

УДК 617.539:616.711.1-007-089

## Результаты хирургического лечения аномалии Киари у взрослых

*Слынько Е.И., Вербов В.В., Пастушин А.И., Ермольев А.И.*

**Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова АМН Украины, г. Киев**

Проанализированы результаты обследования и хирургического лечения 93 больных с различными видами аномалии Киари. Последовательно применяли три различных варианта хирургической тактики в зависимости от типа аномалии Киари. Изменение хирургической тактики обусловлено необходимостью поиска путей улучшения клинических результатов и неудовлетворительными результатами контрольной магниторезонансной томографии (МРТ) при применении первого и второго вариантов хирургической тактики.

После операции и в отдаленном периоде оценивали динамику неврологических симптомов.

Для достижения наилучшего результата хирургическое вмешательство должно предусматривать декомпрессию нижних отделов мозжечка, восстановление ликворооттока в области краниовертебрального перехода, увеличение общего объема задней черепной ямки (ЗЧЯ) и/или краниовертебрального перехода.

**Ключевые слова:** аномалия Киари, хирургическое лечение.

В 1891 и 1896 г. профессор патологии Германского университета в Праге Н. Chiari опубликовал две статьи, в которых описал аномалии мозжечка и краниовертебрального перехода, названные впоследствии аномалией Киари I, II, III, IV типов [5]. Аномалия Киари I представляет смещение (эктопию) миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие (БЗО) до уровня  $C_1$ , иногда —  $C_{II}$ – $C_{III}$  позвонков. Многие авторы считают это единственным патологическим состоянием при аномалии Киари, другие полагают, что первоначальной причиной является малый объем ЗЧЯ, что обуславливает вытеснение миндалин мозжечка сквозь БЗО [2]. По данным МРТ установлено отсутствие ликворотока на уровне БЗО [9, 10]. Аномалия Киари II характеризуется смещением в БЗО не только миндалин мозжечка, но и его червя, продолговатого мозга, иногда — полушарий мозжечка. При этом объем ЗЧЯ мал, имеется тенденция к смещению всего ее содержимого сквозь БЗО. Намет мозжечка, поперечный синус, сток синусов расположены очень низко, иногда по краю БЗО. Такую патологию часто выявляют у детей с различными формами поясничного менингоцеле, однако часто обнаруживают и у взрослых без какой-либо связи с менингоцеле [15, 20]. Аномалия Киари III представляет субокципитальное менингоэнцефалоцеле, ее диагностируют в детском возрасте. Аномалия Киари IV представляет агенезию мозжечка.

В последнее время описаны несколько дополнительных типов аномалии Киари. Аномалией Киари 0 обозначают состояние, характеризующееся сирингомиелией без эктопии миндалин мозжечка. При этом большая затылочная цистерна мала или отсутствует,

выявляют нарушение ликвороциркуляции на краниовертебральном уровне, хирургическая декомпрессия краниовертебрального перехода и ЗЧЯ обеспечивает полный регресс сирингомиелии у таких больных [21]. Аномалией Киари 1,5 обозначают состояние, когда в дополнение к смещению миндалин мозжечка выявляют смещение ствола (продолговатого мозга) через БЗО. В такой ситуации обекс, как правило, расположен немного ниже уровня БЗО. Однако других признаков аномалии Киари II нет [22].

Течение аномалии Киари может быть бессимптомным, либо выявляют различной выраженности головную боль, симптомы дисфункции ствола, мозжечковые нарушения. Наиболее частыми, инвалидизирующими нарушениями при такой мальформации у взрослых являются сирингомиелия, сегментарные и проводниковые спинальные симптомы. Для лечения аномалии Киари применяют различные виды хирургического вмешательства с различной эффективностью. Исследование проведено в целях изучения ближайших и отдаленных результатов хирургического лечения аномалии Киари у взрослых и на основании их анализа разработки оптимальной хирургической тактики в зависимости от типа аномалии.

### **Материалы и методы исследования.**

Проанализированы результаты обследования и хирургического лечения 93 больных с различными видами аномалии Киари в клинике в период 1995–2005 г. Всем больным проведена МРТ головного мозга, шейного отдела позвоночника, при каудальном распространении сирингомиелии — грудного отдела позвоночника. Некоторым больным проведены электронейромиография, компьютерная томография (КТ) головного мозга, отоневрологические исследо-

вания, нейроофтальмологический осмотр. Из диагностических критериев у больных оценивали: степень смещения миндалин мозжечка ниже БЗО (базиион-опистион), степень смещения ствола (обекса ниже БЗО), наличие и степень гидроцефалии, протяженность сирингомиелии, сопутствующие аномалии. Всесторонне изучали клинично-неврологические симптомы. Смещение миндалин мозжечка оценивали как незначительное (ниже линии базион-опистион на 3–5 мм), умеренное (ниже линии базион-опистион на 5–9 мм), выраженное (ниже линии базион-опистион более 10 мм). Объем сирингомиелитической кисты высчитывали по МРТ-сканам в T1 режиме в трех плоскостях, применяя формулу для вычисления объема эллипсоида:  $V=4/3 \times abc$  (где a, b, c — три радиуса эллипсоида: a — половина переднезаднего размера кисты на сагиттальных срезах; b — половина бокового размера кисты на фронтальных срезах, c — половина протяженности кисты вдоль спинного мозга на сагиттальных срезах).

Аномалия Киари 0 отмечена у 5 больных, I — у 57, 1,5 — у 16, II — у 13, аномалию Киари III не выявляли, аномалия Киари IV — отмечена у 2 больных. Из исследования исключены больные с посттравматической, постмиелитной, постишемической сирингомиелией, сирингомиелией, связанной с нарушением ликворооттока из IV желудочка. Аномалия Киари III — субокципитальное менингоэнцефалоцеле, как правило, ее диагностируют в детском возрасте, в наших наблюдениях таких больных не было.

Контрольная МРТ проведена в строки от 12 сут до 9 лет после операции. Перед выпиской больных детально оценивали выраженность неврологических симптомов, впоследствии их оценивали при амбулаторном наблюдении за больными. Длительность наблюдения составила в среднем 3,7 года, наибольший период наблюдения — 9 лет. Сведения об отдаленных результатах лечения получены у 68 больных.

#### Результаты и их обсуждение.

##### Диагностические данные.

У 5 больных с аномалией Киари 0 отмечены диссоциированные нарушения чувствительности различной степени выраженности, тетрапарез, атрофия мелких мышц кистей. По данным МРТ обнаружена внутримозговая киста (сирингомиелия), расположенная в шейном отделе спинного мозга (у всех больных) или распространявшаяся из шейного отдела в грудной (у 3). Объем кисты от 51 до 8780 мм<sup>3</sup>, в среднем 95 мм<sup>3</sup>. Отмечено значительное уменьшение объема или полное исчезновение большой затылочной цистерны, ее место занимали миндалины мозжечка. Ниже линии базион-опистион миндалины не опускались.

Из 57 больных с аномалией Киари I 49 — жаловались на головную боль различной степени тяжести, у 8 — отмечена гидроцефалия. Спинальные симптомы включали диссоциированные нарушения чувствительности, тетрапарез (более выраженный на верхних конечностях), атрофию мелких мышц кистей, сенсорную атаксию. По данным МРТ отмечены малый объем ЗЧЯ, смещение миндалин мозжечка (ниже линии базион-опистион на 3–14 мм, в среднем на 5 мм). В T2-режиме спинномозговая жидкость (СМЖ) в краниовертебральном отделе дорсальнее миндалин не обнаружена. Часто ствол и верхнешейный отдел спинного мозга были прижаты к скату и зубу С<sub>II</sub> позвонка так, что СМЖ вентрально от спинного мозга и ствола не выявляли (рис. 1). Из 57 больных у 46 — отмечена сирингомиелия, у всех киста располагалась в шейном отделе спинного мозга, у 19 — опускалась в грудной отдел. Объем кисты от 29,3 до 9420 мм<sup>3</sup>, в среднем 180 мм<sup>3</sup>.

Из 16 больных с аномалией Киари 1,5 10 — жаловались на головную боль, у 4 — отмечена гидроцефалия. У большинства больных выявлены типичные спинальные симптомы, у 4 — диспное, дизартрия, нарушение глоточного рефлекса. По данным МРТ установлено смещение миндалин мозжечка, ствола (продолговатого мозга) в большое БЗО на 5–24 мм, в среднем на 9 мм. Обекс располагался ниже БЗО на 9–19 мм, в среднем на 12 мм. Ствол и спинной мозг прижаты к вентральной поверхности позвоночного канала, сзади ликворные пути блокировали миндалины (рис. 2, 3, 4). У 10 больных отмечена сирингомиелия, у 6 — киста располагалась в шейном отделе спинного мозга, у 4 — опускалась в грудной отдел. Объем кисты от 15 до 3600 мм<sup>3</sup>, в среднем 140 мм<sup>3</sup>.

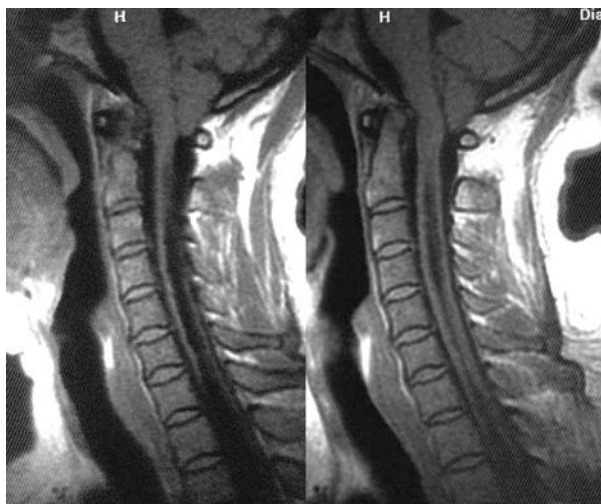


Рис. 1. МРТ в сагиттальной проекции. Аномалия Киари I, сирингомиелия.

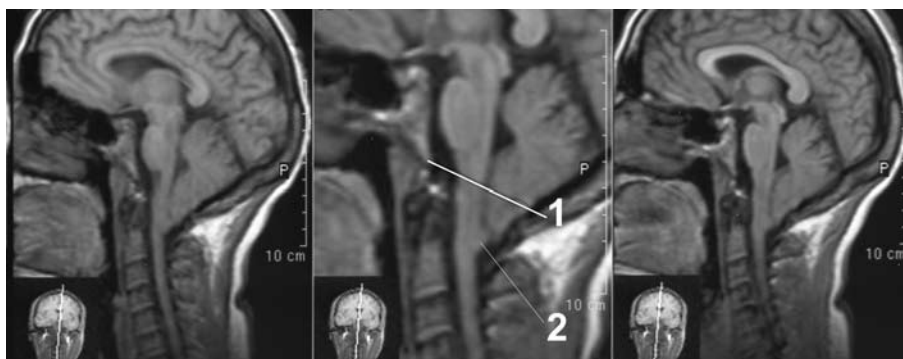


Рис. 2. МРТ в сагитальной проекции. Аномалия Киари 1,5. Миндалины и обекс (2) расположены ниже линии базион-опистхион (1). Вертикальное расположение ствола.

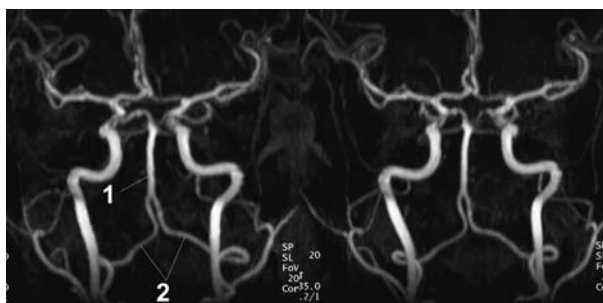


Рис. 3. МРТ-ангиография. Аномальное положение впадающих в основную артерию (1) задне-нижних мозжечковых артерий (2).

У 13 больных с аномалией **Киари II** по данным клинического обследования наблюдали бульбарные нарушения: нарушение дыхания в виде стридора, диспноэ, храпа во сне; нарушение глотания; регургитацию и аспирацию содержимого желудка, боль в затылочной области, головную боль. По данным неврологических исследований обнаружены парез голосовых связок, снижение глоточного рефлекса, атрофия мышц языка, тетрапарез, спастичность, атаксия, атрофия мышц кистей, диссоциированные нарушения чувствительности. По данным МРТ установлено смещение содержимого ЗЧЯ ниже БЗО. Кроме миндалин, был смещен червь мозжечка, что обуславливало возникновение симптома “колышка”. В 2 наблюдениях выявлено вклинение мозжечка через намет в супратенториальные пространства. ЗЧЯ вследствие низкого прикрепления намента выглядела малой. У всех больных поперечный синус и сток синусов располагались ниже обычного, у 3 — непосредственно над БЗО. IV желудочек деформирован, как правило, уменьшен в объеме. Весь ствол смещен в позвоночный канал. У 2 больных мост располагался над БЗО или в нем. Смещение продолговатого мозга в шейный отдел позвоночного канала создавало вид специфического изгиба спинного мозга. Обекс располагался ниже БЗО на 12–29

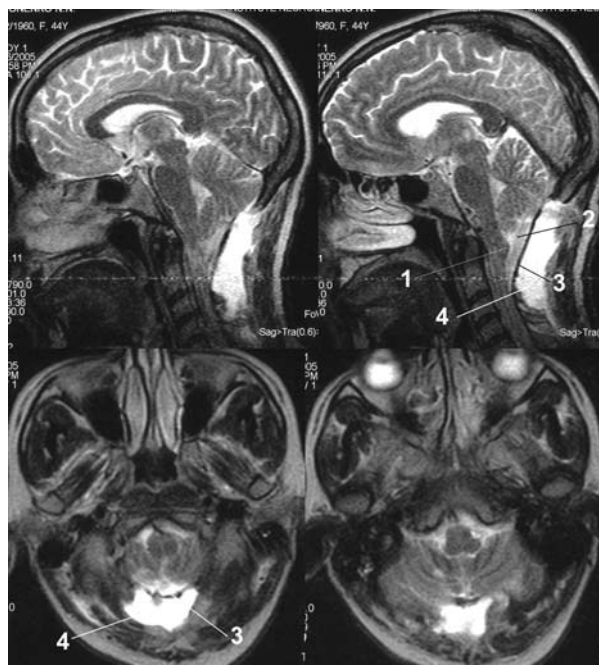


Рис. 4. МРТ после операции: костная декомпрессия нижних отделов мозжечка с восстановлением оттока СМЖ в области краниовертебрального перехода путем коагуляции и сморщивания миндалин мозжечка, восстановление оттока СМЖ из срединной апертуры IV желудочка, увеличение общего объема краниовертебрального перехода путем дурупластики. 1 — обекс; 2 — восстановленный объем большой затылочной цистерны; 3 — вшитая заплатка твердой оболочки головного мозга из широкой фасции бедра; 4 — скопление крови в области операционной раны.

мм, в среднем 17 мм. В наших наблюдениях отмечено, что, чем ниже расположен обекс, тем более выражены клинические симптомы. У больных с аномалией Киари II отмечены также различные аномалии супратенториальных отделов головного мозга. У всех больных диагностирована сирингомиелия, у 9 — киста располагалась в шейном отделе спинного мозга, у 4 — спускалась в грудной отдел. У 5 больных

отмечена сирингобульбия. Объем кисты от 58 до 75360 мм<sup>3</sup>, в среднем 240 мм<sup>3</sup>.

При аномалии **Киари IV** двое больных жаловались на головную боль, один — на боль в затылочной области, у них отмечены статодинамические нарушения и бульбарные расстройства в виде дизартрии и поперхивания. Проводниковые спинальные нарушения выявлены у 1 больного. По данным МРТ обнаружены агенезия мозжечка, свободное пространство занято СМЖ. У одного больного мозжечок практически отсутствовал, выявлены его остатки, преимущественно передней квадратной доли. Еще у одного больного отмечена агенезия в основном червя, бивентральной доли мозжечка, его миндалин. Свободное пространство занято СМЖ. У обоих больных обнаружены сирингомиелитические полости. Объем кист от 68 до 1419 мм<sup>3</sup>, в среднем 743,5 мм<sup>3</sup>.

#### **Хирургическая тактика.**

За период 1995–2005 гг. нами последовательно применены три различных варианта хирургической тактики. В 1995–1997 гг. хирургическое лечение проводили в основном по поводу сирингомиелии, выполняли сиринго-субарахноидальное шунтирование, хирургическую коррекцию аномалии Киари не проводили. В 1998–1999 гг. применяли сиринго-субарахноидальное шунтирование в сочетании с декомпрессией костных структур краниовертебрального перехода. Как правило, выполняли резекцию нижней части чешуи затылочной кости, ламинектомию C<sub>I</sub>–C<sub>II</sub> позвонков. Ламинектомию ниже этого уровня проводили в зависимости от расположения и типа сирингомиелии. Как правило, миелотомию и сиринго-субарахноидальное шунтирование осуществляли на уровне C<sub>II</sub>–C<sub>III</sub>. Оболочку краниовертебрального перехода не вскрывали. Дуропластику краниовертебрального перехода не выполняли. В 2000–2005 гг. мы выполняли оперативные вмешательства, направленные на достижение трех целей в зависимости от типа аномалии Киари: 1) костную декомпрессию нижних отделов мозжечка, верхней части уровня; 2) восстановление ликворотока в области краниовертебрального перехода; 3) увеличение общего объема ЗЧЯ и/или краниовертебрального перехода путем дуропластики с использованием заплат. В этот период интрамедуллярные кисты не вскрывали, их регресс отмечен при повторных МРТ в послеоперационном периоде. Конкретное применение этих трех вариантов зависело от типа аномалии Киари. Изменение хирургической тактики в 1995–2005 гг. было обусловлено поиском путей улучшения результатов лечения и неудовлетворительными результатами по данным конт-

рольной МРТ при применении первого и второго вариантов хирургической тактики.

По поводу аномалии **Киари 0** применяли субокципитальную краниоэктомию, включающую резекцию нижних отделов чешуи затылочной кости объемом 3–4×4×5 см, ламинектомию C<sub>I</sub>–C<sub>II</sub> позвонков. Вскрывали твердую оболочку головного мозга, рассекали арахноидальные сращения, разводили в стороны миндалины мозжечка, убеждались в свободном поступлении СМЖ из срединной апертуры IV желудочка. Если миндалины плотно прилегали друг к другу, их сморщивали путем биполярной коагуляции.

При аномалии **Киари I** выполняли субокципитальную краниоэктомию, резецировали нижние отделы чешуи затылочной кости объемом 4×4×5 см, осуществляли ламинектомию C<sub>I</sub>–C<sub>II</sub> позвонков. Вскрывали твердую оболочку головного мозга в области краниовертебрального перехода одним линейным продольным разрезом. Обязательно восстанавливали ликвороток в области краниовертебрального перехода. Рассекали паутинную оболочку. Если СМЖ из срединной апертуры IV желудочка не поступала, миндалины были низко опущены и соприкасались одна с другой медиальными поверхностями, медиальные и нижние поверхности коагулировали так, чтобы миндалины сморщились и разошлись в стороны. Миндалины уменьшали в объеме до тех пор, пока не показывалась срединная апертура IV желудочка и из нее свободно не поступала СМЖ. При необходимости арахноидальные сращения вокруг апертуры рассекали, расширяли ее. В заключение осуществляли дуропластику с использованием лоскута широкой фасции бедра. Как правило, использовали ланцетовидную заплату размерами 6–7×3–4 см, которую вшивали в линейный разрез твердой оболочки головного мозга. Иногда вместо фасции использовали апоневроз, взятый в ране. Однако это затрудняло герметичное зашивание раны.

Хирургическая тактика при аномалии **Киари 1,5** представляла нечто среднее между тактикой при аномалии Киари I и II. Применяли более широкую костную резекцию в области краниовертебрального перехода. Учитывая смещение ствола и обекса вниз, применяли более обширную ламинектомию (C<sub>I</sub>–C<sub>III</sub>, C<sub>IV</sub> позвонков). Обязательно сморщивали миндалины, восстанавливали отток СМЖ из срединной апертуры IV желудочка. Использовали широкие заплаты, следили, чтобы ствол располагался свободно в достаточно широком дуральном мешке (см. рис. 2–4).

При аномалии **Киари II** большое внимание уделяли увеличению объема ЗЧЯ. Для этого применяли более широкую резекцию чешуи

затылочной кости. Однако следили, чтобы из-за слишком широкой резекции не возник протоз мозжечка, что описано в литературе [8]. Во время резекции чешуи затылочной кости обращали внимание на низкое расположение стока синусов, что могло обусловить его повреждение и возникновение профузного кровотечения. Ламинэктомию выполняли на протяжении от  $C_1$  позвонка и до уровня на одну дугу ниже опущенного обекса. Рассекали арахноидальные сращения, сморщивали миндалины, расширяли срединную апертуру IV желудочка. При осуществлении дурупластики обращали внимание на низкое расположение ствола головного мозга, дуральную заплату выбирали достаточных размеров для восстановления не только объема большой затылочной цистерны, но и обеспечения свободного расположения ствола в дуральном мешке.

При аномалии **Киари IV** клинические симптомы обусловлены нарушением ликвороциркуляции в области отсутствующего мозжечка из-за наличия арахноидальных сращений, нарушения тока СМЖ из ликворных пространств ЗЧЯ в спинальные субарахноидальные пространства. Выполняли резекцию нижних отделов чешуи затылочной кости, ламинэктомию  $C_1$ – $C_{II}$  позвонков, лизис арахноидальных сращений, убеждались, что СМЖ свободно поступает из ликворных пространств ЗЧЯ в спинальные субарахноидальные пространства. Затем твердую оболочку головного мозга зашивали без ее пластики.

**Результаты и их обсуждение.** Результаты лечения в зависимости от периодов и примененной хирургической тактики приведены в табл. 1–3 с учетом максимального периода наблюдения, то есть если больной обращался

повторно, оценивали результат в момент последнего обращения, если больного после выписки не наблюдали, оценивали результат лечения перед его выпиской.

Результаты также анализировали в зависимости от типа аномалии Киари. Концептуальные представления об аномалии Киари активно развиваются. Учитывая это, в первом периоде наблюдений диагностировали только аномалии Киари I и II типа, во втором периоде — применяли хирургическое лечение по поводу аномалии Киари IV. После 2000 г. описаны аномалии Киари 0 и 1,5, что отразилось на диагностике и расширило показания к применению хирургического вмешательства.

При оценке клинических симптомов учитывали выраженность головной боли, диссоциированные нарушения чувствительности, проводниковые и сегментарные симптомы, атрофию мышц кистей, бульбарные нарушения. По данным МРТ оценивали степень регресса сирингомиелии по формуле объема полостей, выраженность гидроцефалии, степень восстановления объема большой затылочной цистерны.

Сравнивая результаты применения трех вариантов хирургической техники за три периода наблюдений, мы пришли к выводу, что наиболее эффективно клинические и радиологические симптомы при всех видах аномалии Киари устраняли при использовании хирургической тактики, при которой оперативное вмешательство было направлено на декомпрессию нижних отделов мозжечка, увеличение общего объема ЗЧЯ и/или краниовертебрального перехода, восстановление ликворотока в области краниовертебрального перехода. Наибольший эффект достигнут в устранении головной боли,

**Таблица 1.** Число больных, тип патологии, клиничко-радиологические симптомы и результаты лечения больных в 1995–1997 гг. с применением сиринго-субарахноидального шунтирования

Симптомы	Тип патологии, результаты							
	Киари I				Киари II			
	1	2	3	4	1	2	3	4
Головная боль	—	1	2	2	—	—	—	—
Диссоциированные нарушения чувствительности	—	1	2	1	—	—	—	—
Спинальные проводниковые симптомы	1	1	1	1	—	—	—	—
Атрофия мышц кистей	—	—	2	1	—	—	1	—
Бульбарные нарушения	—	—	2	1	—	—	1	—
Сирингомиелия (МРТ, объем)	1	2	3	2	—	—	—	1
Гидроцефалия (МРТ)	—	—	1	1	—	—	—	—
Всего	8				1			

**Примечание.** 1 — значительный или полный регресс неврологических симптомов, полное исчезновение сирингомиелической полости или гидроцефалии; 2 — частичный регресс симптомов, частичное уменьшение сирингомиелической полости или гидроцефалии; 3 — состояние без изменений; 4 — усугубление симптомов, увеличение сирингомиелических полостей, прогрессирование гидроцефалии.

**Таблица 2. Число больных, тип патологии, клинико-радиологические симптомы и результаты лечения больных в 1998–1999 гг.**

Симптомы	Тип патологии, результаты											
	Киари I				Киари II				Киари III			
	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4
Головная боль	—	2	7	—	—	—	2	2	—	—	1	—
Диссоциированные нарушения чувствительности	1	5	—	—	—	1	1	1	—	—	—	—
Спинальные проводниковые симптомы	1	3	1	1	—	1	1	1	—	—	1	—
Атрофия мышц кистей	—	—	2	1	—	—	1	1	—	—	—	—
Бульбарные нарушения	—	—	3	—	—	—	2	1	—	1	—	—
Сирингомиелия	—	6	3	2	—	1	1	2	—	1	—	—
Гидроцефалия	—	—	2	—	—	—	1	1	—	—	—	—
Всего	11				4				1			

*Примечание.* 1 — значительный или полный регресс неврологических симптомов, полное исчезновение сирингомиелической полости или гидроцефалии; 2 — частичный регресс симптомов, частичное уменьшение сирингомиелической полости или гидроцефалии; 3 — состояние без изменений; 4 — усугубление симптомов, увеличение сирингомиелических полостей, прогрессирование гидроцефалии.

сирингомиелических кист, гидроцефалии, бульбарных нарушений. Диссоциированные нарушения чувствительности, атрофия мышц кистей, спинальные проводниковые симптомы корригировались значительно хуже. В далеко зашедших стадиях болезни они не изменялись после вмешательства, операция способствовала лишь приостановлению их прогрессирования.

Критериями успешного лечения считали не только регресс клинических симптомов, но и признаки исчезновения или регресса сиринго-

миелии по данным МРТ, восстановление объема большой затылочной цистерны, наличие СМЖ вокруг спинного мозга и ствола в Т2 или миелографическом режиме. Результаты лечения заметно лучше при использовании третьего варианта лечебной тактики. Существенно реже наблюдали отсутствие после вмешательства изменений симптомов или их усугубление, увеличение объема сирингомиелических полостей, нарастание гидроцефалии. В большинстве наблюдений сирингомиелических кист отме-

**Таблица 3. Число больных, тип патологии, клинико-радиологические симптомы и результаты лечения больных в 2000–2005 гг.**

Симптомы	Тип патологии, результаты																			
	Киари 0				Киари I				Киари 1,5				Киари II				Киари IV			
	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4
Головная боль	2	2	1	—	9	18	1	—	4	9	1	—	4	2	—	1	1	—	—	—
Диссоциированные нарушения чувствительности	—	—	—	—	5	7	4	—	2	5	2	—	2	3	—	—	—	—	—	—
Спинальные проводниковые симптомы	—	—	—	—	7	26	2	—	2	8	1	—	2	5	1	—	—	—	—	—
Атрофия мышц кистей	—	—	—	—	—	2	9	—	—	—	2	—	—	—	3	—	—	—	—	—
Бульбарные нарушения	1	2	—	—	4	7	2	—	1	4	2	—	2	2	1	1	—	1	—	—
Сирингомиелия	—	—	—	—	12	21	2	—	6	7	1	—	5	2	—	—	1	—	—	—
Гидроцефалия	1	1	—	—	—	—	—	—	2	3	—	—	1	4	—	—	—	1	—	—
Всего	5				38				16				8				1			

*Примечание.* 1 — значительный или полный регресс неврологических симптомов, полное исчезновение сирингомиелической полости или гидроцефалии; 2 — частичный регресс симптомов, частичное уменьшение сирингомиелической полости или гидроцефалии; 3 — состояние без изменений; 4 — усугубление симптомов, увеличение сирингомиелических полостей, прогрессирование гидроцефалии.

чено спадение, оставалась лишь щель в веществе спинного мозга. У нескольких пациентов, которым оперативное вмешательство произведено на ранних этапах заболевания, признаки сирингомиелии исчезли полностью.

В первый период улучшение отмечено у 38% больных с аномалией Киари I, включали наблюдения значительного или полного регресса неврологических симптомов, исчезновение сирингомиелитической полости или гидроцефалии; частичный регресс симптомов, частичное уменьшение сирингомиелитической полости или гидроцефалии; при аномалии Киари II улучшение не наблюдали. Во втором периоде наблюдений улучшение при аномалии Киари I отмечено у 27% больных, II — у 25%, IV — не было. В третьем периоде улучшение при аномалии Киари достигнуто у 80% пациентов, I — у 76,3%, 1,5 — у 87,5%, II — у 50%, IV — у 100%. Эти показатели ниже общеклинических, поскольку в результатах лечения учитывали регресс диссоциированных нарушений чувствительности, спинальных проводниковых симптомов, атрофии мышц кистей, которые даже после успешного восстановления ликвотока корригировались недостаточно эффективно. Если принимать во внимание прекращение прогрессирования неврологических симптомов, то в первом периоде наблюдений улучшение при аномалии Киари I достигнуто у 50% больных, при аномалии Киари II — не отмечено; во втором периоде улучшение при аномалии Киари I достигнуто у 45,4% пациентов, Киари II — у 25%, Киари IV — у всех; в третьем периоде улучшение при аномалии Киари 0, Киари I, Киари 1,5 достигнуто у всех больных, Киари II — у 87,5%, Киари IV — у всех.

По данным МРТ только с применением третьего варианта хирургической тактики у всех больных удалось восстановить объем большой затылочной цистерны, обеспечить ликвороток на краниовертебральном уровне. При применении первых двух вариантов объем большой затылочной цистерны оставался прежним или даже уменьшался из-за прогрессирования эктопии миндалин у некоторых больных. Это обусловлено снижением давления в спинальных ликворных путях после вскрытия сирингомиелитических кист.

Аномалия Киари описана давно, однако при хирургическом лечении сирингомиелии ей не уделяли внимания. Только после опубликования Gardner в 1965 г. гидродинамической теории большинство видов сирингомиелии стали связывать с аномалией Киари [6]. Из ликворосодержащих кист исключение составляют посттравматическая, постмиелитическая, постишемическая сирингомиелия, ростральные

кисты при внутримозговых опухолях, дисгенетические кисты. Различают несколько видов сирингомиелии. Расширение центрального канала спинного мозга без разрыва его эпендимарной выстилки называют гидромиелией, расположение кист только в ткани спинного мозга — сирингомиелией; разрыв эпендимарной выстилки центрального канала спинного мозга и распространение кисты на ткань мозга — называли сирингогидромиелией. Однако сирингомиелией в широком смысле называют все внутримозговые кисты [11]. Комплекс патологических изменений, обусловленных аномалией Киари, значительно шире, чем сирингомиелия. С различной частотой выявляют гидроцефалию, дисгенезии, менингоцеле, миеломенингоцеле, головную боль, бульбарные расстройства и др. [4]. По данным литературы, частота сирингомиелии при аномалии Киари составляет от 43 до 87% [1, 3]. В настоящее время убедительно доказано, что аномалия Киари является основной причиной сирингомиелии (K. Hida, 1995). Существует несколько разновидностей аномалии Киари, обуславливающих нарушение ликвороциркуляции [12, 13]. Аномалия может быть нечетко выраженной. Так, вариант, при котором миндалины мозжечка заполняют всю большую затылочную цистерну (“малая цистерна, tight cisterna”) и нарушают отток СМЖ из срединной апертуры IV желудочка, наиболее распространен в популяции, несмотря на то, что описан недавно как аномалия Киари 0 [10, 18, 21]. При этом варианте миндалины мозжечка не смещены ниже большой затылочной цистерны, отток СМЖ в подпаутинных пространствах вентрально от ствола головного мозга также может быть сохранен. Отверстия Люшка, как правило, открыты, однако отток СМЖ из срединной апертуры IV желудочка нарушен плотно прилежащими одна к другой миндалинами либо арахноидальными сращениями. Аномалия Киари I представляет следующую степень нарушений краниовертебрального перехода с опущением миндалин в БЗО. Миндалины не только заполняют задние подпаутинные пространства, но и смещают кпереди ствол головного мозга и спинной мозг, что обуславливает облитерацию передних подпаутинных пространств. Часто миндалины плотно прилегают одна к другой, что нарушает отток СМЖ из IV желудочка [8, 16, 17]. Аномалию Киари 1,5 рассматривают как переходный вариант между аномалией Киари I и II, когда в дополнение к смещению миндалин смещается еще и ствол головного мозга, обекс, как правило, лежит ниже БЗО [22]. Аномалия Киари II, как правило, является грубым пороком развития, часто сопровождается у детей поясничным менингоцеле [20]. Сам Киари полагал,

что гидроцефалия при аномалии этого вида обуславливает смещение ствола головного мозга каудально. Однако у 20% детей с этой аномалией гидроцефалию не выявляют, у некоторых из них обнаруживают выпячивание червя мозжечка сквозь вырезку его намета супратенториально. Некоторые авторы полагают, что снижение давления в спинальных ликворных путях вследствие менингоцеле в процессе эмбриогенеза ведет к смещению ствола мозга и мозжечка каудально, недоразвитию костных структур ЗЧЯ, низкому расположению поперечного синуса и стока синусов [15]. Однако аномалию Киари II иногда обнаруживают и у взрослых без признаков менингоцеле [20]. Тяжесть клинических симптомов при аномалии Киари II обусловлена не только нарушением циркуляции СМЖ, но и сдавлением продолговатого мозга на краниовертебральном уровне. Работ, в которых описаны наблюдения аномалии Киари IV, мало, имеются сообщения о больных, у которых обнаружены атрофия мозжечка и нарушение оттока СМЖ из ликворных путей ЗЧЯ в спинальные подпаутинные пространства вследствие наличия арахноидальных сращений [3, 19]. У одного больного диагностирована сирингомиелия. Лизис сращений и восстановление оттока СМЖ способствовали регрессу сирингомиелии. Как и в наших наблюдениях аномалии Киари IV, у всех больных при наличии клинических симптомов отмечено нарушение оттока СМЖ из ликворных путей ЗЧЯ в спинальные подпаутинные пространства. Диагностика аномалии Киари IV сложна. Ее следует дифференцировать от комплекса Dandy–Walker



**Рис. 5.** МРТ. Аномалия Киари IV. Полная агенезия мозжечка, однако нарушений циркуляции СМЖ нет.

(включающего мальформацию Dandy–Walker и Dandy–Walker вариант), mega cisterna magna, арахноидальными кистами ЗЧЯ [19]. В одном наблюдении, не включенном в исследование, при аномалии Киари IV нарушение ликвороциркуляции не проявлялось (рис. 5). В трех других наблюдениях, также не включенных в исследование, выявлено нарушение оттока СМЖ из IV желудочка неясного генеза в сочетании с аномалией Киари I, эктопией миндалин мозжечка. Это проявлялось увеличением IV желудочка в виде его баллоноподобного расширения, гидроцефалией, сирингомиелией (рис. 6, 7). Нередко окклюзию IV желудочка из-за его значительного расширения и атрофии мозжечка трудно дифференцировать от кистозных аномалий ЗЧЯ и аномалии Киари IV. В такой ситуации возни-



**Рис. 6.** МРТ. Нарушение оттока СМЖ из IV желудочка и увеличение его объема, смещение миндалин в затылочно-шейную дуральную воронку, блокада оттока СМЖ на уровне краниовертебрального перехода, сирингомиелия.



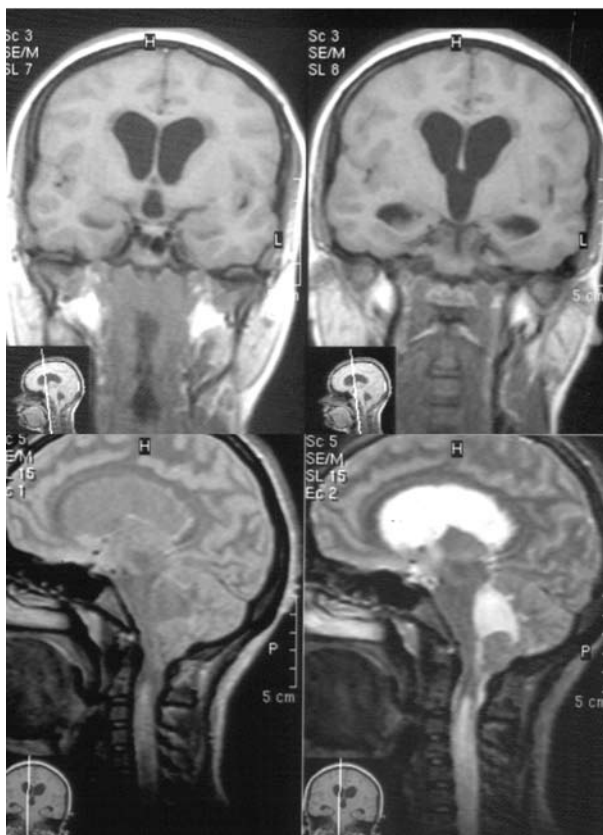


Рис. 7. МРТ. То же наблюдение. Гидроцефалия боковых и III желудочков.

кает вопрос, связаны ли такие изменения только с нарушением оттока СМЖ из IV желудочка или это особый вариант дисгенезии мозжечка с нарушением оттока СМЖ из IV желудочка? Очевидно, возможны две причины: аномалия Киари I как первопричина, нарушение оттока СМЖ из IV желудочка вследствие плотного прилегания миндалин мозжечка и сочетание аномалии Киари IV, представляющей неполную агенезию мозжечка, с нарушением оттока СМЖ из IV желудочка.

Хирургическая тактика лечения аномалии Киари берет свое начало с хирургического лечения сирингомиелии. Хирургические вмешательства, применявшиеся различными авторами до 1995 г., были направлены преимущественно на лечение сирингомиелии, осуществляли сиринго-субарахноидальное шунтирование в различных модификациях, по поводу аномалии Киари хирургическое вмешательство не выполняли. Однако анализ отдаленных результатов показал, что после шунтирования по данным МРТ признаки спадения кисты сохраняются до тех пор, пока работает шунт, при его обструкции киста наполняется снова. Полное исчезновение кисты отмечено в 40% наблюдений, уменьшение — в 30%, отсутствие изменений — в 30% [2]. Дисфункция шунта выявлена у 10–80% больных. Даже в условиях работающего шунта

спинальные симптомы регрессировали у 40–60% больных, в основном незначительно [7]. Регресс головной боли, гидроцефалии практически не наблюдали. Примерно с 1995 г. стали все чаще применять сиринго-субарахноидальное шунтирование в сочетании с декомпрессией костных структур краниовертебрального перехода. Оболочку не вскрывали и дулопластику краниовертебрального перехода не применяли [1]. Эффективность этого метода выше, регресс симптомов отмечен у 70% больных. Некоторые авторы предлагали вскрывать оболочку на краниовертебральном уровне и не зашивать ее. Однако из-за большой частоты осложнений (кисты, ликворея) метод не нашел широкого применения [1, 14]. С конца 90-х годов прошлого века все чаще стали использовать методику костной декомпрессии нижних отделов мозжечка в сочетании с восстановлением оттока СМЖ в области краниовертебрального перехода путем коагуляции и сморщивания миндалин мозжечка, восстановлением оттока СМЖ из срединной апертуры IV желудочка, увеличением общего объема ЗЧЯ и/или краниовертебрального перехода путем дулопластики. Более чем у 84% больных при использовании этого метода достигнуто значительное клиническое улучшение. При этом вскрытие сирингомиелических кист не нужно, в отдаленном периоде кисты исчезают либо спадаются до интрамедуллярной щели, по данным контрольной МРТ, у 92–95% больных [17]. Такие же результаты отмечены в наших исследованиях после применения метода. Это еще более очевидно, если сравнивать результаты примененных нами трех различных вариантов хирургической тактики.

Таким образом, в большинстве наблюдений так называемая “идиопатическая сирингомиелия” является одним из проявлений аномалий Киари. Для правильного выбора хирургической тактики необходимо иметь полное представление о типе аномалии Киари, степени смещения структур ЗЧЯ в позвоночный канал. Для достижения наилучшего результата хирургическое вмешательство должно быть направлено на лечение аномалии Киари и, соответственно, декомпрессию нижних отделов мозжечка, восстановление оттока СМЖ в области краниовертебрального перехода, увеличение общего объема ЗЧЯ и/или краниовертебрального перехода.

#### Список литературы

1. Alzate J.C., Kothbauer K.F., Jallo G.I., Epstein F.J. Treatment of Chiari type I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases // *Neurosurg. Focus.* — 2001. — V.1, N11. — Art.3.

2. Badie B., Mendoza D., Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation // *Neurosurgery*. — 1995. — V.37. — P.214–218
3. Batzdorf U. Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging // *J. Neurosurg.* — 1988. — V.68. — P.726–730.
4. Bindal A.K., Dunsker S.B., Tew J.M. Jr. Chiari I malformation: classification and management // *Neurosurgery*. — 1995. — V.37. — P.1069–1074.
5. Chiari H. Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns // *Dtsch Med. Wschr.* — 1891. — Bd.17. — S.1172–1175.
6. Gardner W.J. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* — 1965. — V.28. — P.247–259.
7. Hida K., Iwasaki Y., Koyanagi I. et al. Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation // *Neurosurgery*. — 1995. — V.37. — P.673–678.
8. Holly L.T., Batzdorf U. Management of cerebellar ptosis following craniovertebral decompression for Chiari I malformation // *J. Neurosurg.* — 2001. — V.94. — P.21–26.
9. Iskandar B.J., Hedlund G.L., Grabb P.A. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression // *J. Neurosurg.* — 1998. — V.89. — P.212–216.
10. Iskandar B.J., Quigley M., Haughton V.M. Foramen magnum cerebrospinal fluid flow characteristics in children with Chiari I malformation before and after craniocervical decompression // *J. Neurosurg.* — 2004. — V.101. — P.169–178.
11. Kyoshima K., Kuroyanagi T., Oya F. et al. Syringomyelia without hindbrain herniation: tight cisterna magna. Report of four cases and a review of the literature // *J. Neurosurg.* — 2002. — V.96. — P.239–249.
12. Lichtor T., Egofskes P., Alperin N. Noncommunicating cysts and cerebrospinal fluid flow dynamics in a patient with a Chiari I malformation and syringomyelia. — Part I // *Spine*. — 2005. — V.30 — P.1335–1340.
13. Lichtor T., Egofskes P., Alperin N. Noncommunicating cysts and cerebrospinal fluid flow dynamics in a patient with a Chiari I malformation and syringomyelia. — Part II // *Spine*. — 2005. — V.30 — P.1466–1472.
14. Limonadi F.M., Selden N.R. Dura-splitting decompression of the craniocervical junction: reduced operative time, hospital stay, and cost with equivalent early outcome // *J. Neurosurg.* — 2004. — V.101. — P.184–188.
15. McLone D.G., Knepper P.A. The cause of Chiari II malformation: a unified theory // *Pediatr. Neurosci.* — 1989. — V.15. — P.1–12.
16. Milhorat T.H., Johnson R.W., Milhorat R.H. et al. Clinicopathological correlations in syringomyelia using axial magnetic resonance imaging // *Neurosurgery*. — 1995. — V.37. — P.206–213.
17. Mueller D., Oro J.J. Prospective analysis of self-perceived quality of life before and after posterior fossa decompression in 112 patients with Chiari malformation with or without syringomyelia // *Neurosurg. Focus*. — 2005. — V.18. — ECP2.
18. Pillay P.K., Awad I.A., Hahn J.F. Gardner's hydrodynamic theory of syringomyelia revisited // *Cleve Clin. J. Med.* — 1992. — V.59. — P.373–380.
19. Sener R.N. Cerebellar agenesis versus vanishing cerebellum in Chiari II malformation // *Comput. Med. Imag. Graph.* — 1996. — V.19. — P.491–494.
20. Stevenson K.L. Chiari Type II malformation: past, present, and future // *Neurosurg. Focus*. — 2004. — V.16. — E5.
21. Tubbs R.S., Elton S., Grabb P. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation // *Neurosurgery*. — 2001. — V.48. — P.1050–1055.
22. Tubbs R.S., Iskandar B.J., Bartolucci A.A., Oakes W.J. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation // *J. Neurosurg. (Pediatr. 2)*. — 2004. — V.101. — P.179–183.

### **Результати хірургічного лікування аномалії Кіарі у дорослих**

*Сльинько Є.І., Вербов В.В., Пастушин А.І.,  
Єрмольєв А.І.*

Проаналізовані результати обстеження і хірургічного лікування 93 хворих з різними видами аномалії Кіарі. Послідовно використовували три різних варіанти хірургічної тактики залежно від типу аномалії Кіарі. Зміни хірургічної тактики зумовлені необхідністю пошуку шляхів поліпшення клінічних результатів і незадовільними результатами контрольної МРТ при використанні першого і другого варіантів хірургічної тактики.

Після операції та у віддаленому періоді оцінювали динаміку неврологічних симптомів.

Для досягнення найкращого результату хірургічне втручання має бути спрямоване на декомпресію нижніх відділів мозочка, відновлення лікворовідтоку в ділянці краніовертебрального переходу, збільшення загального об'єму задньої черепної ямки і/або краніовертебрального переходу.

### **Chiari malformation at adults surgical treatment results**

*Slynyko E.I., Verbov V.V., Pastushin A.I., Ermolyev A.I.*

The results of 93 patients, operated in 1995–2005 yrs with various kinds of Chiari malformation supervision and surgical treatment were analyzed. For the period of investigation three different variants of surgical tactics depending on type of Chiari malformation were consistently applied. Surgical tactics change have been caused by search of clinical results improvement ways and unsatisfactory results on control MRI researches in case of first and second surgical tactics variants application.

After operation and in the remote period the neurological semiology has been in appreciated in details.

For best results achievement the surgical treatment should be directed on suboccipital decompression, restoration of cerebrospinal fluid outflow at craniovertebral junction, posterior fossa or/and craniovertebral junction total volume increase.

**Комментарий**

к статье Слынько Е.И., Вербова В.В., Пастушина А.И., Ермольева А.И. “Результаты хирургического лечения anomalies Киари у взрослых”

Авторы затронули актуальную для спинальной нейрохирургии тему — хирургическое лечение anomalies Киари у взрослых, которая может протекать бессимптомно или проявляться головной болью различной выраженности, симптомами дисфункции ствола головного мозга, мозжечковыми нарушениями; возникающие при таких мальформациях у взрослых сирингомиелия, сегментарные и проводниковые спинальные симптомы часто обуславливают инвалидизацию пациентов. Для лечения anomalies Киари в мире применяют различные виды хирургических вмешательств, их эффективность различна. Исследование проведено в целях изучения ближайших и отдаленных результатов хирургического лечения anomalies Киари у взрослых и выработки на основании этого оптимальной хирургической тактики в зависимости от типа anomalies и степени ее тяжести. Детально описана история диагностики заболевания и методов лечения. Anomalia Киари описана давно, однако при хирургическом лечении сирингомиелии не уделяли ей внимания. Только после опубликования Gardner в 1965 г. гидродинамической теории большинство видов сирингомиелии стали связывать с anomalies Киари. По данным различных авторов, сирингомиелию выявляют при anomalies Киари у 43–87% больных. В настоящее время доказано, что anomalies Киари является основной причиной возникновения сирингомиелии. Хирургическая тактика при anomalies Киари берет свое начало с хирургического лечения сирингомиелии. Хирургические вмешательства, применявшиеся различными авторами до 1995 г., были направлены преимущественно на лечение сирингомиелии, выполняли сиринго-субарахноидальное шунтирование в различных модификациях, по поводу anomalies Киари хирургическое вмешательство не выполняли. Однако анализ отдаленных результатов показал, что после шунтирования по данным МРТ признаки спадения кисты сохраняются до тех пор, пока работает шунт, при его обструкции киста наполняется снова. Частота полного исчезновения кисты не превышала 40%, ее уменьшение отмечено в 30% наблюдений, в 30% — она была неизменной. Частота дисфункции шунта от 10 до 80%, при работающем шунте спинальные симптомы регрессировали у 40–60% больных, в основном незначительно. Регресс головной боли, гидроцефалии практически не наблюдали. Примерно с 1995 г. авторы стали все чаще применять сочетание сиринго-субарахноидального шунтирования и декомпрессии костных структур краниовертебрального перехода без вскрытия оболочки и дурупластики краниовертебрального перехода. Эффективность метода была выше, регресс симптомов достигнут у 70% больных. Некоторые авторы предлагали вскрывать оболочку на краниовертебральном уровне и не зашивать ее. Однако из-за большой частоты осложнений метод не применяют. С конца 90-х годов XX в. все чаще используют методику сочетания костной декомпрессии нижних отделов мозжечка с восстановлением ликворооттока в области краниовертебрального перехода путем коагуляции и сморщивания миндалин мозжечка, восстановлением ликворооттока из срединной апертуры IV желудочка, увеличения общего объема задней черепной ямки и/или краниовертебрального перехода путем дурупластики. Более чем у 84% больных при использовании метода достигнуто значительное клиническое улучшение.

Авторами детально описаны 6 типов anomalies Киари с анатомической точки зрения, клинические симптомы, методы хирургического лечения, применяемые в мире. Важно то, что авторы выделили два новых типа anomalies: anomalies Киари 0 и anomalies Киари 1,5, которые не введены в классификации, использованные в странах бывшего СССР, однако упоминаются в мировой литературе.

Авторы проанализировали результаты обследования и хирургического лечения 93 больных с различными видами anomalies Киари, находившихся под наблюдением и оперированных в 1995–2005 гг. в клинике. Используются различные методы диагностики патологии с детальной оценкой неврологического и соматического статуса до и после операции, степени смещения миндалин мозжечка до операции, что важно для прогнозирования результатов лечения. Из 93 больных anomalies Киари 0 отмечена у 5, anomalies Киари I — у 57, anomalies Киари 1,5 — у 16, anomalies Киари II — у 13, anomalies Киари III не была отмечена, anomalies Киари IV — отмечена у 2. В исследование не включали больных с посттравматической, постмиелитной, постишемической сирингомиелией, сирингомиелией, связанной с нарушением ликворооттока из IV желудочка. Anomalia Киари III — субокципитальное менингоэнцефалоцеле, которое, как правило, диагностируют в детском возрасте, не наблюдали. Контрольная МРТ выполнена в различные сроки (от 12 сут до 9 лет) после операции. Перед выпиской больных и в отдаленном периоде детально оценивали неврологические симптомы.

За период 1995–2005 гг. авторы последовательно использовали три различных варианта хирургической тактики. В 1995–1997 гг. хирургическое лечение применяли в основном по поводу сирингомиелии, осуществляли сиринго-субарахноидальное шунтирование, по поводу anomalies Киари хирургическую коррекцию не проводили. В 1998–1999 гг. применяли сиринго-субарахноидальное шунтирование в сочетании с декомпрессией костных структур краниовертебрального перехода (как правило, выполняли резекцию нижней части чешуи затылочной кости, ламинектомию C<sub>I</sub>–C<sub>II</sub> позвонков, миелотомию, сиринго-субарахноидальное шунтирование выполняли на уровне C<sub>II</sub>–C<sub>III</sub> позвонков, оболочку краниовертебрального перехода не вскрывали, дурупластику краниовертебрального перехода не выполняли. В 2000–2005 гг. выполняли оперативные вмешательства, предусматривавшие достижение трех целей в зависимости от типа anomalies Киари: 1) костную декомпрессию нижних отделов мозжечка, верхнешейного уровня; 2) восстановление ликворотока в области краниовертебрального перехода; 3) увеличение общего объема задней черепной ямки и/или краниовертебрального перехода путем дурупластики заплатой. В этот период интрамедуллярные кисты не вскрывали, их регресс наблюдали при повторной МРТ после операции. Конкретная реализация этих трех целей зависела от типа anomalies Киари. Изменение хирургической тактики в 1995–2005 гг. обусловлено необходимостью поиска путей улучшения клинических результатов и неудовлетворительными результатами контрольной МРТ после применения первого и второго вариантов хирургической тактики. Авторами описаны важные технические аспекты различных методов хирургического лечения anomalies Киари в зависимости от ее типа.

Сравнивая результат применения трех вариантов хирургической тактики за период наблюдений, авторы установили, что наиболее эффективной в устранении клинических и радиологических симптомов при всех видах аномалии Киари была хирургическая тактика, при которой оперативные вмешательства были направлены на декомпрессию нижних отделов мозжечка, увеличение общего объема задней черепной ямки и/или краниовертебрального перехода, восстановление ликворотока в области краниовертебрального перехода. Наиболее эффективно устраняли головную боль, синингомиелитические кисты, гидроцефалию, бульбарные симптомы. Диссоциированные нарушения чувствительности, атрофия мышц кистей, спинальные проводниковые симптомы корригировались существенно хуже. В далеко зашедших стадиях болезни они не изменялись после вмешательства. Операция способна лишь остановить их прогрессирование.

Таким образом, для правильного выбора хирургической тактики необходимо иметь полное представление о типах аномалии Киари, степени смещения структур ЗЧЯ в позвоночный канал. Для достижения наилучшего результата хирургическое вмешательство должно быть направлено на лечение аномалии Киари и предусматривать декомпрессию нижних отделов мозжечка, восстановление ликворотока в области краниовертебрального перехода, увеличение общего объема задней черепной ямки и/или краниовертебрального перехода, что убедительно доказано авторами работы.

*М.В.Хижняк, канд. мед. наук,  
зав. отделением эндоскопической и лазерной нейрохирургии  
Института нейрохирургии им. акад. А.П.Ромоданова АМН Украины*