну 4,0 мл проведено пункцію епідурального простору. Ідентифікація епідурального простору проводилася за допомогою шприца низького опору методом втрати опору. Введено епідуральний катетер на 3 сантиметри краніально. Катетер фіксовано до шкіри, накладено

асептичну пов'язку. Після аспіраційної проби введено тест-дозу ропівакаїну. Пацієнтку переведено у положення лежачи, налагоджено моніторинг АТ, ЕКГ, ЧСС, SpO₂, ЧД. З метою профілактики аортокавальної компресії операційний стіл нахилено вліво на 15°. Через 5 хвилин після введення тест-дозы ознак спінального блоку не виявлено. Неінвазивне вимірювання артеріального тиску проводилося кожні дві хвилини. Тиск при поступленні в операційну – 127/82 мм Нг, пульс – 84/хв. Введено епідурально 20 мілілітрів 0,75 % ропівакаїну. Через 18 хвилин після введення отримано повний сенсомоторний блок на рівні T₆. Проведено катетеризацію сечового міхура.

На момент початку операції АТ – 108/72 мм рт. ст., пульс – 82/хв. З метою профілактики гіпотензії розпочато інфузію фенілефрину зі швидкістю 0,5 мг/годину та продовжено швидко інфузію збалансованого кристалоїдного розчину. Розпочато кесарів розтин за Штарком із доступом за Джо-Коганом. Вилучення дитини відбулося на першій хвилині, пуповина пересічена після закінчення пульсації. Отримано одну живу дитину масою 3550 г та довжиною тіла 53 см. Після пересічення пуповини введено 5 Од окситоцину в/в. Оцінка за Апгар на першій хвилині – 9 балів, на п'ятій хвилині – 10 балів. Відділено плаценту, матка ушита однорядним безперервним швом. Об'єм інфузії під час операції становив 500 мл збалансованого кристалоїдного розчину. Тривалість операції – 32 хв. Ранній післяопераційний період без особливостей. Через 4 години пацієнтка була мобілізована. Післяопераційне знеболення включало декскетопрофен 50 мг в/в кожні 8 годин та ропівакаїн 0,2 % по 10 мл епідурально кожні три години протягом доби. Через 8 годин після операції пацієнтка була переведена у акушерське відділення. На третю добу після операції у пацієнтки відбувся судомний напад з втратою свідомості, який було знято внутрішньовенним введенням діазепаму 10 мг. Пацієнтка повторно госпіталізована до відділення анестезіології та інтенсивної терапії, проведено консультацію невролога та проведено електроенцефалографію, на якій виявлено підвищену судомну активність. Також проведено повне лабораторне обстеження. Після консультації невропатолога було виставлено діагноз: Криптогенна епілепсія з простими та комплексними парціальними моторними нападами. Синдром Арнольда – Кіарі 1. Рекомендоване лікування: 1) нормалізація режиму сну; 2) прийом топірамату (топамакс, топіромакс) по 25 мг на ніч 1–2 доби, потім 25 мг двічі на день 1 тиждень, потім по 37,5 мг двічі на добу з динамічним спостереженням за хворою. Можливе збереження грудного вигодовування, враховуючи безпечний профіль препарату.

Дискусія

На нашу думку, використання епідуральної анестезії є безпечним у пацієнток із асимптомною формою аномалії Кіарі і може застосовуватися, навіть якщо не було проведено хірургічної корекції. Її переваги, якщо порівнювати з загальною анестезією, полягають у відсутності

медикаментозного впливу на плід та можливість первинного контакту дитини з матір'ю “шкіра до шкіри” ще в операційній, а також в адекватному післяопераційному знеболенні без використання опіоїдів. Але існує потенційний ризик ненавмисної пункції твердої мозкової оболони. Теоретично, якщо у пацієнтки є нерозпізнана внутрішньочерепна гіпертензія, то зниження лікворного тиску може спричинити дислокацію стовбура мозку через великий потиличний отвір і, як наслідок, призвести до фатальних наслідків. Тому ми вважаємо, що рішення про вибір методу анестезії повинне прийматися колегіально анестезіологом разом із нейрохірургом та акушером-гінекологом.

Розвиток судом на третій день після операції, на нашу думку, не пов'язаний з епідуральною анестезією та з мальформацією Кіарі і є проявом неконтрольованого перебігу епілепсії, оскільки хвора не отримувала протиепілептичних препаратів. Питання прийому протиепілептичних препаратів під час вагітності є дискусійним, адже необхідно зважувати їх користь та потенційний шкідливий вплив на плід. Але, враховуючи те, що судоми настали на третій день після операції, ми вважаємо, що породілля повинна обов'язково отримувати протиепілептичні препарати, позаяк відмова від прийому цих препаратів створює додатковий ризик для неї та для дитини – судоми можуть виникнути в будь-який момент, зокрема коли дитина буде на руках у матері, що може спричинити травмування як пацієнтки, так і її дитини.

Враховуючи те, що аномалія Кіарі є досить рідкісною патологією і в літературі недостатньо даних з приводу анестезіологічного забезпечення кесаревого розтину у цих пацієнток, необхідні подальші дослідження з приводу безпечності та переваг того чи іншого виду анестезії.

Література

1. Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neuraltube: Chiari malformations // *HandbClinNeurol* 2008; 87: 89.
2. Sarnat HB. Regional ependymal up regulation of vimentin Chiari II malformation, aqueductal stenosis, and hydromyelia // *Pediatr-DevPathol* 2004; 7: 48.
3. Penfield W, Coburn DF. Arnold–Chiari malformation and its operative treatment // *ArchNeurolPsychiat* 1938; 40: 328.
4. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients // *Neurosurgery* 1999; 44: 1005.
5. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation // *J NeurolSci* 1981; 50: 29.
6. McLone DG, Knepper PA. The cause of Chiari II malformation: a unified theory // *PediatrNeurosci* 1989; 15: 1.
7. Peach B (1965) The Arnold-Chiari malformation // *ArchNeurol* 12: 613.
8. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations // *ChildsNervSyst*. 2004; 20: 323.
9. Raimondi AJ, Cerullo LJ (1980) Pediatric cerebral angiography. In: Nadjmi M (ed) *A descriptive atlas*. Thieme, Stuttgart, pp. 140–141.
10. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, et al. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation // *Neurosurgery* 2001; 48: 1050.

11. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation // *J Neurosurg* 2004; 101: 179.
12. Haddad FA, Qaisi I, Joudeh N, Dajani H, Jumah F, Elmashala A, Adeeb N, Chern JJ, Tubbs RS. The Newer Classifications of the Chiari Malformations with Clarifications: An Anatomical Review. *ClinAnat*. 2018 Jan 18.
13. Speer MC, Enterline DS, Mehlretter L. Chiari type I malformation with or without syringomyelia: prevalence and genetics. *J Genet Couns* 2003; 12:297.
14. Goh S, Bottrell CL, Aiken AH, et al. Presyrinx in children with Chiari malformations. *Neurology* 2008; 71:351.
15. Ferré A, Poca MA, delaCalzada MD, et al. Sleep-Related Breathing Disorders in Chiari Malformation Type 1: A Prospective Study of 90 Patients. *Sleep* 2017; 40.
16. Steinbok P. Clinical features of Chiari I malformations. *Childs-NervSyst* 2004; 20:329.
17. Caldarelli M, DiRocco C. Diagnosis of Chiari I malformation and related syringomyelia: radiological and neurophysiological studies. *ChildsNervSyst* 2004; 20:332.
18. Vandertop WP, Asai A, Hoffman HJ, et al. Surgical decompression for symptomatic Chiari II malformation in neonates with myelomeningocele // *J Neurosurg* 1992; 77: 541.
19. Schijman E, Steinbok P. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia // *ChildsNervSyst*. 2004; 20: 341.
20. Pakzaban P. Chiari malformation. <http://emedicine.medscape.com/article/1483583-overview> (Accessed on July 28, 2010).
21. 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.
22. Ramsis F. Ghaly, Kenneth D. Candido, Ruben Sauer, Nebojsa Nick-Knezevic. Anesthetic management during Cesarean section in a woman with residual Arnold–Chiari malformation Type I, cervical kyphosis, and syringomyelia // *SurgNeurolInt*. 2012; 3: 26.
23. Su TM, Lan CM, Yang LC, Lee TC, Wang KW, Hung KS. Brain Tumor Presenting with Fatal Herniation following Delivery under Epidural Anesthesia // *Anesthesiology*. 2002, Vol. 96, 508–509.

Choosing an anesthetic technique in pregnant women with Arnold – Chiari malformation

Zukin V. D., Grigimalsky Ye. V., Garga A. Y.

Maternity hospital “Leleka”, Kyiv

Abstract. We want to present the clinical case of a female patient with the asymptomatic Chiari I type malformation, without surgical correction and with concomitant epilepsy who underwent planned C-section under epidural anesthesia. A 29-year old pregnant woman on the 39 week of pregnancy entered the maternity hospital for the delivery. It was decided to conduct a planned caesarean section. The epidural anesthesia with 0.75 % solution of the ropivacaine was chosen as the method of anesthesia. The patient did not receive antiepileptic treatment due to her implacable refusal. She underwent surgery and anesthesia well. On the third day after surgery, the patient suffered of a convulsive asault, which was stopped by intravenous administration of diazepam. This article briefly describes the genetic background, classification, clinical manifestations and treatment tactics for patients with Chiari malformation and the features of C-section anesthesia in pregnant women with this pathology.

Key words: Chiari malformation, caesarian section, anaesthesia, epidural anaesthesia.

Выбор метода анестезии у беременных с аномалией Арнольда - Киари

Зукин В. Д., Грижимальский Е. В., В., Гарга А. И.

Родильный дом “Лелека”, Киев.

Резюме. Мы хотим представить клинический случай пациентки с аномалией типа Киари I без хирургической коррекции и с сопутствующей эпилепсией, у которой была запланирована операция – кесарево сечение под эпидуральной анестезией. 29-летняя беременная женщина на 39 неделе беременности поступила в родильный дом. Было решено провести плановое кесарево сечение. Эпидуральная анестезия с 0,75 % раствором ропивакаина была выбрана в качестве метода анестезии. Из-за категорического отказа пациентки не получала противоэpileптического лечения. Операция и анестезия прошли успешно. На третий день после операции возник приступ судорог, который был купирован внутривенным введением диазепама. В этой статье кратко описываются этиология, классификация, клинические проявления и тактика анестезии пациентов с синдромом Киари и особенности кесарева сечения у беременных с этой патологией.

Ключевые слова: аномалия Киари, кесарево сечение, анестезия, эпидуральная анестезия.