

С.Н. Ларионов, В.А. Сороковиков, В.Э. Потапов

МАЛЬФОРМАЦИЯ КИАРИ I – СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

«Научный центр реконструктивной и восстановительной хирургии» СО РАМН (Иркутск)

В обзоре отражены современные представления о морфологии мальформации заднего мозга – Киари, тип I. Обсуждаются основные критерии интроскопической диагностики мальформации Киари первого типа и сочетанных аномалий развития краниовертебрального сочленения. Представлены теории патогенеза краниоцервикальных дисплазий заднего мозга и образования интрамедуллярных полостей. Определены критерии дифференциальной диагностики гидромиелии и сирингомиелии, а также современные методики хирургического лечения костных и невралгических дисплазий. Выявлены основные клинические особенности течения заболевания, проявляющегося мозаичной картиной страдания мозжечка, каудальной группы черепно-мозговых нервов, продолговатого мозга, полушарий головного и спинного мозга, дана характеристика наиболее часто встречающихся синдромов. Реконструкция анатомической соразмерности костных и невралгических структур краниоцервикального сочленения и восстановление циркуляции ЦСЖ через выходные отверстия IV желудочка гарантирует благоприятные результаты лечения. Своевременно и адекватно выполненная операция при патологии заднего мозга позволяет предотвратить развитие необратимых и малокурябельных морфофункциональных дефектов нервной системы.

Ключевые слова: мальформация Киари тип I, хирургическое лечение, сирингомиелия, менингеальный фиброз

CHIARI MALFORMATION – MODERN ASPECTS OF DIAGNOSTICS AND TREATMENT

S.N. Larionov, V.A. Sorokovikov, V.E. Potapov

Scientific Center of Reconstructive and Restorative Surgery SB RAMS, Irkutsk

The review presents modern ideas about morphology of afterbrain malformations – Chiari, type I. Main criteria of introspective diagnostics of Chiari malformation of type I and of combined anomalies of development of craniovertebral articulation are discussed. The theories of pathogenesis of craniocervical dysplasias of afterbrain and development of intramedullary cavities are presented. The criteria of differential diagnostics of hydromyelia and syringomyelia and also modern methods of surgical treatment of bone and neural dysplasias are determined. Main clinical features of the course of disease that appears in mosaic picture of cerebellum affection, caudal group of craniocerebral nerves, medulla, brain hemispheres and spine cord are revealed, the characteristics of the most frequent syndromes is given. The reconstruction of anatomic symmetry of cone and neural structures of craniocervical articular and restoration of circulation of cerebrospinal fluid through outcomes of the IV ventricle guarantees favorable results of treatment. Promptly and adequately performed operation at the pathology of afterbrain allows to prevent development of irreversible and low-curable morphofunctional defects of neural system.

Key words: Chiari I malformation, surgical treatment, syringomyelia, meningeal fibrosis

Аномалии osteo-неврального развития краниоцервикального сочленения, вошедшие в литературу под эпонимом «мальформация Киари», составляют один из сложных и разделов как взрослой, так и детской нейрохирургии [15, 21]. Этапы изучения патологии заднего мозга условно можно разделить на описательный, основанный на данных прозекторских исследований, и более современный, базирующийся на использовании в клинической практике методов интроскопии. Это позволило не только улучшить выявляемость ранее казавшихся редкими дисплазий нервной системы, но и на основании методов системной морфометрии дополнить познания об их происхождении, определить возможные меры профилактики, стандартизировать систему лечения [19, 30, 38, 42]. Клинический материал, накопленный исследователями различных специальностей в течение последних лет, нуждается не столь в обобщении, сколь в анализе для унификации воззрений нейрохирурга на мальформацию Киари первого типа.

Одним из первых исследователей, очертившим морфологию мальформации и предложившим концепцию ее происхождения, был профессор патологии Н. Chiari, имя которого сегодня чаще всего использу-

ется для обозначения различных типов врожденных и приобретенных аномалий osteo-неврального развития шейно-затылочной области.

Hans Chiari (1851–1916) родился в Вене в семье именитого гинеколога J.B.V.L. Chiari, описавшего галакторею и аменорею при аденоме гипофиза – синдром Chiari – Frommel [45], а его брат Ottokar Chiari известен как риноларинголог [35]. После окончания университета Н. Chiari работал ассистентом К. Rokitsky, но уже в 1882 году Chiari становится профессором патологии в Праге, а в 1906 году – в Страсбурге. Его первая работа, посвященная изменениям мозжечка и ствола мозга при гидроцефалии, опубликована в 1891 году («Concerning alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus»). И все же необходимо отметить, что более чем за 50 лет до этого Jean Cruveilhier (1791–1874) в своем двухтомном атласе иллюстрировал и описал немало примеров spina bifida и гидроцефалии. В одном из них он представил миеломенингоцеле в сочетании с диастематомиелией и грыжей мозжечка и продолговатого мозга в затылочное отверстие [45]. В 1883 году John Cleland (1835–1925) также отметил дистопию мозжечка и продолговатого мозга у младенца со спинномозговой

грыжей и гидроцефалией [18]. Позднее, в 1894 году, ученик Вирхова, Julius Arnold (1835–1915) опубликовал свои наблюдения изменений в мозжечке у новорожденных со *spina bifida*, а в 1907 году сотрудники его лаборатории Schwalbe и Gredig провели морфологические исследования нервной системы у 4 младенцев со спинномозговыми грыжами и предложили эпоним «мальформация Арнольда – Киари» [47]. Тем не менее, в современной научной литературе, как и в клинике, чаще используется термин мальформация Киари (МК), а с практической точки зрения особое значение имеют три из четырех описанных Chiari типов.

Морфологическим субстратом первого типа мальформации (МК I) является хроническая грыжа миндалин мозжечка, а иногда и продолговатого мозга в заднее спинальное субарахноидальное пространство. В редких случаях смещение миндалин может достигать дуг C_v или даже C_{vi} позвонков. Наряду с дистопией миндалин мозжечка при первом типе мальформации Киари иногда отмечается и небольшое каудальное смещение продолговатого мозга [17, 32]. Корешки каудальной группы черепно-мозговых нервов и верхних шейных сегментов спинного мозга имеют восходящее направление. Миндалины мозжечка тампонируют большую затылочную цистерну, как краниальный, так и спинальный ее отделы, обуславливая нарушение циркуляции ликвора из желудочковой системы в спинальное субарахноидальное пространство. Дистопия миндалин мозжечка в 10–15 % случаев сочетается с облитерацией отверстия Мажанди, а в 20–25 % – с закрытием его частично перфорированной мембраной, что существенно отягощает патологию каудального смещения заднего мозга. Нередко при МК I выявляются костные аномалии основания черепа и шейного отдела позвоночника – базилярная импрессия (18–33 %), платибазия (7–25 %), ассимиляция атланта с затылочной костью (5–31 %), *spina bifida* верхних шейных позвонков, синдром Клиппель – Фейля [21]. Длительное существование мозжечковой грыжи сопровождается реактивными изменениями в оболочках мозга. Рубцовые процессы в подоболочечных пространствах создают дополнительные препятствия циркуляции спинномозговой жидкости и иногда являются основным фактором, обуславливающим манифестацию заболевания [15].

В спинном мозге при МК I часто отмечается расширение центрального канала – гидромиелия [15, 42]. Разрушение эпендимы центрального канала и экспансия полости в серое вещество спинного, продолговатого и конечного мозга сочетается с развитием реактивного глиоза и гаустр – сирингомиелия, сирингобульбия, сирингоцефалия [1, 20, 42, 51].

Широкое использование методов диагностического изображения позволило изучить эпидемиологию мальформации и определить, что частота выявления МК тип I с клинически значимой неврологической симптоматикой при МРТ скрининге составляет от 0,56 до 0,77 % [26, 38]. Принимая во внимание, что в 70–90 % случаев МК тип I сочетается с сирингомиелией [39, 42], а у 80–90 % больных сирингомиелией выявляется МК тип I [24, 50], то,

вероятно, что частота мальформации в популяции составляет 3,3–8,2 случаев на 10000 населения с известной вариабельностью по географическим зонам. Несомненно, что выявление МК тип I при интроскопическом скрининге будет возрастать, поэтому обнаружение дистопии миндалин мозжечка у больных даже с незначительной неврологической симптоматикой требует дальнейшего изучения с целью уточнения стратегии и тактики лечения.

Как правило, заболевание проявляется в возрасте 15–25 (± 10) лет мозаичной картиной страдания мозжечка, каудальной группы черепно-мозговых нервов, продолговатого, полушарий головного и спинного мозга [2, 7, 10, 21, 30, 38, 51] и характеризуется следующими наиболее часто встречающимися синдромами:

1. Мозжечковый (флоккулонодулярный) синдром включает одно- и двустороннюю атаксию, дисметрию, интенционный тремор.

2. Своеобразие синдрома комплекса поражения ствола мозга (бульбарный синдром) обусловлено различным сочетанием признаков и симптомов страдания каудальной группы краниальных нервов, продолговатого и верхних сегментов шейного отдела спинного мозга.

3. Синдром центрального канала спинного мозга (интрамедуллярный), проявляется признаками и симптомами интрамедуллярного поражения спинного мозга и включает боль (часто «жгучего» характера), диссоциированные и заднестолбовые расстройства чувствительности, сегментарные амиотрофии.

4. Пароксизмы синдрома церебральной гипертензии характеризуются «кашлевой» головной болью, тошнотой и рвотой на высоте головных болей, а также сочетанием эпизодов цефалгии с головокружением.

5. Пирамидный синдром выражается симптомами и признаками регидности и/или спастики, гиперрефлексии, проводниковыми знаками, а иногда и перекрестного паралича.

Диагноз МК I требует интроскопической верификации, а до внедрения компьютерной и магнитно-резонансной томографии основывался на выявлении сочетанных костных аномалий и результатах инвазивной миелоцистренографии [44]. Впервые критерии МРТ диагностики МК тип I были определены в 1985 году Aboulezz et al., которые предложили рассматривать дистопию миндалин мозжечка более чем на 5 мм ниже большого затылочного отверстия как «очевидную патологию». A.J. Barkovich et al. [13] полагали, что смещение миндалин в позвоночный канал более 3 мм может быть использовано в качестве меры для подтверждения диагноза. Однако K. Furgu et al. [26] отметили, что у больных и с меньшей дистопией миндалин, но при наличии характерной клинической симптоматикой возможен диагноз МК I. В этих случаях с целью уточнения степени расстройств ликвороциркуляции целесообразно проведение фазово-контрастной *cine*-магнитно-резонансной томографии [22, 30, 37].

Возрастная зависимость степени дистопии отмечена D.J. Mikulis et al. [41], а в качестве критерия

диагноза МК I авторы предложили следующие величины: первая декада жизни – 6 мм ниже затылочного отверстия, вторая и третья декады – 5 мм и более, с четвертой по восьмую декаду – 4 мм и более. Расовое отличие в степени дистопии выявлено K. Furuuya et al. [26]: у японцев миндалины располагаются выше, чем у американцев и европейцев. Тем не менее многие авторы отмечали, что даже при смещении миндалин более чем на 5–10 мм ниже края затылочного отверстия почти у 30–40 % пациентов не выявляется клинической симптоматики [26, 38]. То есть несмотря на высокое значение современных методов диагностического изображения для выявления МК I, необходимо подчеркнуть, что данные интроскопии обязательно должны рассматриваться в контексте с клинической симптоматикой.

Использование системной морфометрии и изучение как объемных, так и линейных показателей, характеризующих статические и динамические параметры головного и спинного мозга в норме и патологии, позволило определить возможные причины происхождения мальформации Киари, установить характер сочетанной патологии [30, 38, 43]. Более того, наблюдение за пациентами с МК тип I в ряде случаев демонстрировало и самопроизвольное уменьшение дистопии миндалин мозжечка, что допустило предположить, что лежащая в основе мальформации остео-невральная диспропорция с течением времени может быть усугублена либо нивелирована. Подтверждением этих предположений служат волюметрические исследования задней черепной ямы у пациентов первых 15 лет жизни [48], демонстрирующие постепенное увеличение интракраниального объема, но с тенденцией к сегментации, особенно в следующие периоды жизни: 0–5 лет, 5–10 лет и 10–15 лет. Более того, исследования С.Н. Ларионова [6] также выявили возрастную зависимость уменьшения линейных и волюметрических параметров задней черепной ямы, нарастания диспропорции – объем задней ямы / объем мозга.

Данные волюметрии образований задней черепной ямы у больных с родовой травмой, ахондроплазией, синдромом Крузона, Аперта, Пайла и синингомиелией свидетельствуют о том, что в основе формирования МК тип I лежит диспропорция между аксиальными размерами невральных структур и задней черепной ямы. Очевидно, что хронические грыжи заднего и продолговатого мозга при краниальных дизостозах относятся к дизэмбриогенезам; возможно, они генетически детерминированы, в ряде случаев имеют наследственно-обусловленную природу, или же их происхождение может быть объяснено влиянием различных неблагоприятных факторов [19]. С другой стороны даже положение плода, его головы в родовых путях находит отражение в строении черепа. Изменения конфигурации черепа зависят от силы и оси давления на него в родах и нередко имеют характерные деформации [6, 16]. При всей этиологической гетерогенности патологии обуславливающей остео-невральную диспропорцию заднего мозга, очевидна и общность патогенеза. Ранний синостоз клиновидного, клиновидно-затылочного и

клиновидно-каменистого синхондрозов, приводит к укорочению основания черепа, изменению конфигурации задней черепной ямы и определяет прогрессивно нарастающую остео-невральную диспропорцию. Этим, в частности, и объясняется морфологическая схожесть хронических грыж заднего мозга при различных дискраниях.

Истоки хирургического лечения МК I восходят к первой половине XX века [46]. С тех пор нейрохирургия прошла тернистый путь развития, пережила периоды успехов и разочарований, обогатилась различными вариантами и методиками оперативных вмешательств. Как и в любом разделе нейрохирургии, касающейся патологии позвоночника, в хирургии шейно-затылочной области сформировались два направления. Хирурги ортопедической ориентированности в основу теоретических построений и практических рекомендаций ставят в основу лечения костную патологию и несостоятельность связочно-суставного аппарата [9, 10]. Отсюда практические рекомендации – трансоральная резекция зубовидного отростка эпистрофея и стабилизирующие операции на краниовертебральном переходе [8, 33] как универсальные средства лечения *краниовертебральных мальформаций* (cranium + vertebrae – термин, широко используемый в нейроортопедии).

Исходные положения теоретических воззрений и практических решений хирургической неврологии определяются в зависимости от характера и степени поражения структур головного и спинного мозга, выраженности остео-невральной диспропорции и расстройств циркуляции ЦСЖ через выходные отверстия IV желудочка [15, 37, 42, 51]. В соответствии с этим мировоззрением определяются диагностические и лечебные мероприятия, тактика и стратегия лечения больных с мальформациями *краниоцервикального сочленения* (cranium + cervical – термин, свидетельствующий о первостепенности патологии головного и шейного отдела спинного мозга).

Особая роль в становлении хирургии мальформации Киари первого типа принадлежит Джеймсу Гарднеру. Сформулированная им гидродинамическая теория патогенеза мальформации Арнольда – Киари и синингомиелии [27, 28] позволила по-новому взглянуть на механизмы происхождения заболевания и перспективы его хирургического лечения. Закономерным и логичным следствием воззрений на патогенез патологии «заднего мозга» (W.J. Gardner полагал, что формирование мальформации происходит на стадии трех мозговых пузырей, за счет нарушения перфорации крыши rhombencephalon) явилось внедрение нового типа оперативного вмешательства, а высказанное им предположение о том, что в природе мальформации Киари, кист задней черепной ямы и синингомиелии лежит нарушение оттока ликвора из IV желудочка и его пассаж через центральный канал спинного мозга, послужило основанием широкого применения этой операции для их лечения. В основе операции, предложенной Гарднером, лежит краниовертебральная декомпрессия с восстановлением путей оттока спинномозговой жидкости из IV желудочка и плом-

бирровкой кусочком мышцы входа в центральный канал на уровне задвижки [14, 21, 26].

Серия последующих исследований этиологии, патогенеза и хирургического лечения МК I и «сообщающейся сиригомиелии» проведена английским нейрохирургом Bernard Williams. Основу его теоретических воззрений составили работы по изучению циркуляции ЦСЖ на уровне цервикомедуллярного сочленения, которые позволили констатировать, что при МК I имеет место клапанный механизм расстройств ликвородинамики, обуславливающий «выталкивание» флюксоподулярного комплекса в шейно-затылочную воронку. Williams обратил внимание на некорректное использование термина «арахноидит», подчеркивая, что «менингеальный фиброз» – унифицированный термин отражающий неспецифические изменения в мозговых оболочках [5, 12]. Развитие рубцово-спаечного фиброза способствует хронизации болевого синдрома, ухудшает отдаленные результаты оперативного лечения [11]. По мере прогрессирования фиброза выраженность болевого синдрома нарастает.

Поиск путей снижения риска операции и улучшения результатов лечения мальформации Киари I в сочетании и без сиригомиелии обусловил ограничение объема вмешательств. Пролапс заднего мозга после краниовертебральной декомпрессии наиболее тяжелое и малокурабельное осложнение краниоцервикальной реконструкции [34]. Для предотвращения послеоперационной дислокации мозжечка и продолговатого мозга U. Batzdorf предложил ограничить резекцию чешуи затылочной кости, в рамках 3 × 3 см [31]. Вскрытие твердой мозговой оболочки производится Y- или T-образным разрезом [14, 51], однако с целью профилактики пролапса мозга в костнодуральный дефект наиболее целесообразно использование вертикального разреза по средней линии [15]. Кроме того, костнодуральная декомпрессия выполняется без вскрытия арахноидальной оболочки [14, 42] либо с рассечением лишь поверхностного листка твердой мозговой оболочки.

При блокаде отверстия Мажанди эктопированными миндалинами мозжечка их субпиальная резекция позволяет обеспечить беспрепятственный отток ликвора из IV желудочка в большую затылочную цистерну [14, 15, 51]. В случаях ограниченной возможности резекции миндалин (выраженный спаечный процесс между миндалинами мозжечка продолговатым и спинным мозгом, опасность кровотечения) используется трансводопроводное шунтирование III желудочка в шейное субарахноидальное пространство спинного мозга, что позволило исключить IV желудочек из ликворциркуляции [14, 51].

При выявлении гидроцефалии, особенно при увеличении желудочковых индексов выше 100 %, выполняются шунтирующие операции (вентрикулоперитонеостомия или вентрикулоатриостомия), а в последние годы – не менее популярная эндоскопическая вентрикулоцистостомия [23]

И все же до настоящего времени нет единого взгляда на показания, объем вмешательства как при патологии заднего мозга, так на интрамедуллярной

полости [40]. Ряд авторов полагает, что выявление кисты в верхних шейных сегментах спинного мозга является основанием для ее дренирования посредством сириготомии или сиригостомии [14, 15], чрезкожной баллоной миелотомии [36], терминальной вентрикулостомии [29] или даже лигирования рено-спинальных вен [25].

Успехи экспериментальной и клинической нейробиологии последних лет повлекли за собой становление и развитие новой области восстановительной нейрохирургии – нейротрансплантологии. Однако результаты использования трансплантации эмбриональной нервной ткани в реконструктивной хирургии пороков развития головного и спинного мозга единичные и носят предварительный характер [4, 49].

В то же время внедрение в клиническую практику методов диагностического изображения позволило ряду авторов рекомендовать выполнение вентральной декомпрессии, особенно при переднем сдавлении ствола мозга зубовидным отростком эпистрофея [21, 33]. И все же трансоральная резекция зубовидного отростка не у всех больных позволяет разрешить патологическую ситуацию, связанную с нарушением циркуляции ЦСЖ через выходные отверстия IV желудочка, и требует в последующем выполнения задней костнодуральной краниовертебральной декомпрессии [39]. Более того, трансоральная резекция зубовидного отростка сопряжена со значительным риском инфицирования и, несмотря на применение современных методов анестезиологического обеспечения операции и микрохирургии, имеет достаточно высокий процент осложнений и неблагоприятных исходов. В последние годы большинство нейрохирургов, имеющих опыт оперативного лечения больных с пороками развития краниоцервикального сочленения, ограничивают показания для вентральной декомпрессии, полагая, что трансоральная резекция зубовидного отростка и кливуса показаны 1–2 из 100 больных с МК тип I [14, 42, 51].

Таким образом, в последние три десятилетия можно проследить ярко выраженную тенденцию активизации хирургического лечения мальформации Киари. Реконструкция анатомической соразмерности между костными и невральными структурами краниоцервикального сочленения и восстановление циркуляции ЦСЖ через выходные отверстия IV желудочка в 90 % случаев гарантирует хорошие результаты лечения. Своевременно и адекватно выполненная операция при патологии заднего мозга позволяет предотвратить развитие необратимых и малокурабельных морфофункциональных дефектов нервной системы [3, 4, 14, 21, 34, 39, 48].

ЛИТЕРАТУРА

1. Благодатский М.Д., Ларионов С.Н., Манохин П.А., Солодун Ю.В. О реактивно-воспалительных и дегенеративно-дистрофических изменениях в нервной системе при экспериментальной сиригомиелии // Арх. патол. – 1990. – № 12. – С. 46–50.
2. Благодатский М.Д., Ларионов С.Н., Шантуров В.А. О клинических вариантах аномалии Арноль-

да-Киари у взрослых // Ж. неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 1991. – № 6. – С. 73–77.

3. Благодатский М.Д., Ларионов С.Н., Шантуров В.А. Результаты лечения прогрессирующих форм сирингомиелии // Вопр. нейрохир. – 1993. – № 2. – С. 8–10.

4. Благодатский М.Д., Суфианов А.А., Ларионов С.Н. и др. Трансплантация эмбриональной нервной ткани при сирингомиелии: первый клинический опыт // Вопр. нейрохир. – 1994. – № 3. – С. 27–29.

5. Коршунова Е.Ю., Дмитриева Л.А., Сороковиков В.А., Кошкарева З.В. и др. Цитокиновый профиль у больных с рубцово-спаечными эпидуритами // Неврологический вестник (Журнал им. В.М. Бехтерева). – 2009. – Т. XXLI, № 2. – С. 29–33.

6. Ларионов С.Н. Диагностика и хирургическое лечение остео-невральных пороков развития краниоцервикального сочленения: автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – СПб., 2001. – 38 с.

7. Лобзин В.С., Полякова Л.А., Сидорова Т.Г., Голимбиевская Т.А. Неврологические синдромы при краниовертебральных дисплазиях // Журн. невропатол. и психиатр. – 1988. – № 9. – С. 12–16.

8. Пастор Э., Пицко П., Гадор И., Цирьяк Ш. Трансоральный доступ в нейрохирургической практике // Вопр. нейрохир. – 1989. – № 2. – С. 35–38.

9. Сороковиков В.А. Формирование синдрома нестабильности позвоночно-двигательного сегмента и патогенетические способы его коррекции: автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – Иркутск, 2005. – 38 с.

10. Сороковиков В.А., Негреева М.Б., Горбунов А.В. Биомеханические особенности стояния и ходьбы у пациентов с патологией поясничного отдела позвоночника // Бюл. ВСНЦ СО РАМН. – 2001. – № 5. – С. 172–177.

11. Скляренко О.В., Сороковиков В.А. Рубцово-спаечный эпидурит в поясничном отделе позвоночника (клиника и лечение) // Бюл. ВСНЦ СО РАМН. – 2007. – № 5. – С. 162–163.

12. Эрдынеев К.Ц., Сороковиков В.А., Ларионов С.Н. Послеоперационный рубцово-спаечный эпидурит (обзор литературы) // Бюл. ВСНЦ СО РАМН. – 2011. – № 1. – С. 243–246.

13. Barkovich A.J., Wippold F.J., Sherman J.L. et al. Significance of cerebellar tonsillar position on MR // AJNR. – 1986. – Vol. 7. – P. 795–799.

14. Batzdorf U., McArthur D.L., Bentson J.R. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients // J. Neurosurg. – 2013. – Vol. 118. – P. 232–242.

15. Blagodatsky M.D., Larionov S.N., Alexandrov Y.A., Velm A.I. Surgical treatment of Chiari I malformation with or without syringomyelia // Acta Neurochir. (Wien). – 1999. – Vol. 141. – P. 963–968.

16. Bridges S.J., Chambers T.L., Pople I.K. Plagiocephaly and head binding // Arch Dis. Child. – 2002. – Vol. 86. – P. 144–145.

17. Cama A., Tortori-Donati P., Piatelli G.L. et al. Chiari complex in children – neuroradiological diagnosis, neurosurgical treatment and proposal of a new classification (312 cases) // Eur. J. Pediatr. Surg. – 1995. – Vol. 5 (Suppl. 1). – P. 35–38.

18. Carmel P.W., Markesbery W.R. Early descriptions of the Arnold – Chiari malformations // J. Neurosurg. – 1972. – Vol. 37. – P. 543–547.

19. Cinalli G., Spennato P., Sainte-Rose C. et al. Chiari malformation in craniosynostosis // Child's Nervous System. – 2005. – Vol. 21. – P. 889–901.

20. Clarke E., Stoodley M., Bilston L. et al. Changes in temporal flow characteristics of CSF in Chiari malformation Type I with and without syringomyelia: implications for theory of syrinx development // J. Neurosurg. – 2013. – Vol. 118. – P. 1135–1140.

21. Dyste G.N., Menezes A.H., VanGilder J.C. Symptomatic Chiari malformations // J. Neurosurg. – 1989. – Vol. 71. – P. 159–168.

22. Enzmann D.R. Imaging of syringomyelia // Batzdorf U. (ed.) Syringomyelia. Current concepts in diagnosis and treatment. – Baltimore: Williams & Wilkins, 1991. – P. 116–139.

23. Erahin Y., Gökçay A. Acquired Chiari I malformation changes postendoscopic third ventriculostomy // Pediatric Neurosurgery. – 2002. – Vol. 36. – P. 54.

24. Foster J.B. Neurology of syringomyelia. // Batzdorf (ed.) Syringomyelia. Current concepts in diagnosis and treatment. – Baltimore: Williams & Wilkins, 1991. – P. 91–115.

25. Frantz P., Jardin A., Aboulker J., Kuss R. Responsibility de la veine renale gauche et de la veine cave inferieur dans certains cas de myelites et de syringomyelia. Interet de la ligature du tronc veneux reno-rachidien. A propos de trente cas // Ann. Urol. Paris. – 1986. – Vol. 20. – P. 137–141.

26. Furuya K., Sano K., Segawa H. et al. Symptomatic tonsillar ectopia // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. – 1998. – Vol. 64. – P. 221–226.

27. Gardner W.J. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. – 1965. – Vol. 28. – P. 247–259.

28. Gardner W.J., McMurry F.G. “Non-communicating” syringomyelia: a non-existent entity // Surg. Neurol. – 1976. – Vol. 6. – P. 251–256.

29. Gardner W.J., Bell H.S., Poolos P.N. et al. Terminal ventriculostomy for syringomyelia // J. Neurosurg. – 1977. – Vol. 46. – P. 609–617.

30. Hofmann E., Warmuth-Metz M., Bendszus M., Solymosi L. Phase-contrast MR imaging of the cervical CSF and spinal cord: volumetric motion analysis in patients with Chiari I malformation // AJNR. – 2000. – Vol. 21 (January). – P. 151–158.

31. Holly L.T., Batzdorf U. Management of cerebellar ptosis following craniovertebral decompression for Chiari I malformation // J. Neurosurg. – 2001. – Vol. 94. – P. 21–26.

32. Ishikawa M., Kikuchi H., Fujisawa I., Yonekawa Y. Tonsillar herniation on magnetic resonance imaging // Neurosurgery. – 1988. – Vol. 22. – P. 77–81.

33. Jain V.K., Behari S., Banerji D. et al. Transoral decompression for craniovertebral osseous anomalies: perioperative management dilemmas // Neurology India. – 1999. – Vol. 47. – P. 38–47.

34. Klekamp J. Neurological deterioration after foramen magnum decompression for Chiari malformation

Type I: old or new pathology? // J. Neurosurg. Pediatrics. – 2012. – Vol. 10. – P. 538–547.

35. Koehler P.J. Chiari's description of cerebellar ectopy (1891) // J. Neurosurg. – 1991. – Vol. 75. – P. 823–826.

36. McConell J.R., Mawk J.R., Kendal J.D. Percutaneous balloon myelotomy for treatment of hydromyelia // AJNR. – 1988. – Vol. 9. – P. 875–977.

37. McGirt M.J., Nimjee S.M., Fuchs H.E. et al. Relationship of cine phase-contrast magnetic resonance imaging with outcome after decompression for Chiari I malformations // Neurosurgery. – 2006. – Vol. 59. – P. 140–146.

38. Meadows J., Kraut M., Guarnieri M. et al. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging // J. Neurosurg. – 2000. – Vol. 92. – P. 920–926.

39. Menezes A.H. Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): data base analysis // Pediatr. Neurosurg. – 1995. – Vol. 23. – P. 260–269.

40. Miele W.R., Schirmer C.M., Yao K.C. Spontaneous resolution of a Chiari malformation Type I and syrinx after supratentorial craniotomy for excision of a cavernous malformation // J. Neurosurg. – 2012. – Vol. 116. – P. 1054–1059.

41. Mikulis D.J., Diaz O., Eglin T.K., Sanchez R. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report // Radiology. – 1992. – Vol. 183. – P. 725–728.

42. Milhorat T.H., Chou M.W., Trindal E.M. Chiari I malformation refined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients // Neurosurgery. – 1999. – Vol. 44. – P. 1005–1017.

43. Nishikawa M., Sakamoto H., Hakuba A. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa // J. Neurosurg. – 1997. – Vol. 86. – P. 40–47.

44. O'Connor S., du Boulay G., Logue V. The normal position of the cerebellar tonsils as demonstrated by myelography // J. Neurosurg. – 1973. – Vol. 39. – P. 388–389.

45. Pearce J.M.S. Arnold Chiari, or "Cruveilhier Cleland Chiari" malformation // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. – 2000. – Vol. 68. – P. 247–259.

46. Russel D.S., Donald C. The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida // Brain. – 1935. – Vol. 58. – P. 203–215.

47. Sarnat H.B. 1991 Embryology and dysgenesis of the posterior fossa. Batzdorf (ed.) Syringomyelia. Current concepts in diagnosis and treatment. – Baltimore: Williams & Wilkins, 1991. – P. 35–58.

48. Sgouros S., Kountouri M., Natarajan K. Posterior fossa volume in children with Chiari malformation type I // J. Neurosurg. (2 Suppl Pediatrics). – 2006. – Vol. 105. – P. 101–106.

49. Thompson F.J., Reier P.J., Uthman B. et al. Neurophysiological assessment of the feasibility and safety of neural tissue transplantation in patients with syringomyelia // J. Neurotrauma. – 2001. – Vol. 18. – P. 931–945.

50. Vinters H.V. Neuropathology of syringomyelia // Batzdorf (ed.) Syringomyelia. Current concepts in diagnosis and treatment. – Baltimore: Williams & Wilkins, 1991. – P. 35–58.

51. Williams B. Pathogenesis of syringomyelia // Batzdorf (ed.) Syringomyelia. Current concepts in diagnosis and treatment. – Baltimore: Williams & Wilkins, 1991. – P. 59–90.

Сведения об авторах

Ларионов Сергей Николаевич – доктор медицинских наук, заведующий лабораторией нейрохирургии ФГБУ «Научный центр реконструктивной и восстановительной хирургии» СО РАМН (664003, г. Иркутск, ул. Борцов Революции 1; e-mail: snlar@mail.ru)

Сорокиков Владимир Алексеевич – доктор медицинских наук, профессор, заместитель директора по научной работе ФГБУ «Научный центр реконструктивной и восстановительной хирургии» СО РАМН

Потапов Виталий Энгельсович – кандидат медицинских наук, заведующий нейрохирургическим отделением ФГБУ «Научный центр реконструктивной и восстановительной хирургии» СО РАМН