

УДК 616.711-007.1-07

Д.С. Хапченкова, С.О. Дубина, С.С. Скоробогач, В.М. Гусєв

Труднощі діагностики аномалії Кімерлі (власне клінічне спостереження)

Донецький національний медичний університет, м. Лиман, Україна

Modern Pediatrics. Ukraine. (2023). 3(131): 121-125. doi 10.15574/SP.2023.131.121

For citation: Khapchenkova DS, Dubyna SO, Skorobogach SS, Husiev VM. (2023). Difficulties in diagnosing Kimerly's anomaly (own clinical observation). Modern Pediatrics. Ukraine. 3(131): 121-125. doi 10.15574/SP.2023.131.121.

Аномалія Кімерлі характеризується наявністю в структурі першого шийного хребця кісткової дужки вродженого або вторинного походження, що обмежує рух хребтової артерії та викликає її здавлювання. Ця патологія належить до краніовертебральних мальформацій — вроджених анатомічних вад будови місця зчленування черепа з першим шийним хребцем. Аномалія Кімерлі діагностується приблизно у 12–30% населення, викликаючи синдром хребтової артерії, що є причиною розвитку хронічної ішемії в задніх відділах мозку.

Мета — висвітлити клінічний випадок аномалії Кімерлі в підлітка як приклад тривалого діагностичного пошуку вказаної патології.

Клінічний випадок. Дівчинка з 9 років скаржилася на частий головний біль, що супроводжувався блюванням. Подібні стани виникали кожні 3–4 тижні. Гастроентерологічні і неврологічні фактори не виявлені. Стани купувалися сном, медикаментозна терапія не була ефективною. У пубертатний період подібні напади стали рідшими, згодом зникли. З 16 років дівчина почала скаржитися на біль у шиї, періодичні мігрені, різкий «стріляючий» біль у вусі, що супроводжувалися гулом, дзвоном, пізніше приєдналися синкопальні стани, нестабільність ходи, м'язова слабкість обличчя. На рентгенограмі краніовертебрального переходу констатовано аномалію Кімерлі. На тлі використання комірця Шанца і постійної лікувальної фізкультури, нейропротекторної терапії стан пацієнтки поліпшився.

Висновки. Аномалія Кімерлі може мати асимптомний перебіг, бути випадковою знахідкою, але в пацієнтів молодшого віку з комбінацією нейроотоларингологічних симптомів із дроп-атаками слід виключати цю патологію. Під час збору анамнезу потрібно звертати увагу на хронологію та умови появи симптомів, особливості анамнезу життя пацієнтів.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: атлант, хребтова артерія, задня дуга атланта, аномалія.

Difficulties in diagnosing Kimerly's anomaly (own clinical observation)

D.S. Khapchenkova, S.O. Dubyna, S.S. Skorobogach, V.M. Husiev

Donetsk National Medical University, Lyman, Ukraine

Kimmerle's anomaly is characterized by the presence of a bony arch of congenital or secondary origin in the structure of the first cervical vertebrae, which restricts the movement of the vertebral artery and causes its compression. This pathology belongs to craniovertebral malformations — congenital anatomical defects of the structure of the junction of the skull with the first cervical vertebra. Kimerly's anomaly is diagnosed in approximately 12–30% of the population, causing vertebral artery syndrome, which is the cause of chronic ischemia in the posterior parts of the brain.

Purpose — to describe the clinical case of Kimerle's anomaly in a teenager as an example of a long diagnostic search for this pathology.

Clinical case. A 9-year-old girl complained of frequent headaches accompanied by vomiting. Similar conditions occurred every 3–4 weeks. Gastroenterological and neurological factors were not detected. The conditions were relieved by sleep, and drug therapy was not effective. During puberty, such attacks became less frequent and later disappeared. At the age of 16, the girl began to complain of neck pain, recurrent migraines, sharp «shooting» pain in the ear, accompanied by a buzzing sound, ringing, later joined by syncopal states, gait instability, and facial muscle weakness. An X-ray of the craniovertebral junction revealed Kimerle's anomaly. The patient's condition improved with the use of the Shantz collar and constant physical therapy and neuroprotective therapy.

Conclusions. Kimerle's anomaly can be asymptomatic and incidental, but in younger patients with a combination of neuro-otolaryngological symptoms and drop attacks, this pathology should be excluded. When taking anamnesis, attention should be paid to the chronology and conditions of symptom onset, as well as the patient's medical history.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: atlas, vertebral artery, posterior arch of the atlas, anomaly.

Вступ

Аномалія Кімерлі — це варіант розвитку першого шийного хребця (атлант, С1), який представлений додатковою кістковою дужкою над борозною хребтової артерії або осифікацією частини атлanto-потиличної зв'язки [2]. Поширеність такої патології становить приблизно 10–30% випадків від

усіх патологій краніовертебральної ділянки. Аномалія Кімерлі може бути вродженою вадою або набутою як наслідок скостеніння зв'язок і тривалої кальцифікації атлanto-потиличної мембрани при мікротравмах або крововиливах під час пологів і після травм [3].

Анатомічна довідка. Права та ліва хребтові артерії відходять від відповідних підключичних артерій. Кожна хребтова артерія проходить

уздовж шийного відділу хребта, перебуваючи в каналі, утвореному отворами поперечних відростків шийних хребців (C2–C6). Потім вона входить у великий потиличний отвір, потрапляючи таким чином у порожнину черепа. Хребтові артерії та їхні гілки утворюють так званий вертебро-базилярний басейн, за рахунок якого відбувається кровопостачання частини спинного мозку в шийному відділі хребта, мозочка і стовбурової частини мозку. Виходячи з шийного каналу, хребтова артерія огинає перший шийний хребець і горизонтально проходить у широкій кістковій борозні на його задній дужці, де вона може вільно переміщатися під час рухів голови. Кісткова дужка, наявністю якої характеризується аномалія Кімерлі, розташована над кістковою борозною і обмежує рух хребтової артерії в цьому місці [4].

Аномалія Кімерлі може призводити до розвитку синдрому хребтової артерії двома шляхами: за рахунок включення периваскулярних вегетативно-іритативних механізмів симпатичної іннервації і за рахунок зменшеного надходження крові у вертебро-базилярний басейн через механічне стиснення хребтової артерії. Факторами, які призводять до того, що аномалія Кімерлі стає клінічно значущою, є атеросклероз, ураження судинної стінки при васкулітах, спонділоартроз, остеохондроз шийного відділу хребта, артеріальна гіпертензія, наявність інших краніовертебральних мальформацій, рубцевий процес, черепно-мозкова травма або травма хребта з ушкодженнями в ділянці краніовертебрального переходу. До виникнення клінічної картини синдрому хребтової артерії в пацієнтів з аномалією Кімерлі можуть приводити травми плеча, що викликають пошкодження хребтової артерії, обмеженою кістковою дужкою [2].

У неврології виділяють два види аномалії Кімерлі. Перша характеризується наявністю кісткової дужки, що з'єднує суглобовий відросток атланта з його задньою дугою. У другому варіанті аномалія Кімерлі представлена кістковою дужкою міжсуглобовим відростком атланта та його поперечним відростком [3].

Аномалія Кімерлі може бути однобічною або спостерігатися з обох боків першого шийного хребця. Крім того, аномалія Кімерлі може бути повною і неповною. Повна аномальна кісткова дужка має вигляд півкільця, неповна кісткова дужка має дугоподібний виріст [5].

Клінічні прояви, якими супроводжується аномалія Кімерлі, обумовлені зменшенням

об'єму крові в задніх відділах головного мозку. У результаті пацієнти відчують шум у вусі або обох вухах (свист, дзвін, гул, шипіння), миготіння «мушок» або мерехтіння «зірочок» перед очима, раптове мінуще потемніння в очах. Зазначені симптоми посилюються при повороті голови. Оскільки аномалія Кімерлі супроводжується порушенням кровопостачання мозочка, то виникають запаморочення і хиткість ходи, які також можуть посилюватися при повороті голови. На тлі некомфортного положення голови або перенапруги м'язів шиї при аномалії Кімерлі в пацієнтів можлива втрата свідомості. Також можлива раптова м'язова слабкість, яка спричиняє падіння хворого без втрати свідомості (дроп-атаки) [2,5,8].

У разі більш тяжкого перебігу аномалія Кімерлі може супроводжуватися головним болем, тремором кінцівок, ністагмом, порушеннями координації, гіпестезією і/або м'язовою слабкістю частини обличчя або тулуба, чутливими і руховими розладами однієї або декількох кінцівок. Також можуть спостерігатися транзиторні ішемічні атаки у вертебро-базилярному басейні. Особливо тяжким ускладненням аномалії Кімерлі є ішемічний інсульт [3,7].

У разі звернення пацієнта із симптомами недостатності кровообігу у вертебро-базилярному басейні головного мозку діагностичний пошук починають із рентгенографії черепа і рентгенографії хребта в шийному відділі з функціональними пробами у двох проєкціях. Аномалію Кімерлі зазвичай досить чітко візуалізують на бічних рентгенограмах ділянки краніовертебрального переходу. За наявності вушного шуму для виключення ЛОР-патології (кохлеарний неврит, хронічний середній отит, лабіринтит) рекомендують консультацію отоларинголога, аудіометрію та інші дослідження слуху, а також дослідження вестибулярного аналізатора (вестибулометрію, електроністагмографію, стабілографію) [5,8].

Визначити клінічну значущість аномалії Кімерлі, а також ступінь її впливу на кровообіг у вертебро-базилярному басейні дає змогу ряд гемодинамічних досліджень: ультразвукова доплерографія (УЗДГ) екстракраніальних судин, транскраніальна доплерографія, дуплексне сканування та магнітно-резонансна ангіографія судин головного мозку. За їхньою допомогою при аномалії Кімерлі можна виявити локалізацію компресії хребтової артерії та її залежність від положення голови і шиї [10].

Аномалія Кімерлі потребує лікування за наявності клінічних і гемодинамічних ознак порушення кровообігу у вертебро-базиллярному басейні, пов'язаного саме з цією патологією. Пацієнти з аномалією Кімерлі повинні дотримуватися деяких запобіжних заходів у рамках охоронного режиму. При аномалії Кімерлі слід уникати форсованих фізичних навантажень, різких поворотів голови, стійок на голові, перекидів, спортивних занять та ігор, пов'язаних з ударами головою (боротьба, футбол, спортивна гімнастика тощо). У разі призначення масажу або мануальної терапії шийного відділу хребта пацієнт має попередити масажиста і мануального терапевта про наявність аномалії Кімерлі. Погіршення стану пацієнта є приводом до негайного звернення до лікаря [1,10].

Здебільшого аномалія Кімерлі, яка призводить до клінічних проявів судинної недостатності, підлягає консервативному лікуванню. Проводять судинну терапію, спрямовану на поліпшення мозкового кровотоку. Під контролем коагулограми при аномалії Кімерлі застосовують препарати, що поліпшують реологічні властивості крові. До комплексної терапії додають також антиоксиданти, ноотропи, нейропротектори і метаболічні препарати [9].

Аномалія Кімерлі на сьогодні не є показанням для хірургічного лікування. Необхідність в оперативному лікуванні виникає при декомпенсованому перебігу синдрому хребтової артерії, що приводить до вираженої недостатності кровообігу у вертебро-базиллярному басейні за відсутності достатнього колатерального кровопостачання. Операція при аномалії Кімерлі полягає в резекції аномальної дуги та мобілізації хребтової артерії. У післяопераційному періоді пацієнти мають носити комір Шанца протягом 2-4 тижнів [8].

Мета дослідження — висвітлити клінічний випадок аномалії Кімерлі в підлітка як приклад довготривалої діагностики вищеприписаної патології.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Клінічний випадок

Пацієнтка С., віком 17 років, звернулася до ортопеда-травматолога зі скаргами на головний біль мігреноподібного характеру, періодичні синкопальні стани, біль у шиї та дзвін у вухах.

Анамнез захворювання. Дівчинка з 9 років скаржиться на частий головний біль, який супроводжувався блюванням. Подібні стани виникали кожні 3–4 тижні. Обстежена в гастроентерологічному відділенні: печінкові проби, ультразвукове дослідження органів черевної порожнини, загальний аналіз крові та біохімічний аналіз крові — без патологічних змін. Неодноразово перебувала на стаціонарному лікуванні в неврологічних відділеннях, проходила рекомендовані обстеження. Під час магнітно-резонансної томографії (МРТ), УЗДГ брахіоцефальних судин, електроенцефалографії (ЕЕГ) патології не виявлено. Отримувала симптоматичне лікування з незначним позитивним ефектом. У пубертатний період подібні напади стали рідшими, згодом зникли. З 16 років дівчина почала скаржитися на біль у шиї, періодичний мігреноподібний головний біль, який тривав по декілька діб, медикаментозно не купувався, минав під час сну. У віці 17 років з'явився різкий «стріляючий» біль у вусі, дзвін, гул у вухах, спостерігалось зниження слуху, оніміння м'язів обличчя. Направлена до отоларинголога для проведення тимпанометрії, аудіометрії та огляду. Патології не виявлено, попередній діагноз невралгії вушного нерва виключено. Пізніше з'явилися синкопальні стани під час довготривалого перебування в сидячому положенні, у душному приміщенні. Через постійний біль у шиї знову звернулася до ортопеда-травматолога, який направив на повторні МРТ і рентгенографію шийного та грудного відділів хребта. Пацієнтка пройшла такі обстеження. На фоновій ЕЕГ регуляторні легкі порушення, ознак пароксизмальної активності, вогнищевих порушень не виявлено. *Рентгенографія шийного відділу хребта у двох проєкціях із функціональними пробами* — полісегментарний остеохондроз; деформуючий спондилоартроз; нестабільність С2–С6 сегментів; правобічна сколіотична деформація шийного відділу хребта; додаткова кісткова дужка між суглобовим відростком атланта та задньою дугою (аномалія Кімерлі) (рис.). *Дуплексне ультразвукове сканування судин голови та шиї* — з лівого боку високе входження хребтової артерії в кістковий канал; з обох боків — невелика непрямолінійність ходу хребтових артерій у кістковому каналі, обумовлена деформацією шийного відділу хребта; при ротаційній пробі — кровотік по хребтових артеріях не змінений. *МРТ шийного відділу хребта* — МР-ознаки легкого патологічного кіфозу,



Рис. Рентгенографія шийного відділу хребта пацієнтки (бічна проекція). Додаткове кісткове кільце в ділянці задньої дужки С1 (аномалія Кімерлі)

незначний S-подібний сколіоз, помірно виражені ознаки остеохондрозу, спондилоартрозу; протрузії міжхребцевих дисків С2-С3, С3-С4, С4-С5, С5-С6. *Електрокардіографія, ехокардіографія* — без патологічних змін. Консультована ЛОР-лікарем, гінекологом, кардіологом.

З *анамнезу життя* відомо, що під час пологів було потрійне обвиття пуповиною, після народження констатовано тяжке перинатальне ушкодження центральної нервової системи гіпоксичного характеру, у віці 13 років — струс мозку, протягом перших років життя — постійне занепокоєння дитини, зі слів матері, яке пояснювалося лікарями як кишкові кольки та фізіологічні гормональні зміни в дитини.

На тлі терапії (лікувальна фізкультура, електрофорез та електромасаж, а також використання комірця Шанца при відчутті аури перед

мігренями, дієта, нейрометаболическа терапія) стан та самопочуття пацієнтки поліпшилися, протягом місяця мігрені спостерігалися рідше, ніж зазвичай. Пацієнтці рекомендовано використовувати комірць Шанца, займатися лікувальною фізкультурою для підтримання та нормалізації адекватного кровопостачання мозку.

Обговорення та висновки

Аномалія Кімерлі здебільшого має асимптомний перебіг, патогномонічні ознаки відсутні. Однак у разі поєднання неврологічних синдромів: больового (головний біль із фотопсіями, випадінням полів зору), синдрому судинної недостатності (запаморочення, хиткість ходи, нестійкі порушення координаційних проб, що супроводжуються нудотою та блюванням), вегетативного (відчуття «жару», ядухи, страху) з дроп-атаками, шумом та гулом у вухах — пацієнти повинні звернутися до лікаря для виключення аномалії Кімерлі. Також слід зауважити необхідність детального збору анамнезу життя та захворювання, активне опитування пацієнта щодо травм, занять спортом, перебігу перинатального періоду.

Рентгенологи зазвичай не досить ретельно описують зміни краніовертебрального переходу, вважаючи це артефактами знімків, тому часто вищезазначена патологія залишається не діагностованою.

У наведеному випадку не можна точно сказати, аномалія Кімерлі вроджена чи набута патологія. Комбінація неврологічних, вегетативних, судинних симптомів, дані інструментальних методів обстеження в динаміці дали змогу встановити правильний діагноз лише за десять років після появи перших клінічних проявів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

1. Afsharpour S, Hoiriis KT, Fox RB, Demons S. (2016). An anatomical study of arcuate foramen and its clinical implications: a case report. *Chiropractic & Manual Therapies*. 24: 4. doi: 10.1186/s12998-016-0082-2.
2. Aktas AR, Erkmen C, Ozdol C, Cetin M, Parpar T, Ustun ED et al. (2015). Variations of Sulcus Arteria Vertebralis and Correlation with Clinical Symptoms. *J Clin Analit Med*. 6; 6: 830-834.
3. Chitroda PK, Katti G, Baba IA, Najmudin M, Ghali SR, Kalmath VJB. (2013). Ponticulus posticus on the posterior arch of atlas, prevalence analysis in symptomatic and asymptomatic patients of gulbarga population. *J Clin Diagn Res*. 7; 12: 3044-3047. doi: 10.7860/JCDR/2013/6795.3847.
4. Holovatskyi AS, Cherkasov VH, Sapin VR, Parakhin AI. (2009). Human anatomy in three volumes. Volume Three. Vinnytsia: New Book: 376. [Головацький АС, Черкасов ВГ, Сапін ВР, Парахін АІ. (2009). Анатомія людини в трьох томах. Том третій. Вінниця: Нова книга: 376].
5. Karau PB, Ogengo JA, Hassanali J, Odula P. (2010). Anatomy and prevalence of atlas vertebrae bridges in a Kenyan

-
- population: An osteological study. Clin Anat. 23: 649-653. doi: 10.1002/ca.21010.
6. Koutsouraki E, Avdelidi E, Michmizos D, Kap-sali SE, Costa V, Baloyannis S. (2010). Kimmerle's anomaly as a possible causative factor of chronic tension-type headaches and neurosensory hearing loss: case report and literature review. Int J Neurosci. 120: 236-239.
 7. Kumar BS, Panneer SG. (2016). Arcuate foramen of atlas vertebra. Innovare journal of medical science. 4; 3: 22-24.
 8. Lvov I, Lukianchikov V, Grin A, Sytnik A, Polunina N, Krylov V. (2017). Minimally invasive surgical treatment for Kimmerle anomaly. J Craniovert Jun Spine. 8: 359-363. doi: 10.4103/jcvjs.JCVJS_73_17.
 9. Md. Jawed Akhtar, Nasreen Fatima, Ritu, Vinod Kumar. (2015). A morphological study of ponticuli of the human atlas vertebrae and its clinical significance. Int J Anat Res. 3; 4: 1597-1602. doi: 10.16965/ijar.2015.29.
 10. Tubbs RS, Johnson PC, Shoja MM, Loukas M, Oakes WJ. (2007). Foramen arcuale: anatomical study and review of the literature. J Neurosurg Spine. 6: 31-34.
-

Відомості про авторів:

Хапченкова Дар'я Сергіївна — PhD, лікар-педіатр, дитячий кардіоревматолог, асистент кафедри анатомії людини ДНМУ. Адреса: м. Лиман, вул. Привокзальна, 27. <https://orcid.org/0000-0002-5965-9905>.

Дубина Сергій Олександрович — к.мед.н., доцент, доцент кафедри анатомії людини ДНМУ. Адреса: м. Лиман, вул. Привокзальна, 27. <https://orcid.org/0000-0003-0721-0855>.

Скоробогач Стелла Сергіївна — студентка 5 курсу медичного ф-ту №1 ДНМУ. Адреса: м. Лиман, вул. Привокзальна, 27.

Гусев Вячеслав Михайлович — к.мед.н., доц., доцент кафедри акушерства і гінекології Донецького НМУ. Адреса: м. Лиман, вул. Привокзальна, 27, Україна. <https://orcid.org/0000-0002-7589-3785>.

Стаття надійшла до редакції 07.01.2023 р., прийнята до друку 11.04.2023 р.