

<https://doi.org/10.29296/25877305-2022-04-05>

Мальформация Арнольда–Киари: этиология, патогенез, диагностика и хирургическое лечение

А.В. Яриков^{1,2}, кандидат медицинских наук,
М.В. Остапюк^{2,3},
И.А. Лобанов²,
А.Ю. Ермолаев^{2,3},
И.И. Смирнов²,
И.А. Медяник³, доктор медицинских наук,
К.С. Яшин³, кандидат медицинских наук,
А.П. Фраерман², доктор медицинских наук, профессор,
О.А. Перльмуттер², доктор медицинских наук, профессор,
Д.С. Годанюк⁴, кандидат медицинских наук,
А.А. Калинин⁵, кандидат медицинских наук

¹Приволжский окружной медицинский центр
 Федерального медико-биологического агентства,
 Нижний Новгород

²Городская клиническая больница №39, Нижний Новгород

³Приволжский исследовательский медицинский университет,
 Нижний Новгород

⁴Национальный медицинский исследовательский центр
 им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург

⁵Федеральный Сибирский научно-клинический центр
 Федерального медико-биологического агентства России,
 Красноярск

E-mail: anton-yarikov@mail.ru

Мальформация Арнольда–Киари (МАК) – группа врожденных аномалий развития заднего мозга и костей основания черепа, при которой происходит смещение миндалин мозжечка, в ряде случаев ствола и IV желудочка ниже уровня большого затылочного отверстия. В статье описаны этиология и патогенез данного заболевания. Изложена подробная классификация МАК. Среди представленных типов мальформаций наиболее распространенными являются I и II типы. Подробно описывается клиническая картина МАК: симптомы, связанные с нарушениями циркуляции ликвора, со сдавлением/дисфункцией ствола головного мозга или мозжечка, с сирингомиелией/миелопатией, с компрессией верхних отделов спинного мозга. Особое внимание уделено таким методам диагностики как компьютерная и магнитно-резонансная (МРТ) томографии, фазоконтрастная кардиосинхронизированная МРТ, также представлены современные методы и технические подходы хирургического лечения.

Ключевые слова: нейрохирургия, аномалия Арнольда–Киари, мальформация Киари, сирингомиелия, краниовертебральные аномалии, гидроцефалия, эктопия миндалин мозжечка, декомпрессия задней черепной ямки.

Для цитирования: Яриков А.В., Остапюк М.В., Лобанов И.А. и др. Мальформация Арнольда–Киари: этиология, патогенез, диагностика и хирургическое лечение. Врач. 2022; 33 (4): 33–42. <https://doi.org/10.29296/25877305-2022-04-05>

Мальформация (аномалия) Арнольда–Киари (МАК) – это группа врожденных аномалий развития заднего мозга, определяющих структурные

взаимоотношения мозжечка, ствола головного мозга (ГМ), верхних шейных отделов спинного мозга (СМ) и костей основания черепа [1–3]. В 1891 г. патоморфолог из университета Праги Н. Chiary описал случай опускания миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия (БЗО) у взрослого [4–6]. В 1894 г. немецкий патоморфолог J. Arnold опубликовал клинический случай ребенка с миелодисплазией и каудальным смещением структур мозжечка [1]. В 1907 г. сотрудники лаборатории E. Schwalbe и M. Gredig, которой руководил J. Arnold, провели морфологические исследования нервной системы у 4 младенцев со спинномозговыми грыжами и предложили термин «мальформация Арнольда–Киари» [7], который и закрепился с начала XX века [8]. По данным российских исследователей, частота возникновения МАК в популяции составляет 3,3–8,2 случая на 100 тыс. населения и в 20–85% наблюдений сопровождается формированием полости на разных уровнях СМ (сирингомиелия – СРМЛ), а иногда и ствола ГМ (сирингобульбия) [9–12]. По данным зарубежных источников, частота встречаемости МАК может достигать 500 случаев на 100 тыс. населения [13]. Такая разница может быть обусловлена низкой доступностью нейровизуализации и ее качеством, уровнем развития медицины, и в частности – нейрохирургии [14, 15].

Традиционное разделение МАК на 5 типов основано на количественном определении степени смещения миндалин мозжечка в БЗО ниже линии Чемберлена. В нейрохирургической практике чаще встречается МАК типа 0 и I, а МАК типа II–IV относится к редким тяжелым (часто несовместимым с жизнью) врожденным порокам развития.

Классификация МАК. В настоящее время на основании морфологических характеристик выделяют 5 типов МАК [16–18]:

- тип 0 – миндалины мозжечка заполняют всю большую затылочную цистерну, но не выходят за ее пределы; описывается как «переполненная» задняя черепная ямка (ЗЧЯ) и может характеризоваться нарушением циркуляции цереброспинальной жидкости (ЦСЖ);
- тип I проявляется опусканием миндалин мозжечка ниже БЗО. Опущение миндалин ≤ 3 мм считаются нормой, от 3 до 5 мм – пограничным значением, >5 мм – патологическим. IV желудочек при этом не изменен (допускается его незначительная вытянутость), продолговатый мозг уплощен. В ткани вытянутых миндалин определяется глиоз. В среднем в 50% случаев МАК типа I сочетается с СРМЛ;
- тип II – смещение миндалин мозжечка вместе с его червем до позвонка С2 или ниже, а также каудальная дислокация нижних отделов ствола ГМ в БЗО;

- тип III характеризуется каудальной дислокацией всех структур ЗЧЯ, смещением мозжечка в позвоночный канал и субокципитальным или высоким менингомиелоцеле шейного отдела СМ;
- тип IV – гипоплазия мозжечка и опущение продолговатого мозга.

Учитывая, что приблизительно в 50% случаев МАК типа I сочетается с СРМЛ, часть исследователей предлагает разделять ее на 2 вида [19, 20]:

- А – МАК, сочетанная с СРМЛ (рис. 1);
- Б – МАК, не сочетающаяся с СРМЛ.

Этиология и патогенез. Предполагается, что основную роль в развитии МАК играет патология внутриутробного развития костных и мягкотканых структур ЗЧЯ [21, 22]. В 1965 г. W.J. Gardner впервые предположил, что причиной каудальной дислокации мозжечка при МАК является недостаточный объем ЗЧЯ [23]. Он отметил, что у данных пациентов место прикрепления намента мозжечка располагается ниже, чем в норме. Ограничение размеров ЗЧЯ может происходить также снизу за счет базиллярной импрессии и укорочения размеров ската. Учитывая эмбриональный характер недоразвития костей ЗЧЯ, предполагается возможность не только спорадического, но и наследственного характера МАК. Широкое разнообразие неврологических симптомов при МАК обусловлено анатомическими особенностями краниовертебрального перехода: миндалины мозжечка и нижние отделы продолговатого мозга опускаются вниз, что приводит к компрессии каудальных отделов ствола ГМ, мозжечка, верхних шейных сегментов СМ, а также к сдавлению и перегибу нижних черепных нервов [24]. Кроме того, на уровне БЗО может происходить компрессия позвоночной и задней нижней мозжечковой артерий с развитием ишемических расстройств в вертебрально-базиллярном бассейне [25, 26]. Еще одной ведущей причиной симптоматики при МАК считается расстройство циркуляции ЦСЖ, возникающее на уровне БЗО [8, 27, 28]. Пульсовая гидродинамическая волна, возникающая в желудочковой системе, гасится из-за затрудненного

оттока ЦСЖ из полости IV желудочка в большую затылочную цистерну за счет соударения со стенками центрального канала СМ [4, 29]. Возникает порочный круг, при котором прогрессирует смещение мозжечка, что приводит к сдавлению ствола ГМ, а волна ЦСЖ, направленная в каудальном направлении, приводит к постепенному расширению центрального канала СМ и образованию полости СРМЛ [11, 30].

В 1969 г. В. Williams путем мониторинга давления в желудочках ГМ и подоболочечном пространстве СМ показал, что при блоке субарахноидального пространства на уровне большой затылочной цистерны имеется большой градиент давления ЦСЖ в черепе и позвоночном канале, что приводит к «засасыванию» ЦСЖ в центральный канал СМ через его устье в области IV желудочка.

В настоящее время наиболее полная концепция патогенеза СМ разработана J. Klekamp (2002) [31]. По его мнению, СРМЛ представляет собой состояние хронического интерстициального отека СМ в результате скопления в нем межклеточной жидкости. При СРМЛ образование кист происходит только при наличии более высокого давления ЦСЖ в центральном канале СМ по сравнению с субарахноидальным пространством СМ или при вытеснении ЦСЖ из субарахноидального пространства СМ.

Е.Н. Oldfield и соавт., проанализировав данные нативной и фазоконтрастной МРТ, интраоперационной ультрасонографии, выдвинули оригинальную гипотезу развития и прогрессирования СРМЛ при МАК. Во время кардиальной систолы смещение вниз эктопированных миндалин мозжечка создает блокаду субарахноидального пространства на уровне БЗО, и с каждой последующей систолой миндалины начинают функционировать как поршневая система с передачей систолического давления ЦСЖ, которая воздействует на поверхность СМ и проходит через периваскулярное и интерстициальное пространства в вещество СМ, формируя СРМЛ-полость [32].

Клиническая картина. До появления нейровизуализации пациентам с болями в шейно-затылочной области в большинстве случаев ставили диагноз «шейный остеохондроз» [16].

МАК может клинически манифестировать в разном возрасте, чаще всего в 20–40 лет [33].

Симптоматика МАК исходит из 3 основных патофизиологических последствий неупорядоченной анатомии ЗЧЯ [34–37]:

1. Симптомы, связанные с нарушениями циркуляции ЦСЖ:

- боли в шейно-затылочной области, провоцируемые физической нагрузкой и (или) пробой Вальсальвы (форсированный выдох при закрытом носе и рте);
- гидроцефалия со всем разнообразием ее симптомов.

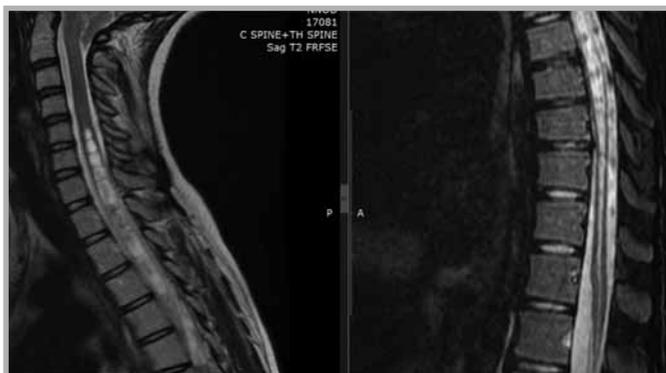


Рис. 1. Магнитно-резонансная томография (МРТ): СРМЛ шейного и грудного отделов СМ

Fig. 1. MRI: syringomyelia of the cervical and thoracic spinal cord

2. Симптомы, связанные со сдавлением/дисфункцией ствола ГМ или мозжечка (включая черепные нервы):

- затруднение глотания, аспирация, дисфагия;
- охриплость, дизартрия;
- отсутствие рвотного рефлекса;
- апноэ во сне, храп;
- нистагм, чаще направленный вниз;
- стволовая атаксия (походка «пьяного моряка»);
- звон в ушах;
- атаксия, головокружение;
- дроп-атаки, синкопальные состояния, синусовая брадикардия;
- языкоглоточная и тригеминальная невралгия, нарушение чувствительности в зоне тройничного нерва;
- слабость и девиация языка;
- снижение подвижности мягкого нёба.

3. Симптомы, связанные с СРМЛ/миелопатией, компрессией верхних отделов СМ:

- нарушение функции верхнего и (или) нижнего мотонейрона;
- снижение или утрата температурной и болевой чувствительности;
- сколиоз (чаще левосторонний в грудопоясничном отделе; отклонение вправо больше ассоциировано с идиопатическим сколиозом) [32];
- пирамидная недостаточность (парезы, парезы, парезы).

По темпам развития симптоматики О.Е. Егоров и соавт. (2004) предложили выделять следующие 3 формы течения МАК [38]:

- латентная, со стабильным, малосимптомным течением на протяжении нескольких лет (11–65% пациентов);
- медленно-прогрессирующая, с нарастанием основных симптомов в сроки от 6 мес до 2 лет (29–70%);
- быстро-прогрессирующая, основные клинические симптомы развиваются в течение 6 мес (6–9%).

Нарушение циркуляции ЦСЖ на уровне БЗО является причиной самого распространенного симптома — боли в шейно-затылочной области с иррадиацией в плечи и надплечья, которая встречается в 50–75% случаев [17, 39]. Данные боли усиливаются при чихании, кашле, физической нагрузке, запрокидывании головы кзади, натуживании и пробе Вальсальвы [15, 40]. Следует дифференцировать головную боль при МАК от других ее видов (головная боль напряжения, мигренозные, кластерные, затылочные невралгии и др.). Некоторые исследователи типичными для МАК считают кашлевые головные боли, так как они свидетельствуют о связи с внутричерепным давлением [25, 41]. В более редких случаях возможны пароксизмы головных болей высокой интенсивности, сопровождающиеся тошнотой и рвотой у 10–20% пациентов. Головокружения при МАК встречаются примерно у 84% пациентов; причиной головокружений является компрессия сосудов вертебро-базиллярного бассейна, внутричерепная ги-

пертензия и расстройства циркуляции ЦСЖ [35, 39, 42]. Компрессия мозжечка может вызывать атаксию, дисметрию, нистагм [43]. Компрессия ствола ГМ и СМ может привести к миелопатии и ядерной дисфункции каудальной группы черепных нервов, нарушению функции дыхательного и сосудодвигательного центров. Стволовое поражение проявляется различными клиническими вариантами бульбарного синдрома, глазодвигательными расстройствами и поражением тройничного нерва. Бульбарный синдром встречается в 5–30% случаев и представлен разнообразными сочетаниями дисфагии, дисфонии, дизартрии, но чаще выявляется только снижение глоточного рефлекса [27]. Нарушение глотания связано с компрессией ствола ГМ и часто встречается у пациентов без СРМЛ на начальных стадиях МАК [44]. Глазодвигательные расстройства встречаются в 5–40% случаев и могут проявляться нистагмом, диплопией и, в более редких случаях, осциллопсией (дрожание предметов перед глазами). Одностороннее снижение слуха отмечается в 3–14% случаев. Самый распространенный симптом СРМЛ — диссоциированные расстройства чувствительности (снижение болевой и температурной чувствительности при сохранности проприоцептивной), которые наблюдаются у 69% пациентов с сочетанием МАК и СРМЛ [17, 30]. Для пациентов с прогрессирующей СРМЛ характерно поражение передних рогов СМ; симптомами СРМЛ являются спинальный пирамидный синдром в виде пара-, геми- и (или) тетрапареза. Сначала происходит одностороннее поражение дистальных мышц верхней конечности, их атрофия, вместе с чем уменьшаются перспективы на восстановление [30, 45]. Контралатеральная верхняя конечность вовлекается в процесс позднее. Развитие пареза в нижних конечностях встречается на более поздних стадиях МАК. Описаны случаи нейропатического поражения суставов (суставы Шарко) у пациентов с МАК и протяженной СРМЛ шейного и грудного отделов СМ. МАК может проявляться нарушением сердечного ритма и тахикардией [8]. Нарушение сердечного ритма при МАК связывают с расстройством вегетативной иннервации сердца в сфере высшей нейрогормональной регуляции с преобладанием вагусных нарушений на фоне гипертонии-гидроцефального синдрома [46].

Заподозрить МАК возможно при внешнем осмотре в случае выявления иных аномалий развития («стигм дизэмбриогенеза»), являющихся своеобразными фенотипическими маркерами пренатального дизонтогенеза: симптом «короткой шеи»; добавочные шейные ребра; низкая граница роста волос; неправильный прикус; эпикант; «готическое нёбо»; воронкообразная грудь; кифосколиоз; плоскостопие; ротационная установка головы и др. Полиморфизм клинической картины МАК требует дифференциации с широким спектром заболеваний: рассеянный склероз; цервикальная миелопатия; миопатии; новообразования краниовертебрального перехода; боковой амиотрофический склероз и др. [33].

Диагностика. Сложность диагностики МАК связана с широким разнообразием клинической картины, а также низкой информированностью врачей первичного звена о данной патологии. МРТ – наиболее информативный и широко используемый метод диагностики МАК [1, 17, 47]. МРТ, помимо обнаружения характерной дислокации миндалин мозжечка, позволяет получить полезную информацию о наличии или отсутствии коморбидной патологии (СРМЛ, гидроцефалии, опухоли и др.) [43, 48, 49]. МРТ-критериями постановки диагноза МАК типа I предлагается считать опущение одной из миндалин на >5 мм ниже линии Чемберлена при условии, что вторая миндалина опущена на ≥ 3 –5 мм (рис. 2) [36, 50].

На МРТ эктопия миндалин мозжечка выявляется в 0,56–0,77% наблюдений [4]. В 1992 г. D.J. Mikulis и соавт. провели исследование, в котором установили средние границы «ненормального» опущения миндалин мозжечка для отдельных возрастных групп: младше 10 лет – 6 мм; 10–30 лет – 5 мм; 30–79 лет – 4 мм; старше 79 лет – 3 мм. На основе этого был сделан вывод, что ни одно измерение не является достаточным для диагностики МАК типа I без вспомогательных клинических данных и нейровизуализации, у детей может наблюдаться более выраженная эктопия миндалин без других симптомов [51]. В исследовании H. Masug и соавт. СРМЛ чаще выявляли у пациентов с незначительной эктопией миндалин мозжечка, нежели у пациентов с опущением до 15 мм. На основе этого был сделан вывод, что величина пролабирования миндалин мозжечка в БЗО не является главным прогностическим фактором в развитии СРМЛ [52]. При обнаружении СРМЛ-кисты, верхний или нижний полюс которой не определяются, исследование необходимо расширить, захватив другие отделы СМ до полной визуализации границ полости. При выявлении СРМЛ также необходимо проведение сканирования краниовертебрального перехода для выявления возможных аномалий строения этой области и дополнительное введение контрастного препарата при подозрении на опухоль СМ. Стенки СРМЛ-полости никогда не накапливают контрастного вещества, МРТ-сигнал от содержимого полости после контрастирования не меняется. По форме контуров

кисты в сагиттальной плоскости в области ее полюсов можно косвенно судить о давлении в полости. Кисты с округлым контуром полюса имеют высокое давление, с заостренным контуром – низкое [53].

Фазоконтрастная кардиосинхронизированная МРТ (cine-MPT) является наилучшим методом исследования изменений циркуляции ЦСЖ [5, 54]. Cine-MPT позволяет уточнить патогенез СРМЛ у пациентов с МАК и определить место блокирования ЦСЖ [55, 56]. Для оценки ликвородинамики необходимо получить данные таких скоростных характеристик как средняя, объемная и пиковая скорость на уровне межжировой, предмостовой и мозжечковой цистерн, на уровне БЗО, а также на уровне позвонков С2–3. V.M. Naughton и соавт. измеряли максимальные пиковые скорости в БЗО у пациентов с МАК типа I до оперативного лечения и у здоровых добровольцев. Они определили достоверное увеличение максимальной систолической скорости в БЗО у пациентов с МАК типа I. В данном исследовании сравнения с послеоперационными результатами не проводилось [57].

Cine-MPT необходима для исследования тока ЦСЖ, однако она не может дать ответ на вопрос о необходимости хирургического вмешательства при МАК и должна быть использована только как дополнительный метод исследования. Значение cine-MPT в принятии решения о необходимости нейрохирургического вмешательства спекулятивно [16]. Существует корреляция между положительной динамикой послеоперационных симптомов и улучшением оттока ЦСЖ через БЗО на послеоперационной cine-MPT [58]. Однако cine-MPT следует использовать с осторожностью при оценке состояния пациентов с МАК, поскольку надежность данных исследований может быть низкой, особенно для пациентов с умеренной дисфункцией пассажа ЦСЖ [59]. В качестве послеоперационного контроля через 4 мес выполняют МРТ краниовертебрального перехода для оценки степени декомпрессии ЗЧЯ, величины большой затылочной цистерны. Послеоперационную МРТ всех отделов СМ проводят для оценки изменений СРМЛ-кисты.

МРТ-ангиографию используют для оценки анатомии сосудистой системы. Особое внимание при этом обращается на расположение задних нижних мозжечковых артерий.

Для оценки состояния проводящих путей ГМ в ЗЧЯ и в области краниовертебрального перехода при МАК выполняется магнитно-резонансная трактография.

Пациентам, имеющим противопоказания к МРТ, проводят компьютерную томографию (КТ) с миелографией/цистернографией. Современная высокоскоростная (например, 64-срезовая и выше) спиральная КТ с сагиттальной и MPR-реконструкцией может быть достаточно информативной

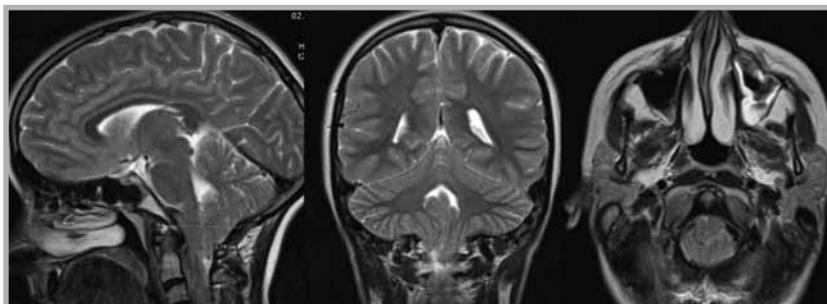


Рис. 2. МРТ ГМ: эктопия миндалин мозжечка на 1,79 см ниже линии Чемберлена
Fig. 2. Brain MRI: cerebellar tonsillar ectopia 1.79 cm below the Chamberlain line

и без введения контрастного вещества [50]. При наличии у пациента сопутствующей костной патологии краниовертебрального перехода (базиллярной импрессии, платибазии, ассимиляции позвонка С1, аномалии Киммерли) КТ может потребоваться для определения оптимального алгоритма лечения [9]. У некоторых пациентов с МАК типа I при КТ можно выявить деформацию шейного отдела позвоночника по типу гиперлордоза, развитие которого объясняется снижением компрессии нервных структур при наклоне головы назад [17]. У 41% пациентов с СРМЛ и МАК типа I выявляют деформации позвоночника.

Лечение МАК. Само по себе наличие МАК и СРМЛ без неврологической симптоматики и клинической картины не является показанием к операции [11, 60]. В спорных случаях необходимо проводить cine-MPT и оценивать ликвородинамику. Операция показана лишь тем пациентам, у которых имеется клиническая симптоматика, связанная с МАК и существенно ухудшающая качество жизни, и (или) прогрессирование симптоматики [61, 62]. Основными целями нейрохирургического вмешательства являются восстановление нормальной циркуляции ЦСЖ, создание большой затылочной цистерны и остановка прогрессирования сдавления ствола ГМ [48, 63, 64]. Ликвидация СРМЛ возможна только при восстановлении циркуляции ЦСЖ на краниовертебральном уровне [14]. Это приводит к постепенному увеличению давления ЦСЖ в субарахноидальном пространстве СМ, вытеснению застойной ЦСЖ из центрального канала в естественные ликворопроводящие пути и нормализации онкотического градиента по обе стороны СМ.

Все операции выполняются в положении пациентов полусидя, лежа на животе или боку [59, 65]. Положение «лежа на животе» (concorde) практически полностью исключает риск развития воздушно-венозной эмболии, кроме того, оно занимает меньше времени при укладке пациента, чем положения «сидя» и «полусидя». Положение пациента «полусидя», по мнению некоторых нейрохирургов, является более предпочтительным, чем положение «лежа на животе», так как обеспечивает лучший обзор и ориентировку в ране при необходимости ревизии отверстия Мажанди, а также ассоциируется с меньшей кровопотерей. Диапазон методов хирургического лечения больных МАК представлен более чем 20 разновидностями оперативных методик [6, 13]. При задних доступах используются различные варианты вмешательств и их комбинации. Выполнение краниоэктомии варьирует от экономичной (2×2 см) до широкой декомпрессии (от середины затылочной кости с латеральным расширением). Широко дискутируется вопрос в необходимости ламинэктомии позвонка С1. При рассечении твердой мозговой оболочки (ТМО) перед нейрохирургом встает выбор между линейным и Y- и T-образным разрезом. Вертикальный линейный разрез ТМО не обеспечивает необходимое увеличе-

ние полезной площади дефекта ТМО, при этом Y- и T-образный разрез технически несколько сложнее для проведения пластики (рис. 3).

Следующий этап принятия решения — арахноидальная оболочка. Современная концепция предполагает сохранение целостности арахноидальной оболочки, однако наличие спаек в подпаутинном пространстве может вызывать нарушения тока ЦСЖ. При спаечном процессе или невозможности визуальной оценки субарахноидального пространства некоторыми нейрохирургами предлагается проводить линейное вскрытие паутинной оболочки с последующей ревизией подпаутинного пространства [17]. После вскрытия арахноидальной оболочки появляется возможность провести обзор и ревизию отверстия Мажанди с целью восстановления циркуляции ЦСЖ на уровне большой цистерны [15], что может подтверждаться с помощью введения красителей в большую цистерну и фактом транспозиции контраста в периваскулярные и периневральные пространства верхнешейных корешков [54]. Некоторым пациентам из-за расширения IV желудочка на этом этапе возможно проведение имплантации вентрикуло-субарахноидальных шунтов. После выполненной декомпрессии производится герметичное закрытие ТМО с целью предупреждения ликвореи в послеоперационном периоде, риск которой у данных пациентов выше в связи с нарушенной циркуляцией ЦСЖ. Для пластики ТМО применяется аутокань (широкая фасция бедра — рис. 4, фрагмент затылочного апоневроза) или искусственные оболочки (xenoDURA, Реперен, Dura Soft, Dura Armor, Лиопласт, DuraMatrix, NeoDura и др.) [9, 66].

Для снижения риска развития послеоперационной адгезии трансплантата, выраженного рубцово-спаечного процесса и нарушения циркуляции ЦСЖ некоторые авторы рекомендуют избегать пластики аутоканью [27]. В дополнение к описанной методике декомпрессии рядом нейрохирургов предлагается проведение резекции миндалин мозжечка до уровня 5–10 мм выше БЗО путем их коагуляции или субпиального иссечения для устранения компрессии продолговатого мозга, нервных корешков и шейного отдела СМ [15, 64, 65]. Субпиальная резекция миндалин мозжечка является оправданной при их опущении до уровня позвонка С2 и ниже [17]. У некоторых больных при наличии большого костного дефекта выполняется пластика дефекта черепа имплантатом (КОНМЕТ, Медбиотех, Реперен и др.) (рис. 5). Это позволяет уменьшить спаечный процесс снаружи от ТМО и устранить фактор сдавления арахноидального пространства отечными мышцами [9].

Некоторые нейрохирурги описывают вариант лечения МАК типа I без пластики ТМО для снижения риска послеоперационных осложнений, считая его достаточным для достижения цели операции [67]. Они предлагают выполнять пациентам с МАК типа I только костную декомпрессию: субокципитальную краниоэк-

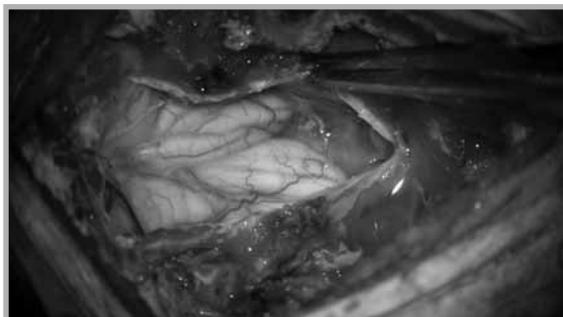


Рис. 3. Y-образный разрез ТМО
Fig. 3. Y-shaped incision of the dura mater (DM)

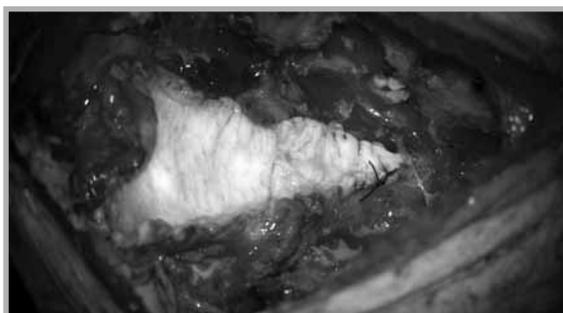


Рис. 4. Аутопластика ТМО широкой фасцией бедра
Fig. 4. DM autoplasty with the fascia lata



Рис. 5. Пластика костного дефекта после декомпрессии титановой пластиной КОНМЕТ
Fig. 5. Bone defect plasty after decompression with a KONMET titanium plate

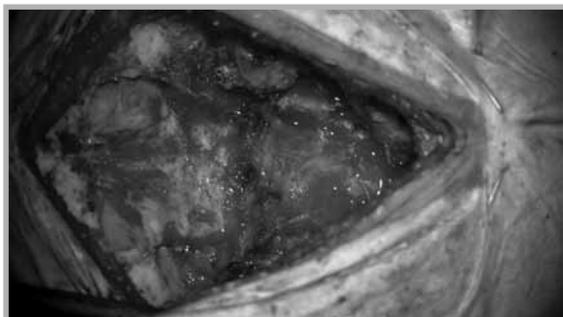


Рис. 6. Декомпрессия при МАК с помощью резекции затылочной кости, ламинэктомии позвонка С1
Fig. 6. Decompression in ACM with occipital resection, C1 laminectomy

томию для широкой декомпрессии полушарий мозжечка, ствола ГМ и срединных структур; ламинэктомию позвонка С1 для декомпрессии шейного отдела СМ (рис. 6). Данная позиция обосновывается тем, что при МАК типа I гидроцефалия встречается крайне редко, а значит ток ЦСЖ через отверстие Мажанди сохранен, несмотря на опущение миндалин мозжечка и их спаянность с продолговатым мозгом.

В качестве критерия восстановления ликвородинамики предлагается использовать появление четкой пульсации ТМО, однако единственный критерий не может дать нужной достоверности. Для получения дополнительной информации может использоваться нейрофизиологический мониторинг соматосенсорных вызванных потенциалов, неинвазивное исследование краниовертебральных объемных соотношений, ликвородинамики и скорости кровотока в прямом синусе путем интраоперационной ультразвуковой доплерографии. Данный метод дает достаточную информацию о возможном послеоперационном регрессе симптоматики [66]. Американские нейрохирурги предлагают проводить вентрикулодренирующую операцию в качестве основного метода лечения сочетанной патологии МАК и гидроцефалии [34, 54]. Несмотря на то, что эндоскопическая тривентрикулостомия вытеснила другие варианты лечения при окклюзионной гидроцефалии, этот вид операции не является вариантом выбора при МАК, так как нет сведений о лечении данным методом пациентов с сопутствующей СРМЛ. Выделяют также другие виды нейрохирургических вмешательств: трансоральную декомпрессию и краниовертебральную декомпрессию с окципитоспондилодезом [66]. К методике трансоральной декомпрессии у пациентов с МАК следует прибегать в случаях выраженной передней компрессии и наличии базилярной инвагинации. По мнению большинства исследователей, у пациентов с комбинацией передней и задней компрессии, учитывая травматичность данного метода, целесообразно в качестве первого этапа хирургического лечения прибегать к стандартной краниовертебральной декомпрессии с одномоментной стабилизирующей операцией. Одномоментное выполнение краниовертебральной декомпрессии и стабилизирующей операции показано относительно небольшой группе пациентов с МАК при атлантаксиальной дислокации и высоким риске формирования нестабильности шейного отдела позвоночника, выявленных на этапе дооперационного обследования. Провоцирующими факторами для формирования нестабильности шейного отдела у пациентов с МАК типа I являются нарушения иннервации мышц шеи при наличии кисты СРМЛ на верхнешейном уровне СМ, фиброзные изменения в мышцах, повторяющиеся сокращения и растяжения мышц [66, 68]. Пример лечения пациентки с МАК представлен на рис. 7.

Отдаленные результаты лечения. X. Deng и соавт. исследовали отдаленные послеоперационные исходы на основании 152 проведенных декомпрессий ЗЧЯ и пришли к выводу, что наличие парезов в конечностях, признаки компрессии ствола ГМ и базилярной инвагинации являются предиктором неблагоприятных клинических прогнозов. Также на отдаленные результаты негативно влияют повторные операции, выраженная арахнопатия. Осложнения после выполнения декомпрессии ЗЧЯ наблюдаются у 3–40% пациентов [69] и включают в себя ликворею, асептический менингит, раневую инфекцию, гидроцефалию, дисфагию, нестабильность

в краниовертебральном переходе. В исследовании [70] при анализе 1946 операций по поводу МАК типа I было установлено, что развитие осложнений не зависит от возраста пациента. Ряд авторов указывают на то, что проведение операции без пластики ТМО приводит к осложнениям в 6% случаев (у 3 из 55 пациентов), в то время как при выборе более «агрессивного» нейрохирургического метода, включающего пластику ТМО, частота развития осложнений увеличивается до 12,4% (у 28 из 226 пациентов) [71].

Самым распространенным осложнением во всех сериях исследований оказалась послеоперационная раневая ликворея (у 5,9–9,5% пациентов) [71]. В качестве профилактики развития ликвореи рекомендуют качественно проведенную пластику ТМО и применение современных герметизирующих средств (Криофит, Неосульфакрилат, Силакрилат, BioGlue, Evicel, Тахокомб, LAMBA и др.). Вторым наиболее частым осложнением является асептический менингит (у 3,7–4,8% пациентов) [69]. По данным некоторых авторов, его развитие связано с материалом, используемым для пластики ТМО. При использовании аллотрансплантатов частота развития данного осложнения выше [69].

Оперативное вмешательство не позволяет остановить процесс опускания миндалин мозжечка в позвоночный канал. Сравнительная оценка глубины опускания миндалин в до- и послеоперационных периодах показала, что опущение миндалин мозжечка различной степени в послеоперационном периоде наблюдалась у 53%, отсутствие изменений в расположении миндалин – у 41% [29, 23].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, в настоящее время можно проследить выраженную тенденцию активизации нейрохирургического лечения МАК. Реконструкция анатомической соразмерности между костными и невральными структурами ЗЧЯ и восстановление циркуляции ЦСЖ гарантируют хорошие результаты лечения. Своевременно и адекватно выполненная операция при патологии заднего мозга позволяет предотвратить развитие необратимых и малокурабельных морфофункциональных дефектов нервной системы

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Исследование не имело финансовой поддержки.

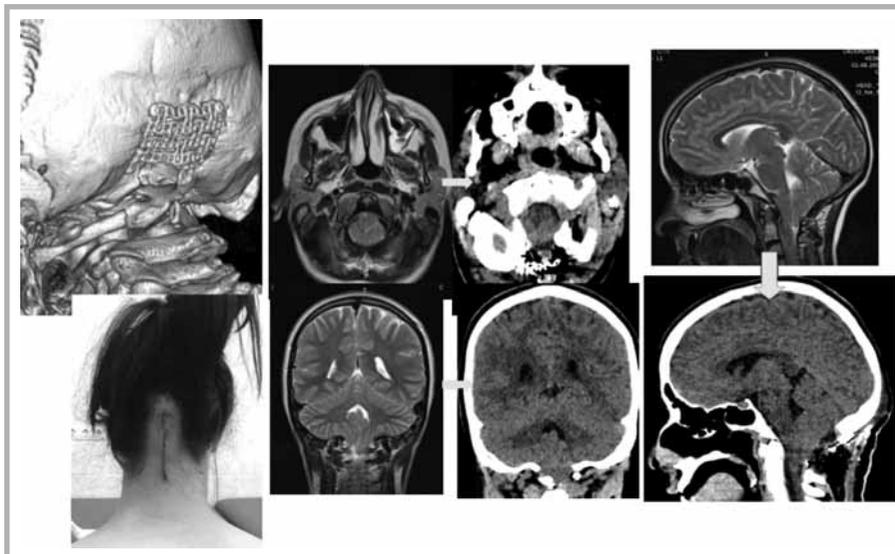


Рис. 7. Пример лечения пациентки с МАК типа I: представлены КТ, МРТ до и после операции и послеоперационной рубец

Fig. 7. An example of treatment in a ACM-I female patient: it presents CT and MRI findings before and after surgery and a postoperative scar

Литература

- Черных Е.Г. Диагностика и лечение аномалии Арнольда–Киари (лекция). *Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии*. 2010; 1: 4–10.
- Ступак В.В., Дмитриев А.Б., Томаш Г.В. и др. Мальформации Киари I и ее хирургическое лечение. В сб.: Поленовские чтения. Всеросс. научно-практ. Конф. к завершению отраслевой программы «Заболевания и повреждения нервной системы нейрохирургического профиля (изучение вопроса этиологии, патогенеза, организация медицинской помощи, разработка новых методов диагностики и лечения, реабилитации)» 2001–2005 гг. Мат-лы конф. Под ред. В.П. Берснева. СПб, 2005; 153 с.
- Шкарубо А.Н., Кулешов А.А., Чернов И.В. и др. Хирургическое лечение инвагинированного зубовидного отростка С2-позвонок, сочетающегося с аномалией Киари I типа. *Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова*. 2017; 24 (1): 66–72. DOI: 10.17816/vto201724166-72
- Севостьянов Д.В. Мальформация Киари I типа: патогенез, диагностика, хирургическое лечение (обзор литературы). *Вестник Уральской медицинской академической науки*. 2011; 1 (33): 63–7.
- Бикмуллин Т.А., Бариев Э.Р., Анисимов В.И. Сравнительный анализ различных методов хирургического лечения аномалии Арнольда–Киари. *Практическая медицина*. 2015; 4–1 (89): 28–30.
- Иванов А.А., Воронов В.Г., Фомин Н.Ф. и др. Лечение пациентов взрослого и подросткового возраста с мальформацией Киари I типа. *Российский нейрохирургический журнал им. профессора А.Л. Поленова*. 2015; 7 (4): 38–44.
- Воронов В.Г., Потемкина Е.Г., Сырчин Э.Ф. и др. Значение МРТ и СКТ-АГ в обосновании показаний к хирургическому лечению мальформации Киари I типа у взрослых и детей. *Нейрохирургия и неврология детского возраста*. 2010; 1 (23): 9–21.
- Гилемханова И.М., Сафин Ш.М., Деревянко Х.П. Клинический случай хирургического лечения аномалии Арнольда–Киари с персистирующей фибрилляцией предсердий. *РМЖ. Медицинское обозрение*. 2019; 11 (1): 31–3.
- Зуев А.А., Костенко Г.В. Дифференцированный подход к хирургическому лечению аномалии Киари I типа и сирингомиелии. *Вестник Национального медико-хирургического Центра им. Н.И. Пирогова*. 2018; 13 (1): 53–7.
- Зуев А.А., Васильев С.А., Галян Т.Н. Сочетание акромегалии, аномалии Киари I и сирингомиелии. *Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко*. 2012; 76 (6): 45–50.
- Зуев А.А., Педяш Н.В., Епифанов Д.С. и др. Результаты хирургического лечения сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари I-го типа. Анализ 125 наблюдений. *Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко*. 2016; 80 (1): 27–34. DOI: 10.17116/peiro201680127-34
- Ивлиев Д.С., Кобызев А.Е. Формирование сирингомиелических кист у детей с мальформацией Арнольда–Киари в зависимости от возраста и величины опущения миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие. *Бюллетень ВСНЦ СО РАМН*. 2011; 54 (80): 51–3.
- Реутов А.А., Крючкова О.В., Арцыбашева М.В. и др. Семейная форма мальформации Киари I типа. *Кремлевская медицина. Клинический вестник*. 2017; 3: 96–100.
- Сафин Ш.М., Гилемханова И.М., Деревянко Х.П. Гипотезы генетических аспектов патогенеза аномалии Киари I-го типа. *Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии*. 2020; 5: 25–33. DOI: 10.33920/med-01-2005-03

15. Кахраманов С.В. Мальформация Киари I типа. *Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко*. 2005; 3: 36–9.
16. Можаяв С.В., Стерликова Н.В., Скоромец А.А. и др. Особенности патогенеза, клиники и диагностики anomalies Киари I типа. *Нейрохирургия*. 2006; 3: 13–9.
17. Зуев А.А., Костенко Г.В. Сирингомиелия, ассоциированная с аномалией Киари I типа (клиника, диагностика, лечение). *Нейрохирургия*. 2017; 1: 109–14.
18. Шахнович В.А., Митрофанова Е.В., Шиманский В.Н. и др. Церебровенозная ортостатическая реактивность при патологии краниовертебрального перехода (мальформация Киари). *Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко*. 2015; 79 (6): 61–70. DOI: 10.17116/peiro201579661-70
19. Можаяв С.В., Скоромец А.А., Щелкова О.В. Клинические и томографические проявления anomalies Киари и сирингомиелии. *Российский нейрохирургический журнал им. профессора А.Л. Поленова*. 2015; 7 (3): 16–21.
20. Воронов В.Г., Иванов А.А., Иванов А.Ю. и др. Сирингомиелия в сочетании с мальформацией Киари I типа. *Российский нейрохирургический журнал им. профессора А.Л. Поленова*. 2016; Т8 (S): 84–5.
21. Щиголов Ю.С., Ларионов С.Н. К патогенезу мальформации Киари тип 1: морфометрическое исследование. *Нейрохирургия*. 2001; 3: 31–4.
22. Воронов В.Г., Иванов А.А., Зябров А.А. и др. Клиника, диагностика и лечение мальформации Киари I и II типов в детском возрасте. *Российский нейрохирургический журнал им. профессора А.Л. Поленова*. 2011; 3 (3): 17–25.
23. Егоров О.Е., Евзиков Г.Ю. Клиника и хирургическое лечение anomalies Киари 1-го типа. *Неврологический журнал*. 1999; 5: 28.
24. Мирсадыков Д.А., Ялфимов А.Н., Воронов В.Г. и др. Особенности диагностики и лечения мальформации Арнольда–Киари. *Нейрохирургия*. 2004; 10–4.
25. Сурженко И.Л., Менделевич Е.Г. Симптоматика изолированной мальформации Киари I и сочетанной с сирингомиелией. *Казанский медицинский журнал*. 2009; 90 (1): 23–6.
26. Глаголев Н.В., Козлитина Т.Н., Шоломов И.И. Влияние декомпрессивной трепанации задней черепной ямки на состояние гемодинамики на уровне краниовертебрального перехода у пациентов с аномалией Киари I. *Российский нейрохирургический журнал им. профессора А.Л. Поленова*. 2012; 4 (3): 4–7.
27. Зуев А.А., Костенко Г.В. Лечение сирингомиелии у пациентов с аномалией Киари. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2017; 117 (3): 102–6. DOI: 10.17116/jnevro201711731102-106
28. Карпов О.Э., Бронов О.Ю., Китаев В.М. и др. МР-визуализация при сирингомиелии, ассоциированной с адгезивной арахноидией. *Медицинская визуализация*. 2018; 22 (2): 77–83. DOI: 10.24835/1607-0763-2018-2-77-83
29. Егоров О.Е., Евзиков Г.Ю. Хирургическое лечение anomalies Киари 1-го типа. *Нейрохирургия*. 1999; 1: 29–32.
30. Евзиков Г.Ю. Сирингомиелия. *Нейрохирургия*. 2008; 2: 8–13.
31. Klekamp J. The Pathophysiology of Syringomyelia – Historical Overview and Current Concept. *Acta Neurochirurgica*. 2002; 144 (7): 649–64. DOI: 10.1007/s00701-002-0944-3
32. Oldfield E.H., Muraszko K., Shawker T.H. et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg*. 1994; 80: 3–15. DOI: 10.3171/jns.1994.80.1.0003
33. Лобзин С.В., Юркина Е.А. Краниовертебральные anomalies: принципы систематизации, теории возникновения, клинические проявления (обзор литературы). *Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова*. 2014; 6 (4): 86–93. DOI: 10.17816/mechnikov20146486-93
34. Ларионов С.Н., Сороковыков В.А., Потапов В.Э. Мальформация Киари I – современные аспекты диагностики и лечения. *Бюллетень ВСНЦ СО РАМН*. 2013; 5 (93): 181–6.
35. Дунин Д.Н., Менделевич Е.Г. Расстройства координаторных функций и их оценка у больных с мальформацией Киари 1-го типа. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. 2012; 4: 44–7.
36. Воронов В.Г., Потемкина Е.Г., Сырчин Э.Ф. и др. Значение магнитно-резонансного томографического исследования в диагностике и лечении мальформации Арнольда–Киари. *Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии*. 2010; 1: 29–38.
37. Сафин Ш.М., Деревянко Х.П., Гилемханова И.М. и др. Мальформация Киари I с нарушением слуха (клинический случай). *Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии*. 2020; 10: 15–9. DOI: 10.33920/med-01-2010-02
38. Егоров О.Е., Крылов В.В., Яхно Н.Н. Клиника, диагностика и хирургическое лечение anomalies Киари 1-го типа. *Нейрохирургия*. 2004; 1: 16–9.
39. Цветовский С.Б., Ступак В.В., Дмитриев А.Б. и др. Электронейрофизиологические характеристики функционального состояния мозга пациентов с синдромом Арнольда–Киари в ходе хирургического лечения. *Хирургия позвоночника*. 2006; 2: 55–61. DOI: 10.14531/ss2006.2.55-61
40. Ступак В.В., Дмитриев А.Б., Фонин В.В. и др. ND-YAG-лазер в формировании большой затылочной цистерны мозга при мальформации Киари I. *Лазерная медицина*. 2004; 8 (3): 70.
41. Кантимирова Е.А., Шнайдер Н.А., Петрова М.М. Характеристика головной боли при anomalies Арнольда–Киари в разные возрастные периоды. *Российский семейный врач*. 2015; 19 (2): 29–31. DOI: 10.17816/RFD2015229-31
42. Кузбеков А.Р., Магжанов Р.В., Сафин Ш.М. Допплерографическая оценка церебральной гемодинамики у больных с мальформацией Киари I. *Неврологический вестник*. 2014; 46 (1): 18–21. DOI: 10.17816/nb13826
43. Севостьянов Д.В., Сакович В.П., Севостьянов В.Н. Особенности неврологической симптоматики у больных мальформацией Киари I типа. *Уральский медицинский журнал*. 2011; 2 (80): 57–61.
44. Можаяв С.В., Щелкова О.В. Сирингомиелия. *Российский нейрохирургический журнал им. профессора А.Л. Поленова*. 2017; 9 (S): 169.
45. Евзиков Г.Ю., Иванова М.А. Острое развитие поперечного поражения спинного мозга при anomalies Киари I типа, осложненной сирингомиелией. *Нейрохирургия*. 2016; 4: 85–9.
46. Крупина Н.Е. Клинические проявления мальформации Киари и сирингомиелии. *Вестник Уральского государственного медицинского университета*. 2016; 1–2: 79–86.
47. Потемкина Е.Г., Воронов В.Г. Клинико-лучевое обследование пациентов с мальформацией Киари I типа. *Академический журнал Западной Сибири*. 2013; 9–5 (48): 54–5.
48. Евзиков Г.Ю., Иванова М.А., Парфенов В.А. и др. Острое развитие тетрапареза как редкое проявление anomalies Киари I типа. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2016; 116 (12): 104–8. DOI: 10.17116/jnevro2016116121104-108
49. Февкитстов Д.Б., Крупина Н.Е., Зимовик С.С. и др. Отдаленные результаты хирургического лечения мальформации Киари I типа в сочетании с сопутствующими anomalies. *Уральский медицинский журнал*. 2008; 1 (41): 54–7.
50. Кантимирова Е.А., Шнайдер Н.А., Петрова М.М. и др. Встречаемость anomalies Арнольда–Киари в практике невролога. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. 2015; 7 (4): 18–22. DOI: 10.14412/2074-2711-2015-4-18-22
51. Mikulis D.J., Diaz O., Eggin T.K. et al. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology*. 1992; 183 (3): 725–8. DOI: 10.1148/radiology.183.3.1584927
52. Masur H., Oberwittler C., Reuther G. et al. Cerebellar Herniation in Syringomyelia: Relation between Tonsillar Herniation and the Dimensions of the Syrinx and the Remaining Spinal Cord A Quantitative MRI Study. *Eur Neurol*. 1995; 35: 162–7. DOI: 10.1159/000117114
53. Евзиков Г.Ю. Сирингомиелия. *Неврологический журнал*. 2008; 13 (3): 4–11.
54. Кузбеков А.Р., Магжанов Р.В., Сафин Ш.М. Современные представления о мальформации Киари. *Медицинский вестник Башкортостана*. 2011; 6 (6): 118–25.
55. Богомякова О.Б., Шрайбман Л.А., Станкевич Ю.А. и др. Комплексная многоуровневая оценка параметров ликвородинамики у пациентов с аномалией Арнольда Киари I. *Радиология – практика*. 2012; 6: 4–10.
56. Арупонов Н.В., Корниенко В.Н., Реутов А.А. и др. Особенности ликворотока на верхнем уровне в норме и у больных с мальформацией Киари I. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2009; 4–6: 37–42.
57. Houghton V.M., Korosec F.R., Medow J.E. et al. Peak systolic and diastolic CSF velocity in the foramen magnum in adult patients with Chiari I malformations and in normal control participants. *AJNR*. 2003; 24: 169–76.
58. Карпов О.Э., Бронов О.Ю., Ветшев П.С. и др. Современная методика МР-исследования у пациентов с аномалией Арнольда–Киари, ассоциированной с сирингомиелией. *Медицинская визуализация*. 2017; 21 (6): 6–12. DOI: 10.24835/1607-0763-2017-6-6-12
59. Можаяв С.В., Стерликова Н.В., Скоромец А.А. и др. Оперативное лечение anomalies Киари I типа. *Нейрохирургия*. 2007; 1: 14–8.
60. Воронов В.Г., Раджабов С.Д., Иванов А.А. и др. Клиника, диагностика, хирургическое лечение мальформации Киари I типа у взрослых и подростков. *Нейрохирургия и неврология детского возраста*. 2019; 4 (62): 78–97.
61. Стерликова Н.В., Можаяв С.В., Очколяев В.Н. Хирургия мальформации Арнольда–Киари I и II типов. *Нейрохирургия*. 2003; 3: 71–2.
62. Ларионов С.Н., Александров Ю.А. Мальформация Киари тип I – наша хирургическая парадигма. В кн.: Поленовские чтения. Мат-лы XIII Всеросс. научно-практ. конф. 2014; с. 68–9.
63. Крылов В.В., Егоров О.Е., Ткачев В.В. Экстрадуральная реконструкция затылочной дуральной воронки для лечения больных с аномалией Киари 1-го типа. *Нейрохирургия*. 2001; 2: 59–64.
64. Можаяв С.В., Щелкова О.В., Стерликова Н.В. и др. Хирургическое лечение anomalies Киари I и II типа, осложненной сирингомиелией. *Российский нейрохирургический журнал им. профессора А.Л. Поленова*. 2013; 5 (3): 17–22.
65. Ступак В.В., Цветовский С.Б. Результаты клинического использования инфракрасного лазера в хирургическом лечении anomalies Киари I. *Неврологический вестник*. 2007; 39 (2): 100–5.
66. Кахаров Р.А., Флегонтов А.Н., Мохов Н.В. Опыт использования различных вариантов пластики твердой мозговой оболочки в лечении больных с аномалией (мальформацией) Киари I типа. *Вестник Российского государственного медицинского университета*. 2016; 4: 62–6.
67. Гуца А.О., Шахнович А.Р., Кащеев А.А. и др. Новая миниинвазивная методика хирургического лечения anomalies Арнольда–Киари: экспериментально-клиническое исследование. *Российский нейрохирургический журнал им. профессора А.Л. Поленова*. 2010; 2 (4): 23–38.
68. Полякова Т.В., Рябкова В.К., Устюжанцев Н.Е. Мальформация Арнольда–Киари. Симптоматика, диагностика, консервативное и хирургическое лечение. В сб.: Молодежная наука. Сб. статей II Междунар. научно-практ. конф. в 2 ч. Пенза, 2020; с. 190–2.
69. Parker S.R., Harris P., Cummings T.J. et al. Complications following decompression of Chiari malformation Type I in children: dual graft or sealant? *J Neurosurg Pediatr*. 2011; 8 (2): 177–83. DOI: 10.3171/2011.5.PEDS10362
70. Greenberg J.K., Ladner T.R., Olsen M.A. et al. Complications and Resource Use Associated With Surgery for Chiari Malformation Type 1 in Adults: A Population Perspective. *Neurosurgery*. 2015; 77 (2): 261–8. DOI: 10.1227/NEU.0000000000000777
71. Hoffman C.E., Souweidane M.M. Cerebrospinal fluid related complications with autologous duraplasty and arachnoid springin type I Chiari malformation. *Neurosurgery*. 2008; 62 (3): 156–61. DOI: 10.1227/01.neu.0000317387.76185.ac

References

- Chernykh E.G. Arnold-Chiari anomaly diagnostics and treatment (lecture). *Bulletin of Neurology, Psychiatry, and Neurosurgery*. 2010; 1: 4–10 (in Russ.).
- Stupak V.V., Dmitriev A.B., Tomash G.V. et al. Chiari I malformations and its surgical treatment. In the collection: Polenov readings. All-Russian scientific and practical conference to complete the branch program «Diseases and injuries of the nervous system of the neurosurgical profile (study of the etiology, pathogenesis, organization of medical care, development of new methods of diagnosis and treatment, rehabilitation)» 2001–2005: conference materials. Ed. V.P. Bersnev. St. Petersburg, 2005; 153 p. (in Russ.).
- Shkarubo A.N., Kuleshov A.A., Chernov I.V. et al. Surgical Treatment of C2 Odontoid Process Intussusception in Combination with Type I Chiari Malformation. *N.N. Priorov Journal of Traumatology and Orthopedics*. 2017; 24 (1): 66–72. (in Russ.). DOI: 10.17816/vto201724166-72
- Sevostyanov D.V. Chiari malformation i type: pathogenesis, diagnostics, surgical treatment (literary review). *Journal of Ural Medical Academic Science*. 2011; 1 (38): 63–7 (in Russ.).
- Bikmullin T.A., Bariev E.R., Anisimov V.I. The comparative analysis of different methods of surgical treatment of Chiari malformation. *Practical medicine*. 2015; 4–1 (89): 28–30 (in Russ.).
- Ivanov A.A., Voronov V.G., Fomin N.F. et al. Treatment of patients of adult and adolescent age with Chiari I malformation. *Russian Neurosurgical Journal named after Professor A. L. Polenov*. 2015; 7 (4): 38–44 (in Russ.).
- Vronov V.G., Potemkina E.G., Syrchin E.F. et al. Role of MRI and SCT-AG in basing indications for surgery in Chiari type I malformation in adults and children. *Neurosurgery and neurology of children*. 2010; 1 (23): 9–21 (in Russ.).
- Gilemkanova I.M., Safin Sh.M., Derevyanko Kh.P. Surgery for Arnold–Chiari malformation associated with persistent atrial fibrillation: case history. *RMJ. Medical Review*. 2019; 11 (I): 31–3 (in Russ.).
- Zuev A.A., Kostenko G.V. Differentiated approach to surgical treatment of Chiari anomaly of type 1 and syringomyelia. *Bulletin of the National Medical and Surgical Center named after N.I. Pirogov*. 2018; 13 (1): 53–7 (in Russ.).
- Zuev A.A., Vasil'ev S.A., Galian T.N. Rare combination of acromegaly, syringomyelia and Chiari I malformation. *Zhurnal Voprosy Neurokhirurgii Imeni N.N. Burdenko*. 2012; 76 (6): 45–50 (in Russ.).
- Zuev A.A., Pedyash N.V., Epifanov D.S. et al. Results of surgical treatment of syringomyelia associated with Chiari 1 malformation. An analysis of 125 cases. *Zhurnal Voprosy Neurokhirurgii Imeni N.N. Burdenko*. 2016; 80 (1): 27–34 (in Russ.). DOI: 10.17116/neiro201680127-34
- Ivliev D.S., Kobzyev A.E. The formation of syringomyelic cysts in children with Arnold-Chiari malformation depending on the age and the size of the descent of the tonsils of the cerebellum into the large occipital foramen. *Bulletin of the East Siberian Scientific Center of the Siberian Branch of the Russian Academy of Medical Sciences*. 2011; S4 (80): 51–3 (in Russ.).
- Reutov A.A., Kryuchkova O.V., Artsybasheva M.V. et al. Familial Chiari type I malformation. *Kremlin medicine. Clinical Bulletin*. 2017; 3: 96–100 (in Russ.).
- Safin Sh.M., Gilemkanova I.M., Derevyanko H.P. Hypotheses of genetic aspects of the pathogenesis of type 1 Chiari malformation. *Bulletin of Neurology, Psychiatry, and Neurosurgery*. 2020; 5: 25–33 (in Russ.). DOI: 10.33920/med-01-2005-03
- Kakhrmanov S.V. Chiari type I malformation. *Zhurnal Voprosy Neurokhirurgii Imeni N.N. Burdenko*. 2005; 3: 36–9 (in Russ.).
- Mozhaev S.V., Sterlikova N.V., Skoromets A.A., Kostyukevich A.V. Features of pathogenesis, clinic and diagnosis of Chiari type I abnormality. *Neurosurgery*. 2006; 3: 13–9 (in Russ.).
- Zuev A.A., Kostenko G.V. Syringomyelia associated with Chiari malformation type I (clinical signs, diagnostics, treatment). *Russian journal of neurosurgery*. 2017; 1: 109–14 (in Russ.).
- Shakhnovich V A, Mitrofanova E V, Shimanskii V N, Kononov N A, Shkarubo A N. Cerebrovenous orthostatic reactivity in pathology of the craniovertebral junction (Chiari malformation). *Zhurnal Voprosy Neurokhirurgii Imeni N.N. Burdenko*. 2015; 79 (6): 61–70 (in Russ.). DOI: 10.17116/neiro201579661-70
- Mozhaev S.V., Skoromets A.A., Shchelkova O.V. Clinical and tomographic manifestation anomalies Chiari malformation and syringomyelia. *Russian Neurosurgical Journal named after Professor A.L. Polenov*. 2015; 7 (3): 16–21 (in Russ.).
- Voronov, V.G., Ivanov A.A., Ivanov A.Yu. et al. Syringomyelia in combination with Chiari malformation type I. *Russian Neurosurgical Journal named after Professor A.L. Polenov*. 2016; T8 (S): 84–5 (in Russ.).
- Shchigolev Yu.S., Larionov S.N. On the pathogenesis of Chiari malformation type 1: morphometric study. *Neurosurgery*. 2001; 3: 31–4 (in Russ.).
- Voronov V.G., Ivanov A.A., Zybavov A.A. et al. Clinical presentation, diagnosis and treatment of Chiari malformations type I and type II in children. *Russian Neurosurgical Journal named after Professor A.L. Polenov*. 2011; 3 (3): 17–25 (in Russ.).
- Egorov O.E., Evzikov G. Yu. Clinic and surgical treatment of Chiari anomaly type 1. *Neurological Journal*. 1999; 5: 28 (in Russ.).
- Mirsadykov D.A., Yalimov A.N., Voronov V.G. et al. Features of diagnosis and treatment of Arnold-Chiari malformation. *Neurosurgery*. 2004; 10–4 (in Russ.).
- Surzhenko I.L., Mendelevich E.G. Symptoms of isolated Chiari I malformation and associated with syringomyelia. *Kazan Medical Journal*. 2009; 90 (1): 23–6 (in Russ.).
- Glagolev N.V., Kozlitina T.N., Sholomov I.I. Influence of decompressive trepanation of the posterior cranial fossa on the state of hemodynamics at the level of the craniovertebral junction in patients with Chiari anomaly 1. *Russian Neurosurgical Journal named after Professor A.L. Polenov*. 2012; 4 (3): 4–7 (in Russ.).
- Zuev A.A., Kostenko G.V. Treatment of syringomyelia associated with Chiari 1 malformation. *Zhurnal Nevrologii i Psikiatrii imeni S.S. Korsakova*. 2017; 117 (3): 102–6 (in Russ.). DOI: 10.17116/jnevro201711731102-106
- Karpov O.E., Bronov O.Yu., Kitaev V.M. et al. MR-visualization in patients with syringomyelia associated with adhesive arachnopathy. *Medical Visualization*. 2018; 22 (2): 77–83 (in Russ.). DOI: 10.24835/1607-0763-2018-2-77-83
- Egorov O.E., Evzikov G.Yu. Surgical treatment of Chiari anomaly type 1. *Neurosurgery*. 1999; 1: 29–32 (in Russ.).
- Evzikov G.Yu. Syringomyelia. *Neurosurgery*. 2008; 2: 8–13 (in Russ.).
- Klekamp J. The Pathophysiology of Syringomyelia – Historical Overview and Current Concept. *Acta Neurochirurgica*. 2002; 144 (7): 649–64. DOI: 10.1007/s00701-002-0944-3
- Oldfield E.H., Muraszko K., Shawker T.H. et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg*. 1994; 80: 3–15. DOI: 10.3171/jns.1994.80.1.0003
- Lobzin S.V., Yurkina E.A. Craniovertebral abnormalities: the systematization principles, theories, clinical manifestations (literature review). *Herald of North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov*. 2014; 6 (4): 86–93 (in Russ.). DOI: 10.17816/mechnikov20146486-93
- Larionov S.N., Sorokovikov V.A., Potapov V.E. Chiari malformation – modern aspects of diagnosis and treatment. *Bulletin of the East Siberian Scientific Center of the Siberian Branch of the Russian Academy of Medical Sciences*. 2013; 5 (93): 181–6 (in Russ.).
- Dunin D.N., Mendelevich E.G. Disorders of coordination functions and their assessment in patients with Chiari malformation type 1. *Neurology, neuropsychiatry, psychosomatics*. 2012; 4: 44–7 (in Russ.).
- Voronov V.G., Potemkina E.G., Syrchin E.F. et al. The significance of magnetic resonance imaging in the diagnosis and treatment of Arnold-Chiari malformation. *Bulletin of Neurology, Psychiatry, and Neurosurgery*. 2010; 1: 29–38 (in Russ.).
- Safin Sh.M., Derevyanko Kh.P., Gilemkanova I.M. et al. Chiari malformation type I with hearing impairment (clinical case). *Bulletin of Neurology, Psychiatry, and Neurosurgery*. 2020; 10: 15–9 (in Russ.). DOI:10.33920/med-01-2010-02
- Egorov O.E., Krylov V.V., Yakhno N.N. Clinic, diagnosis and surgical treatment of Chiari type 1 abnormality. *Neurosurgery*. 2004; 1: 16–9 (in Russ.).
- Tsvetovskiy S.B., Stupak V.V., Dmitriev A.B. et al. Electroneurophysiological parameters of the brain in patients with Chiari malformation before and after surgery. *Hirurgia pozvonocnika = Spine Surgery*. 2006; 2: 55–61 (in Russ.). DOI: 10.14531/ss2006.2.55-61

ПРОСТАТА КОМБИНАЦИИ

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ДЕЙСТВИЯ

- Эффективен при болевом синдроме средней и высокой интенсивности различной этиологии
- Быстрое наступление эффекта. Длительная анальгезия
- Благоприятный профиль безопасности

ОРГАНИКА
Вместе к исцелению!

г. Новокузнецк, ш. Кузнецкое, д. 3
тел: (3843) 994-222, 994-286
e-mail: sales@organica.su
www.organica-nk.ru

НА ПРАВАХ РЕКЛАМЫ ИМЕЮТСЯ ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ. ПЕРЕД ПРИМЕНЕНИЕМ СЛЕДУЕТ ОЗНАКОМИТЬСЯ С ИНСТРУКЦИЕЙ

40. Stupak V.V., Dmitriev A.B., Fonin V.V. et al. ND-YAG laser in the formation of the large occipital cistern of the brain in Chiari I malformation. *Laser medicine*. 2004; 8 (3): 70 (in Russ.).
41. Kantimirova E.A., Shnayder N.A., Petrova M.M. Headache characteristics at arnold-chiari malformation in different ages. *Russian Family Doctor*. 2015; 19 (2): 29–31 (in Russ.). DOI: 10.17816/RFD2015229-31
42. Kuzbekov A.R., Magzhanov R.V., Safin S.M. Doppler evaluation of cerebral hemodynamics in patients with Chiari malformation I. *Neurology Bulletin*. 2014; 46 (1): 18–21 (in Russ.). DOI: 10.17816/nb13826
43. Sevostyanov D.V., Sakovich V.P., Sevostyanov V.N. Features of neurological symptoms in patients with type I Chiari malformation. *Ural Medical Journal*. 2011; 2 (80): 57–61 (in Russ.).
44. Mozhaev S.V., Shchelkova O.V. Syringomyelia. *Russian Neurosurgical Journal named after Professor A.L. Polenov*. 2017; 9 (S): 169 (in Russ.).
45. Evzikov G.Yu., Ivanova M.A. Acute development of transverse spinal cord damage because of Chiari malformation type I complicated by syringomyelia. *Russian journal of neurosurgery*. 2016; 4: 85–91 (in Russ.).
46. Krupina N.E. Clinical features of the Chiari malformation and syringomyelia. *Bulletin of the Ural State Medical University*. 2016; 1–2: 79–86 (in Russ.).
47. Potemkina E.G., Voronov V.G. Clinical and radiation examination of patients with Chiari type I malformation. *Academic Journal of Western Siberia*. 2013; 9–5 (48): 54–5 (in Russ.).
48. Evzikov G.Yu., Ivanova M.A., Parfenov V.A. et al. The acute tetraparesis as a rare presentation of Chiari malformation. *Zhurnal Nevrologii i Psikiatrii imeni S.S. Korsakova*. 2016; 116 (12): 104–8 (in Russ.). DOI: 10.17116/jnevro2016116121104-108
49. Feoktistov D.B., Krupina N.E., Zimovik S.S. и др. Long-term results of surgical treatment of Chiari type I malformation in combination with concomitant anomalies. *Ural Medical Journal*. 2008; 1 (41): 54–7 (in Russ.).
50. Kantimirova E.A., Shnaider N.A., Petrova M.M. et al. The incidence of Arnold–Chiari malformation in neurological practice. *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2015; 7 (4): 18–22 (in Russ.). DOI: 10.14412/2074-2711-2015-4-18-22
51. Mikulis D.J., Diaz O., Eglin T.K. et al. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology*. 1992; 183 (3): 725–8. DOI: 10.1148/radiology.183.3.1584927
52. Masur H., Oberwittler C., Reuther G. et al. Cerebellar Herniation in Syringomyelia: Relation between Tonsillar Herniation and the Dimensions of the Syrinx and the Remaining Spinal Cord A Quantitative MRI Study. *Eur Neurol*. 1995; 35: 162–7. DOI: 10.1159/000117114
53. Evzikov G.Yu. Syringomyelia. *Neurological Journal*. 2008; 13 (3): 4–11 (in Russ.).
54. Kuzbekov A.R., Magzhanov R.V., Safin Sh.M. Modern ideas about the Chiari malformation. *Medical Bulletin of Bashkortostan*. 2011; 6 (6): 118–25 (in Russ.).
55. Bogomyakova O.B., Shraibman L.A., Stankevich Yu.A. et al. Complex multilevel assessment of parameters of cerebrospinal fluid dynamics in patients with Arnold Chiari anomaly 1. *Radiology – practice*. 2012; 6: 4–10 (in Russ.).
56. Arutyunov N.V., Kornienko NN., Reutov A.A. et al. Features of cerebrospinal fluid flow at the upper-neck level in normal and in patients with Chiari malformation I. *Bulletin of Radiology and Radiology*. 2009; 4–6: 37–42 (in Russ.).
57. Haughton V.M., Korosec F.R., Medow J.E. et al. Peak systolic and diastolic CSF velocity in the foramen magnum in adult patients with Chiari I malformations and in normal control participants. *AJNR*. 2003; 24: 169–76.
58. Karpov O.E., Bronov O.Yu., Vetshev P.S. et al. Modern Technique Of MRI Studies in Patients with Chiari Malformation Associated with Syringomyelia. *Medical Visualization*. 2017; 21 (6): 6–12 (in Russ.). DOI: 10.24835/1607-0763-2017-6-6-12
59. Mozhaev S.V., Sterlikova N.V., Skoromets A.A., Kostyukevich A.V. Operative treatment of Chiari-type abnormality. *Neurosurgery*. 2007; 1: 14–8 (in Russ.).
60. Voronov V.G., Radzhabov S.D., Ivanov A.A. et al. Clinic, diagnosis, surgical treatment of Chiari-type malformation in adults and adolescents. *Neurosurgery and neurology of children*. 2019; 4 (62): 78–97 (in Russ.).
61. Sterlikova N.V., Mozhaev S.V., Ochkiy V.N. Arnold-Chiari surgery of type I and II malformations. *Neurosurgery*. 2003; 3: 71–2 (in Russ.).
62. Larionov S.N., Alexandrov Yu.A. Chiari malformation type I – our surgical paradigm. In the book: Polenovsky readings. *Materials of the XIII All-Russian Scientific and Practical Conference*. 2014; p. 68–9 (in Russ.).
63. Krylov V.V., Egorov O.E., Tkachev V.V. Extradural reconstruction of the occipital-neck dural funnel for the treatment of patients with Chiari type 1 anomaly. *Neurosurgery*. 2001; 2: 59–64 (in Russ.).
64. Mozhaev S.V., Shchelkova O.V., Sterlikova N.V. et al. Surgical treatment of type I and II chiari abnormalities complicated by syringomyelia. *Russian Neurosurgical Journal named after professors. A.L. Polenov*. 2013; 5 (3): 17–22 (in Russ.).
65. Stupak V.V., Tsvetovskiy S.B. Results of the clinical use of an infrared laser in the surgical treatment of Chiari's anomaly I. *Neurological Bulletin*. 2007; 39 (2): 100–5 (in Russ.).
66. Kakhkharov R.A., Flegontov A.N., Mokhov N.V. Experience of using different variants of dura mater plasty in the treatment of patients with an anomaly (malformation) Kiari I. *Bulletin of the Russian State Medical University*. 2016; 4: 62–6 (in Russ.).
67. Gushcha A.O., Shakhnovich A.R., Kashcheev A.A. et al. New minimally invasive method of surgical treatment of Arnold-Chiari anomaly: experimental and clinical study. *Russian Neurosurgical Journal named after the professor A.L. Polenov*. 2010; 2 (4): 23–38 (in Russ.).
68. Polyakova T.V., Ryabkova V.K., Ustyuzhantsev N.E. Arnold-Chiari malformation. Symptoms, diagnosis, conservative and surgical treatment. In the collection: Youth science. Collection of articles of the second scientific and practical International conference. Penza, 2020; p. 190–2 (in Russ.).
69. Parker S.R., Harris P., Cummings T.J. et al. Complications following decompression of Chiari malformation Type I in children: dual graft or sealant? *J Neurosurg Pediatr*. 2011; 8 (2): 177–83. DOI: 10.3171/2011.5.PEDS10362
70. Greenberg J.K., Ladner T.R., Olsen M.A. et al. Complications and Resource Use Associated With Surgery for Chiari Malformation Type 1 in Adults: A Population Perspective. *Neurosurgery*. 2015; 77 (2): 261–8. DOI: 10.1227/NEU.0000000000000777
71. Hoffman C.E., Souweidane M.M. Cerebrospinal fluid related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparring type I Chiari malformation. *Neurosurgery*. 2008; 62 (3): 156–61. DOI: 10.1227/01.neu.0000317387.76185.ac

ARNOLD-CHIARI MALFORMATION: ETIOLOGY, PATHOGENESIS, DIAGNOSIS, AND SURGICAL TREATMENT

A. Yarikov^{1,2}, Candidate of Medical Sciences; **M. Ostapyuk**^{2,3}; **I. Lobanov**²; **A. Ermolaev**^{2,3}; **I. Smirnov**²; **I. Medyanik**², MD; **K. Yashin**³, Candidate of Medical Sciences; **Professor A. Fraerman**², MD; **Professor O. Perlmutter**², MD; **D. Godanyuk**⁴, Candidate of Medical Sciences; **A. Kalinkin**⁵, Candidate of Medical Sciences

¹Volga District Medical Center, Federal Biomedical Agency of Russia, Nizhny Novgorod

²City Clinical Hospital Thirty-Nine, Nizhny Novgorod

³Volga Research Medical University, Nizhny Novgorod

⁴V.A. Almazov National Medical Research Center, Saint Petersburg

⁵Federal Siberian Research and Clinical Center, Federal Biomedical Agency of Russia, Krasnoyarsk

Arnold-Chiari malformation (ACM) is a group of congenital developmental anomalies in the hindbrain and bones of the skull base, in which there is displacement of the cerebellar tonsils, in a number of cases the trunk and the fourth ventricle below the level of the foramen magnum. The paper describes the etiology and pathogenesis of this disease. It presents a detailed classification of ACM. Types I and II are most common among the presented ones of malformations. The clinical presentations of ACM are described in detail: the symptoms associated with impaired cerebrospinal fluid circulation, with compression/dysfunction of the brain stem or cerebellum, with syringomyelia/myelopathy, with compression of the upper spinal cord. Particular attention is paid to diagnostic techniques, such as computed tomography, magnetic resonance imaging (MRI), cardiac synchronized phase contrast MRI. Modern methods of and technical approaches to surgical treatment are also presented.

Key words: neurosurgery, Arnold-Chiari malformation, Chiari malformation, syringomyelia, craniovertebral anomalies, hydrocephalus, cerebellar tonsillar ectopia, posterior cranial fossa decompression.

For citation: Yarikov A., Ostapyuk M., Lobanov I. et al. Arnold-Chiari malformation: etiology, pathogenesis, diagnosis, and surgical treatment. *Vrach*. 2022; 33 (4): 33–42. <https://doi.org/10.29296/25877305-2022-04-05>

Об авторax/About the authors: Yarikov A.V. ORCID: 0000-0002-4437-4480; Ostapyuk M.V. ORCID: 0000-0002-7556-9564; Lobanov I.A. ORCID: 0000-0002-2572-3200; Ermolaev A.Yu. ORCID: 0000-0002-4807-5285; Smirnov I.I. ORCID: 0000-0002-1766-9515; Medyanik I.A. ORCID: 0000-0002-2572-3200; Yashin K.S. ORCID: 0000-0002-5723-7389; Fraerman A.P. ORCID: 0000-0003-3486-6124; Perlmutter O.A. ORCID: 0000-0002-7934-1437; Godanyuk D.S. ORCID: 0000-0003-2488-0025; Kalinkin A.A. ORCID: 0000-0002-1605-9088