

РОССИЙСКИЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ  
НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ ИМ. ПРОФ. А.Л. ПОЛЕНОВА –  
ФИЛИАЛ ФГБУ "СЕВЕРО-ЗАПАДНЫЙ ФЕДЕРАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ИМ. В.А. АЛМАЗОВА» МИНИСТЕРСТВА  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

ИВАНОВ  
АРКАДИЙ АЛЕКСАНДРОВИЧ

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ  
МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ I ТИПА В РАЗНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУППАХ

14.00.18 – нейрохирургия

ДИССЕРТАЦИЯ  
на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:  
доктор медицинских наук, профессор  
Воронов Виктор Григорьевич

Научный консультант:  
доктор медицинских наук, профессор  
Фомин Николай Федорович

Санкт-Петербург

2016

## ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ .....	4
ВВЕДЕНИЕ .....	6
ГЛАВА 1. СВЕДЕНИЯ О ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ I ТИПА НА СОВРЕМЕННОМ ЭТАПЕ ИЗУЧЕНИЯ ПРОБЛЕМЫ (ПО ДАННЫМ НАУЧНЫХ ИСТОЧНИКОВ .....	14
ГЛАВА. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ .....	44
2.1 Общая характеристика материала .....	44
2.2 Клинико-неврологическое обследование .....	47
2.3 Офтальмологическое исследование .....	50
2.4 Оториноларингологическое исследование .....	51
2.5 Дополнительные методы исследования .....	51
2.5.1 Магнитно-резонансная томография головного мозга с захватом краниовертебральной области .....	53
2.5.2 Магнитно-резонансная томография спинного мозга .....	55
2.5.3 Фазоконтрастная магнитно-резонансная томография (ФКМРТ) с кардиосинхронизацией .....	56
2.5.4 Спиральная компьютерная томография (СКТ) .....	56
2.5.5 Спиральная КТ-ангиография .....	58
2.5.6 Краниография .....	59
2.5.7 Акустические вызванные слуховые потенциалы (АСВП) .....	59
2.5.8 Электроэнцефалография .....	62
2.5.9 Транскраниальная доплерография .....	62
2.6 Оперативное лечение .....	63

2.6.1 Объем оперативного вмешательства . . . . .	63
2.6.2 Ближайшие результаты оперативного лечения. . . . .	64
2.6.3 Осложнения оперативного лечения . . . . .	64
2.7 Лабораторные методы исследования . . . . .	64
2.8 Статистическая обработка полученных данных . . . . .	65
<b>ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ У ПАЦИЕНТОВ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ I ТИПА . . . . .</b>	<b>66</b>
<b>ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗА ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ I ТИПА . . . . .</b>	<b>86</b>
<b>ГЛАВА 5. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ I ТИПА . . . . .</b>	<b>115</b>
5.1 Показания к хирургическому вмешательству . . . . .	115
5.2 Объем оперативного вмешательства . . . . .	116
5.3 Оценка ближайших клинических результатов хирургического лечения мальформации Киари I типа . . . . .	132
5.4 Осложнения оперативного лечения . . . . .	147
<b>ЗАКЛЮЧЕНИЕ . . . . .</b>	<b>148</b>
<b>ВЫВОДЫ . . . . .</b>	<b>158</b>
<b>ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ . . . . .</b>	<b>160</b>
<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ . . . . .</b>	<b>161</b>
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ . . . . .</b>	<b>181</b>

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АВСП – акустические вызванные стволовые потенциалы
- Ап – аксиальная плоскость
- БЗО – большое затылочное отверстие
- ВББ – вертебробазилярный бассейн
- ГГС – гипертензионно-гидроцефальный синдром
- ГЭБ – гематоэнцефалический барьер
- ДВ МРТ - диффузионно-взвешенная магнитно-резонансная томография
- ДНК – дезоксирибонуклеиновая кислота
- ДНТ – дефект нервной трубки
- ЗНМА – задняя нижняя мозжечковая артерия
- ЗЧЯ – задняя черепная ямка
- ИП – импульсная последовательность
- КВО - краниовертебральная область
- КГ – краниография
- ЛСК – линейная скорость кровотока
- МАК – мальформация Арнольда–Киари
- МГ – миелография
- МК – мальформация Киари
- МК 0 - мальформация Киари 0 типа
- МК 1.5 - мальформация Киари 1,5 типа
- МКI – мальформация Киари I типа
- МКII – мальформация Киари II типа
- МР – мультипланарная реконструкция
- МР-АГ – магнитно-резонансная ангиография
- МР-ЛД – магнитно-резонансное исследование ликвородинамики
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография
- МСКТ-АГ – мультиспиральная компьютерная ангиография

МТГФР – метилентетрагидрофалатредуктаза

ОА – основная артерия

ОФЭКТ – однофотонная эмиссионная компьютерная томография

ПА – позвоночная артерия

ПМГ – пневмомиеелография

ПЭТ – позитронно-эмиссионная компьютерная томография

СГ - спондилография

СДВГ – синдром дефицита внимания и гиперактивности

СКТ – спиральная компьютерная томография

СМ – сирингомиелия

СМЖ – спинномозговая жидкость

ССВП – соматосенсорные вызванные потенциалы

ТКДГ – транскраниальная доплерография

УЗДГ - ультразвуковая доплерография сосудов

ЭЭГ – электроэнцефалография

## ВВЕДЕНИЕ

### ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

#### Актуальность темы исследования

Мальформация Киари (МК) I типа представляет собой порок развития первичной нервной трубки, возникающий на ранних этапах эмбриогенеза ЦНС. Особенность данного порока развития состоит в том, что в патологический процесс вовлекаются такие анатомические структуры, как костные образования и суставно-связочный аппарат краниовертебральной области (КВО), задние нижние мозжечковые артерии и их ветви (ЗНМА), подзатылочные вены, ствол мозга, каудальная группа черепных нервов, верхние сегменты спинного мозга и миндалины мозжечка (Воронов В.Г., 2001; Махмудов У.Б., 2001; Хачатрян В.А. с соавт., 2009; Гуца А.О. с соавт., 2010).

Первое научное описание мальформации заднего мозга сделано в 1891 г. и принадлежит профессору патологии пражского университета Hans Chiari (1851–1916). В эпоху нейровизуализационных методов исследования ЦНС диагноз «мальформация I типа» встречается все чаще. Данная мальформация распространена в популяции от 0,5 – до 3,5% случаев (Cavender R. et al., 2001). Частота встречаемости МК в РФ, составляет 33 – 82 случая на 100000 населения (Благодатский М. Д., Ларионов С. Н. с соавт., 1995).

МК I типа может клинически проявиться в любом возрасте человека. В основе формирования МК I типа лежит диспропорция между объемом невральных образований и вместимостью задней черепной ямки (ЗЧЯ) (Можаев С.В. с соавт. 2007, Sandier A., 1997, Moskowitz A., 2001, Noudel R., 2009).

До настоящего времени все ещё высказываются предположения о морфологических различиях краниовертебрального перехода у больных с изолированной МК I типа. В 20-56% МК I типа может сопровождаться развитием синингомиелии (Elster A. et al., 1992; Tubbs R. et al., 2004). Патогенез МК сложен и до конца еще не уточнен (Можаев С.В. с соавт. 2006, Севостьянов Д.В., 2011).

В последние годы все большее внимание уделяется принципам доказательности во всех областях медицинской практики. Сложность диагностики данной патологии заключается в том, что до настоящего времени не принят единый подход к оценке «нормы» уровня расположения миндалин мозжечка по отношению к краю большого затылочного отверстия. Неоднозначность в определении «нормы» обусловлена недостаточным анализом вариабельности топографо-анатомического отношения ствола головного мозга, сосудов и костных структур КВО с позиций прижизненной анатомии краниовертебрального стыка по данным МРТ, а также корреляционным анализом клинического проявления МК I типа с результатами МРТ-исследований. (Tubbs R.S. et al., 2003)

Одной из возможных причин отсутствия единого мнения о показаниях, способах лечения и оценке его результатов является тот факт, что степень дистопии миндалин мозжечка не всегда коррелирует с выраженностью неврологической симптоматики, а в значительной части случаев (до 30%) МК I типа протекает без клинических проявлений и является случайной находкой, выявленной при проведении МРТ исследования (Крупина Н.Е., 2003, Meadows J. et al., 2000). Это обуславливает сложность выработки единого подхода к определению показаний к хирургическому лечению больных с МК I типа (Krieger M.D., 1999, Guo F., 2007).

Диапазон методов хирургического лечения больных с МК I типа представлен более чем 20 разновидностями оперативных методик (Можаев С.В. с соавт., 2009, Реутов А.А., 2012, Di X., 2009).

Стандартного подхода к лечению МК I типа до настоящего времени не существует. Большинство нейрохирургов, опираясь на разноречивые данные литературы и собственный опыт, «подстраивают» хирургическую тактику под пациента в зависимости от таких факторов, как степень эктопии миндалин мозжечка, наличие сирингомиелии (Milhorat T.H., Bolognese P.A., 2003). Также часто не учитываются индивидуальные топографо-анатомические особенности краниовертебральной области.

Таким образом, на основании выше сказанного основными причинами сложности определения показаний к оперативному лечению МК I типа является недостаточная изученность клинических проявлений данной патологии в разных возрастных группах и отсутствие единого подхода к оптимальному комплексу диагностических мероприятий.

#### Степень разработанности темы исследования

В настоящее время общепризнано, что большинство опубликованных исследований затрагивают ту группу пациентов с МК I типа, у которых наступили уже существенные нарушения ликвородинамики, требующие оперативного лечения на уровне КВО.

Однако, эти исследования либо не дают представления о естественном развитии данного заболевания, либо затрагивают небольшое число наблюдений, в результате чего трудно делать достоверные выводы.

В отечественной литературе нам не встретились научные работы, которые посвящены особенностям клинического проявления МКI типа в зависимости от возрастных групп пациентов, а также результатов хирургического лечения МК I типа с уточнением показаний и объема операции, предпочтительности того или иного вида операции, ближайших послеоперационных осложнений.

Всё выше изложенное явилось основанием к выбору темы данного диссертационного исследования.

#### Цель исследования

Изучить особенности клинических проявлений, диагностики и хирургического лечения больных с мальформацией Киари I типа взрослого и подросткового возраста для совершенствования тактики лечения и повышения его эффективности.

### Задачи исследования

1. Уточнить особенности неврологической симптоматики у больных с мальформацией Киари I типа в зависимости от возраста и времени появления клиники заболевания.

2. Выбрать адекватный диагностический комплекс для пациентов с мальформацией Киари I типа, позволяющий обосновать необходимость проведения оперативного лечения.

3. Разработать дифференцированный подход к хирургическому лечению мальформации Киари I типа у взрослых пациентов и у больных подросткового возраста

4. Оценить эффективность хирургического лечения и провести анализ осложнений в ближайшем послеоперационном периоде у пациентов с мальформацией Киари I типа в разных возрастных группах.

### Научная новизна исследования

В ходе исследования проведен сравнительный анализ клинического проявления мальформации Киари I типа у взрослых пациентов и у больных подросткового возраста, что позволило выявить особенности превалирования ведущих неврологических синдромов.

Уточнено значение таких дополнительных методов исследования как, акустических вызванных слуховых потенциалов и МР-ликвородинамики в комплексной диагностике мальформации Киари I типа.

Впервые проведен сравнительный анализ результативности оперативного лечения мальформации Киари I типа у взрослых пациентов и у больных подросткового возраста.

### Теоретическая и практическая значимость исследования

Доказано, что в случаях клинических проявлений порока развития как заболевания, оно приобретает прогрессивный характер течения, требующий выявления основных диагностических критериев для решения вопроса об

оперативном лечении пациентов с мальформацией Киари I типа. На основе проведенных исследований изучены и выделены особенности клинических проявлений этого заболевания в подростковом возрасте (от 10 до 18 лет) и у взрослых пациентов (от 19 до 65 лет). Уточнены клиничко-неврологические признаки определяющие необходимость оперативного лечения пациентов с мальформацией Киари I типа. Уточнены клиничко-неврологические признаки, определяющие необходимость оперативного лечения пациентов с МК- типа. Полученные данные позволяют считать, что магнитная резонансная томография, магнитная резонансная томография с анализом скорости протекания ликвора на уровне краниовертебрального стыка и акустические вызванные слуховые потенциалы при диагностике данной патологии должны использоваться как адекватный минимальный диагностический комплекс, обуславливающий определение показаний к оперативному лечению МК I типа. Предложен обоснованный объем операции у подростков и взрослых пациентов. Сформулированы основные практические рекомендации.

#### Методология и методы исследования

Методология исследования базируется на теоретических и практических сведениях отечественной и зарубежной нейрохирургии, неврологии и включает основные приципы нозологической дигностики врожденных пороков развития краниовертебральной области (КВО). Всем пациентам проведены клиничко-неврологическое, нейровизуализационные, электрофизиологические, лучевые и лабораторные методы исследования.

Объект исследования – пациенты с мальформацией Киари I типа

Предмет исследования – клинические, инструментальные и хирургические маркеры мальформаииции Киари I типа.

Работа выполнена в соответствии с принципами доказательной медицины с использованием основных критериев распределения пациентов, а также современных клиничко-диагностических методов исследования и обработки научных данных.

### Основные положения, выносимые на защиту

1. Клиническая картина мальформации Киари I типа в значительной степени зависит от возраста. В группе взрослых больных доминируют бульбарный (или его элементы), мозжечковый, сирингомиелитический и пирамидный синдромы, а в группе пациентов подросткового возраста – гипертензионный синдром.

2. На современном этапе развития лучевой и электрофизиологической диагностики, минимальным адекватным комплексом обследования пациентов с мальформацией Киари I типа, позволяющим обосновать проведение оперативного лечения являются результаты клиничко-неврологического осмотра, МРТ головного мозга с захватом краниовертебральной области, исследование акустических вызванных стволовых потенциалов, данные МР-ликвородинамики на уровне КВО.

3. Подзатылочная краниоэктомия с пересечением «циркулярной связки» без вскрытия твердой мозговой оболочки в группе больных подросткового возраста является наиболее безопасным и эффективным методом хирургического лечения МК I типа.

4. Риск осложнений в ближайшем послеоперационном периоде возрастает у больных, которым производится вскрытие твердой мозговой оболочки и манипуляции с миндалинами мозжечка.

Степень достоверности и апробация результатов исследования Степень достоверности полученных результатов определяется выборкой, высокоточными современными дополнительными методами исследования, адекватными статистическими методами анализа полученных данных.

Основные положения диссертации доложены на: Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения» (2007, 2008, 2009, 2010, 2011, 2012, 2013, 2014, 2015 гг.); VI съезде нейрохирургов Украины (Днепропетровск,

27–30 июня 2008 г.); Невском радиологическом Форуме «Новые горизонты» (Россия, 7–10 апреля 2007 г.); научной конференции «От лучей Рентгена – к инновациям XXI века: 90 лет со дня основания первого в мире Рентгенорадиологического института (Российского научного центра радиологии и хирургических технологий)» (8–10 октября 2008 г.); V съезде нейрохирургов России (Уфа, 2009 г.), III Всероссийской конференция по детской нейрохирургии (Казань, 8-10 июня 2011 года).

Личное участие автора в получении результатов Тема и план диссертации, её основные идеи и содержание разработаны совместно с научным руководителем и консультантом на основе многолетних целенаправленных исследований

Автором лично проведен поиск и анализ 188 литературных источников (36 отечественных и 152 иностранных) о мальформации Киари, разработана формализованная карта для анализа клинических сведений о проявлении мальформации Киари I типа на основе 102 историй болезни, выполнен анализ клинических данных у 102 больных. Проведен анализ диагностических данных, полученных при проведении МРТ, АВСП, МР-ликвородинамики и МСКТ-АГ. По данным МР-ангиографии и МСКТ-ангиографии изучены варианты расположения ЗНМА при мальформации Киари I типа. Предложена схема обследования больных с мальформацией Киари I типа для обоснования оперативного лечения. Автор лично принял участие в хирургическом лечении 33 пациентов с мальформацией Киари I типа. Автором проведен анализ и интерпретация результатов, формулировка выводов, практических рекомендаций, самостоятельно написан текст диссертации и автореферата, подготовлены слайды для апробации и защиты Автор участвовал в написании 1 монографии и 16 научных работ.

Внедрение результатов работы в практику. Результаты исследования внедрены в учебный процесс кафедры нейрохирургии Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова.

### Публикации.

По теме диссертации опубликовано 17 научных работ. Из них 5 в журналах, рекомендованных Перечнем ВАК РФ, 1 монография в соавторстве, 10 - в сборниках конференций. Научные публикации достаточно полно отражают содержание диссертации и автореферата. В научных работах отражены особенности патогенеза, клиники, диагностики и оперативного лечения МК I типа у взрослых и подростков, а также ближайшие клинические результаты лечения.

Материал исследования Проведен анализ клинических проявлений, результатов дополнительных методов исследования, характера и результатов оперативного лечения 102 пациентов с мальформацией Киари первого типа.

### Структура и объем диссертации

Диссертационная работа изложена на 213 страницах машинописного текста и состоит из введения, пяти глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы, включающего 189 (37 отечественных и 152 иностранных) авторов, приложений. Работа содержит 42 таблицы и иллюстрирована 48 рисунками.

ГЛАВА 1. СВЕДЕНИЯ О ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ МАЛЬФОРМАЦИИ  
КИАРИ I ТИПА НА СОВРЕМЕННОМ ЭТАПЕ ИЗУЧЕНИЯ ПРОБЛЕМЫ  
(по данным научных источников)

Мальформации Киари (МК) являются пороками развития ромбовидного мозга и характеризуются его каудальным смещением ниже уровня плоскости большого затылочного отверстия (БЗО), что сопровождается нарушениями ликвородинамики на краниовертебральном уровне и гемодинамики в вертебробазиллярном бассейне (ВББ). У больных с МК отмечаются гидроцефалия, синингомиелия (СМ), деформации варолиева моста и среднего мозга, миелодисплазии (Воронов В.Г., 2002; Воронов В.Г. с соавт., 2008, 2010; Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., 2002; Крупина Н.Е., 2003; Воронов В.Г. с соавт., 2008; Феоктистов Д.Б., Крупина Н.Е. с соавт., 2008; Суворкина П.Н., 2010; Потемкина Е.Г., 2011; Tubbs R.S., Oakes W.J., 2013).

В настоящее время определенную сложность представляет подход к классификации МК (Воронов В.Г., Зябров А.А., Иванов А.А. с соавт., 2010). Несомненно, классификация пороков развития ромбовидного мозга, предложенная в работах Н. Chiari, остается и в настоящее время общепринятой, хотя позднее стали выделять промежуточные формы патологии (Крупина Н.Е., 2003; Воронов В.Г., Зябров А.А., 2010; Реутов А.А., 2012; Tubbs R.S., Oakes W.J., 2013).

Как известно, Н. Chiari в 1896 впервые классифицировал мальформации ромбовидного мозга, выделив следующие типы: I тип – представляет собой каудальное смещение миндалин мозжечка ниже уровня БЗО; II тип – это каудальное смещение червя мозжечка, четвертого желудочка и нижних отделов ствола мозга ниже уровня большого затылочного отверстия (обычно сочетается с миелодисплазией); III тип – каудальное смещение мозжечка и продолговатого мозга в верхнее цервикальное менингоцеле; IV тип – церебеллярная гипоплазия не является типом церебеллярной грыжи.

МК III и IV типов встречаются крайне редко и сопровождается глубоким неврологическим дефицитом (Воронов В.Г., 2002; Воронов В.Г. с соавт., 2008; Chaudhari A.M. et al., 2008; Ambekar S., Devi B.I., Shukla D., 2011; Erol F.S., Ucler N., Yakar H., 2011; Tubbs R.S., Oakes W.J., 2013).

МК IV типа зачастую не включается в классификации, так как данный вид патологии не сопровождается грыжевым выпячиванием структур центральной нервной системы (ЦНС) (Chaudhari A.M. et al., 2008; Tubbs R.S., Oakes W.J., 2013). Часть авторов относят IV тип к варианту мальформации Денди-Уокера (Дзяк Л.А., Зорин Н.А., Егоров В.Ф., 2001; Хачатрян В.А. с соавт., 2009).

В 1987 г. D. Doyon et al. предложили классификацию, основанную на МР-данных. P.K. Pillay, L.A. Awad et al. (1991) дополнили существующую классификацию МК тем, что стали учитывать наличие или отсутствие сирингомиелии. Подобную классификацию приводят в своей работе Т.А. Ахатов с соавт. (1993).

В 1995 г. была опубликована новая классификация МК I типа (Bindal A.K. et al., 1995), основанная на выраженности в клинической картине заболевания симптомов поражения ствола головного мозга и признаков сирингомиелии.

Однако, как отмечает Дзяк Л.А. с соавт. (2001), определения, изложенные в этой классификации несколько отличаются от общепринятых.

В 1997 г. в издании Американской Ассоциации неврологических хирургов N. Moufarrigj и L.A. Awad (1997) опубликовали классификацию МК с учетом врожденного или приобретенного характера патологии, сопутствующих дефектов нервной трубки, а также сирингомиелии и гидроцефалии

Как отмечает Воронов В.Г. с соавт. (2001), наибольший интерес у клиницистов в силу своей распространенности заслужили I и II типы МК, что не противоречит мнению и других авторов.

Необходимо отметить, что всё ещё существует некоторая путаница в определении МК I и II типов, что затрудняет проведение дифференциального диагноза этих пороков развития. В частности, это касается определения каудального смещения ромбовидного мозга. Ряд авторов определяют МК II как

смещение структур ЗЧЯ ниже уровне БЗО, часто сочетающееся пороками развития на пояснично-крестцовом уровне. Неточность заключается в определении значимости такого критерия, как наличие или отсутствие пороков развития пояснично-крестцовой области, что, в свою очередь, сопряжено с различным патогенезом МК I и II типов. Возможно, это породило выделение с недавних пор переходных форм МК.

Так, в 1998 г. В.Ж. Iskandar et al. описали группу пациентов с идиопатической сирингомиелией, состояние которых улучшилось только после субокципитальной декомпрессии и определили сочетание МК с сирингомиелией как «Chiari zero» или «Chiari 0». Хотя у этих пациентов не было показательного грыжевого выпячивания миндалин мозжечка при МРТ, но, как отмечали авторы, конфигурация БЗО была искажена. В последующих публикациях появилось более развернутое определение: мальформация Киари 0 типа (МК 0) состояние, при котором низко расположенные миндалики мозжечка выполняют всю большую затылочную цистерну, но не выходят за её пределы. Характеризуется «переполненной задней черепной ямкой» и часто сочетается с анатомическими абберациями области ствола головного мозга (образованием «горба» на дорзальной поверхности моста, смещением продолговатого мозга, низким расположением обех – «задвижки») и протяженными сирингомиелитическими кистами (Воронов, В.Г. с соавт. 2010; Реутов А.А., 2012; Tubbs R.S. et al., 2001; Kyoshima K. et al., 2002; Tubbs R.S., Oakes W.J., 2013).

Также выделяют мальформацию Киари 1,5 типа (МК 1,5), которая проявляется дистопией миндалин мозжечка, незначительным растяжением IV желудочка и ствола головного мозга (возможно легкое его уплощение или извитость), минимальными изменениями со стороны оральных отделов спинного мозга.

Согласно существующим определениям, МК 1,5 является переходной или «пограничной» формой между первым и вторым типом, сочетающей в себе признаки обоих типов патологии, или эмбриологически незавершённым вариантом второго типа без сопутствующей миелодисплазии (Воронов В.Г.

Зябров А.А. Иванов А.А. с соавт. 2010; Реутов А.А., 2012; Kim I. et al., 2010; Tubbs R.S., Oakes W.J, 2013).

Согласно исследованиям офиса редких заболеваний (Office of Rare Diseases Research (ORDR)) национальных институтов здоровья США (англ. National Institutes of Health (NIH)), мальформация Киари I типа исключена из редких состояний. В РФ редкими предлагается считать заболевания с "распространенностью не более 10 случаев на 100 000 человек".

Популяционное ретроспективное когортное исследование проводилось в северной Калифорнии для выявления случаев МК I типа по нейровизуализационным данным за двухлетний период (Aitken L.A. et al., 2009). Срок наблюдения за пациентами составил  $6,4 \pm 4,1$  лет. Рентгенологический диагноз МК I типа устанавливался при опущении миндалин мозжечка ниже уровня БЗО на 5 мм и более. Из 5248 детей, у 51 (0.97%) были выявлены МР-признаки МК I типа, с опущением миндалин мозжечка в пределах от 5 - 32 мм (в среднем на 7 мм).

Пациенты, у которых ранее была диагностирована МК I типа, не были исключены из данного исследования, таким образом, частоту возникновения или инцидентность МК I типа (выявления новых случаев за определенный период времени) определить не представлялось возможным. Взамен этому в исследовании была оценена распространенность МК I типа за определенный промежуток времени (period prevalence), которая составила 0,0068% (0,68 на 10000) за 2-летний период. Среди 51 ребенка с МР-признаками МК I типа, у 32 (63%) были клинические проявления, характерные для данного состояния.

Распространенность МК I типа с клиническими проявлениями за определенный промежуток времени (period prevalence) в данной выборке составила 0,0043% (0,43 на 10000) за 2-летний период синингомиелия была выявлена у 6 (12%) детей с распространенностью за определенный промежуток времени 0,00081% (0,81 на 100,000).

Исследование, проведенное L.A. Aitken et al. (2009), подтверждает общее впечатление среди клиницистов, что распространенность МК I типа,

диагностированная по МР-признакам, значительно выше, чем распространенность МК I типа, диагностированная МР-признакам в совокупности с клиническими проявлениями. По данным этих же авторов, рентгенологический диагноз МК I типа в этом исследовании устанавливался при опущении миндалин мозжечка ниже уровня БЗО на 5 мм и более.

Пропорция населения, у которого есть МР-признаки, совместимые с диагнозом МК I типа, далеко превышает пропорцию населения с МК I типа с клиническими проявлениями. Одно исследование выявило, что у 0.9% здоровых взрослых людей, подвергшихся МРТ исследованию головного мозга, было выявлено опущение миндалин мозжечка, более чем на 5 мм ниже большого затылочного отверстия (Vernooij M.W. et al., 2007). Лицам, которые имели МР-признаки МК I типа, но не имели клинической симптоматики, был установлен диагноз «случайно выявленной мальформации Киари I».

В ретроспективном обзоре более чем 22000 госпитализированных пациентов только 14% больных с МР-признаками МК I типа не имели клинических симптомов заболевания (Meadows J., Kraut M., Guarnieri M., 2000).

A.D. Elster, M.Y. Chen (1992) сообщали, что в серии наблюдений из 68 пациентов с МР-признаками МК I типа в 70% случаев имелись клинические проявления заболевания и лишь в 30% наблюдений они отсутствовали. Эти же авторы отметили, что у всех больных, у которых было выявлено опущение миндалин мозжечка на 12 мм и более всегда выявлялась клиника МК I типа.

Т.Н. Milhorat et al. (1999) сообщили, что у 65% их пациентов с МК I типа, подвергшихся операции, была выявлена сирингомиелия. Распространенность симптоматической МК I типа среди населения в целом составила 36 случаев на 100000 человек.

Этиология и патогенез группы пороков развития ромбовидного мозга под эпонимом «мальформация Киари» оставляет больше вопросов, чем ответов (Можаев С.В. с соавт., 2006; Стерликова Н.В., 2007; Schijman E. et al., 2004; Fernández A.A. et al., 2009; Tubbs R.S., Oakes W.J., 2013).

W.G. Gardner (1959), W.G. Gardner, J.L. Smith, D.H. Padget (1972) считали, что нарушение проницаемости крыши четвертого желудочка в процессе фетального развития приводит к растяжению мозгового и спинального отделов невральнoй трубки. Это вело к увеличению зачатков желудочковой системы и каудальному смещению задних отделов ствола.

P.J. Daniel, S.J. Strich (1958), B. Peach (1965) утверждали, что нарушение правильного генеза приводит к формированию аномального изгиба в области моста. Следствием этого, по их мнению, является значительное удлинение задних отделов ствола, IV желудочка и нижних отделов червя.

Теория «локального» увеличения отделов ствола головного мозга в патогенезе МК была поддержана в работах B. Patten (1953) и A. Barry (1957).

J.N. Gilbert (1986) описал сочетание МК I типа с агенезией ядер черепных нервов и проводящих путей в стволе головного мозга.

R. O'Rahilly et al. (1983) в своей работе доказали, что отделы затылочной кости, вплоть до верушки яремного бугорка, являются производными затылочных сомитов человеческого плода.

По одной из теорий МК I типа является следствием недоразвития затылочной кости, её затылочных сомитов, развивающихся из параксиальной мезодермы на этапе 4-12 недели гестации (Marin-Padilla M., Marin-Padilla T.M., 1981; Badie B., Mendoza D., Batzdorf U., 1995; Milhorat, T. H., Chou, M.W., Trinidad, E.M., 1999; Fernández A.A. et al., 2009).

L.J. Stovner et al. (1993) считали, что в механизме недоразвития ЗЧЯ имеет значение преждевременное заращение синхондрозов БЗО, рост которых обычно продолжается до конца второй декады жизни.

В работе M. Nishikawa (1997) сравнивались морфометрические показатели нервных и костных структур ЗЧЯ у здоровых добровольцев и пациентов взрослого возраста с МК I типа. По мнению авторов, именно недоразвитие затылочной кости, приводящее к несоответствию объёма ЗЧЯ с объёмом нормально развивающихся мозговых структур этой области, может объяснять

компенсаторное аномально крутое расположение намета мозжечка, опущение миндалик мозжечка и расширение БЗО, характерные для МК I типа.

R. Noudel et al. (2009) утверждают, что более чем в половине случаев причина МК I типа неизвестна. По их мнению, разброс сроков клинических проявлений МК I типа обусловлен тем, что в развитии заболевания могут играть роль как нарушение формирования параксиальной мезодермы на этапе эмбрионального развития, так и заращение сфеноокципитального сочленения во взрослом возрасте. То есть, данная теория объясняет как врожденную гипотезу формирования мальформации, так и приобретенную. Вне зависимости от процессов, приводящих к недоразвитию ЗЧЯ, в итоге все они приводят к диспропорции соотношений мозговых и костных структур и компрессии большой затылочной цистерны (Mesiwala A.H. et al., 2001).

Как считают U. Roessmann и R.L. Friede (1976), все случаи с грыжевым выпячиванием миндалик мозжечка связаны с воздействием на ствол или мозжечок на уровне БЗО. Подобное воздействие может оказываться:

1) «сверху» краниосиностозами при синдромах Аперта и Пфайфера, миелодисплазией, утолщением костей свода черепа при болезни Педжета, акромегалией, рахитом или эритроидной гиперплазией;

2) «снизу» после люмбоперитонеального шунтирования или шунтирования арахноидальной кисты. При этом, более половины случаев формирования дистопии миндалик мозжечка могут проявлять себя клинически (Rayner T.D. et al., 1994).

3) «напрямую» – при костных аномалиях краниовертебрального перехода, например, базилярной инвагинации.

Некоторые авторы приводят сведения о том, что около 25% пациентов с МК I отмечают острую черепно-мозговую травму в анамнезе, родовую травму или курс мануальной терапии в качестве провоцирующего фактора появления симптомов заболевания (Ellenbogen R.G., Armonda R.A., Shaw D.W., et al., 2000).

На развитие МК I типа оказывают влияние негенетические факторы. Традиционный способ оценить влияние негенетических факторов на развитие МК

I типа – это сравнение sibсов с идентичной геномной ДНК, т.е., сравнение однояйцовых близнецов или однояйцовых тройняшек, чтобы определить, насколько отличаются клинические проявления и расположение миндалин мозжечка по отношению к БЗО, поскольку у однояйцовых sibсов идентичные геномные последовательности ДНК и различия в фенотипе связаны с негенетическими факторами.

Первый пример различий в фенотипе – это сообщение в литературе о взрослых однояйцовых сестрах тройняшках, из которых только у пробанда обнаружилось соответствие рентгенографическим критериям для установки диагноза МК I типа (Cavender R.K., Schmidt J.H., 1995).

Разнообразие неврологических симптомов патогенетически обусловлено тем, что при данной патологии имеет место опущение миндалин мозжечка и нижних отделов продолговатого мозга вниз, что приводит к сдавлению каудальных отделов ствола, мозжечка, верхних шейных сегментов спинного мозга, а также к компрессии и перегибу нижних черепных нервов. Кроме этого, на уровне БЗО происходит компрессия ПА и ОА с развитием ишемических нарушений в ВББ, а также возникают ликвородинамические нарушения с формированием ГГС и СМ (Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M. et al. 1999). В патогенезе неврологических симптомов при МК большую роль играют сопутствующие аномалии КВО, которые вызывают дополнительную травматизацию опущенных миндалин мозжечка и продолговатого мозга (Крупина Н.Е., 2003).

У некоторых больных с МК могут возникать симптомы, относящиеся к вентральной компрессии нижних отделов ствола мозга базилярной импрессией или вентральным паннусом. Частое наличие признаков дизрафического статуса у больных с МК в виде короткой малоподвижной шеи и дизпропорционального развития туловища отмечали также (Menezes A.H., 1995 и др.).

Нередко встречаются пациенты с МК I типа, у которых патология была бессимптомной (Крупина Н.Е., 2003). При использовании МРТ бессимптомная МК I типа в разных группах наблюдений была выявлена у 14% - 57% пациентов

(Genitori L., Peretta P., Nurisso C., 2000; Meadows J., Kraut M., Guarnieri M. et al., 2000). По сведениям этих же авторов, первые признаки болезни могут возникать на 2-4 десятилетия жизни.

Как отмечает М.А. Валиулин (1996), начальными проявлениями МК I типа являются шейно-затылочные и лицевые боли, снижение слуха, головокружение, нарушение равновесия, атаксия, гипестезия на лице, дисфагия, дисфония, диплопия, нистагм, боли в руках и слабость в конечностях. У больных, имеющих МК I типа в сочетании с СМ, первые симптомы болезни, как правило, являются вторичными (в результате развития сирингомиелии).

По данным А.Л. Rhoton (2000), начальными клиническими проявлениями заболевания у больных с таким комплексом патологии являлись сегментарные диссоциированные нарушения чувствительности. Частым предрасполагающим фактором для появления неврологических нарушений у больных с МК I типа является незначительная травма, реже инфекция.

Т.Н. Milhorat et al. (1999) отметили связь клинических проявлений МК I типа с травмами головы и шеи в 25% случаев. Кроме этого, авторами описаны наблюдения возникновения неврологических нарушений после проведения у больных с МК I типа люмбальных пункций или длительного пребывания в положении с согнутой шеей.

В большинстве случаев симптоматика у больных с МК носит прогрессирующий характер (Rhoton A.L., 2000).

Неврологическая симптоматика постепенно усиливается, особенно при физическом напряжении. На развернутой стадии заболевания наиболее частая жалоба больных с МК I типа – боли в области шеи, затылка и верхних конечностей (Егоров О.Е., Евзиков Г.Ю., 1999).

Головные боли и субокципитальные боли также являются обычным явлением у больных с МК I. Описаны длительные головные боли, которые усиливаются при движении шеей, а также пароксизмальные эпизоды окципитальных болей, возникающих после кашля, смеха и натуживания (Валиулин М.А., 1996; Buzzì M.G., Formisano R., et. al. 2002). В целом, в

различных группах наблюдений болями в шее страдали 13%-53% больных с МК, субокципитально-окципитальными головными болями – 25%-80% (Егоров О.Е., Евзиков Г.Ю., 1999). Считается, что такие головные боли связаны с внезапными эпизодами повышения внутричерепного давления (Sansur С.А., Heiss J.D., DeVroom H.L., 2003). По мнению J. Edmeads (1988), субокципитальные головные боли вызываются компрессией С<sub>1</sub>-С<sub>2</sub> корешков каудально смещенными миндалинами мозжечка. Усиление субокципитальных болей при кашле или усилии у больных с МК I типа может быть объяснено дальнейшим увеличением грыжевидного выпячивания миндалин мозжечка (Nightingale S., Williams B., 1987). Встречаются единичные публикации с описанием больных с МК I типа, имеющих снижение остроты зрения в связи с атрофией дисков зрительных нервов и отек дисков зрительных нервов (Choudhari K.A., Cooke C., Tan M.H. et al., 2002; Pardo Munoz A., Reche J.A., Sainz S.L. et al., 2002; Vaphiades M.S., Eggenberger E.R., Miller N.R. et al., 2002).

По данным Т.Н. Milhorat et al. (1999), у 9,3% больных с МК I типа было выявлено снижение остроты зрения и у 2,5% пациентов – отек дисков зрительных нервов. В ряде случаев, как отмечают те же авторы, проявлением МК I типа была только диплопия.

Диплопия обычно не связана с парезом глазодвигательных нервов и объясняется сосудистыми нарушениями в структурах медиального продольного пучка ствола головного мозга (Maggioni F., Trivello E., Benetello P. et al., 1994; Jacob R.P., Rhoton A.L., 1997).

Нередко у больных с МК I типа выявляется сходящееся косоглазие, сочетающееся у отдельных лиц с вертикальным нистагмом и диплопией (Biousse V., Newman N.J., Petermann S.H. et al., 2000; Defoort-Dhellemmes S., Denion E., Arndt C.F. et al., 2002).

В целом, по данным ряда исследователей, глазодвигательные нарушения (страбизм, нарушения конвергенции, межъядерная офтальмоплегия, парез отведения глазного яблока) были выявлены у 7%-24% больных с МК I типа.

По данным Т.Н. Milhorat et al. (1999), у 78% больных с МК I были выявлены различные зрительные нарушения. МК может вызывать тригеминальную невралгию (Bonicalzi V., Canavero S., 2002; Gelabert Gonzalez M., 2001).

Как указывает ряд авторов (Uldry P.A., Fankhauser H., De Tribolet N., 1985; Leal Filho M.B., Dias-Tosta E., Allan N., 1992), тригеминальная невралгия встретилась в их практике у 2% больных с МК I типа. Эти же авторы сообщают о том, что описаны единичные случаи больных с МК, имевших парез лицевого нерва или признаки лицевого гемиспазма.

По данным О.Е. Егорова и Г.Ю. Евзикова (1999), вестибулярно-мозжечковые нарушения (атаксия, нистагм, головокружение, нарушение равновесия) наблюдаются у большинства больных с МК I типа, были выявлены признаки центральных и периферических вестибулярных нарушений. Авторы отмечают, что по литературным данным, у 25%-50% пациентов с МК имеются жалобы на неустойчивость и пошатывание при ходьбе, а у большинства больных при отоневрологическом осмотре выявлены мозжечковые нарушения.

Больных с МК I типа часто беспокоят головокружения, при осмотре у них нередко выявляются различные виды нистагма (горизонтальный, ротаторный, вертикальный «бьющий вниз и вверх»). Различные виды нистагма встречались у 28%-47% пациентов с МК (Kumar A. Patni A.H., Charbel F., 2002).

Особенно характерным для патологии ромбовидного мозга является нистагм, «бьющий вниз» (Pich C., 2000). Этот тип центрального вестибулярного нистагма возникает в результате нарушения баланса в центральных вестибулоокулярных путях. По данным М.Р. Дикса и Дж.Д. Худа (1987), нистагм, направленный вниз, является диагностическим симптомом поражения области КВО.

По данным литературы, мозжечковая атаксия, головокружение и нарушение равновесия выявлялись у 8%-80% больных с МК I типа (Menezes A.H., 2000; Sperling N.M. Franco R.A., Milhorat Jr., 2001). Как отмечает ряд исследователей (Дикс М.Р., Худ Дж.Д., 1987), появление головокружения, нистагма и атаксии связано со сдавлением ПА или ЗНМА на уровне БЗО, которые

кровообращают вестибулярные ядра. Имеется несколько работ, описывающих черты слуховых нарушений у больных с МК I типа (Kumar A., Patni A.H., Charbel F., 2002). Кроме снижения слуха нередко отмечается тиннитус (Sperling N.M., Franco R.A., Milhorat Jr., 2001; Weissman J.L., Hirsch B.E., 2000). K.S. Paul et al. (1983) отмечали субъективный шум в ушах у 9,9% больных среди 71 обследованных ими пациентов с МК I типа. При анализе историй болезни 130 больных с МК I типа R.E. Rydell, J.L. Pulec (1971) обнаружили двусторонние прогрессирующие нарушения слуха у 22,3% пациентов.

По данным литературы, предполагается, что нарушения слуха связаны с растяжением слуховых нервов и компрессией ствола мозга в области БЗО. G. Bertrand (1973) предложил гипотезу об ишемическом повреждении кохлеарных ядер ствола мозга при поражении ЗНМА, которая смещается вместе с миндалинами мозжечка вниз и подвергается компрессии на уровне БЗО. Патология нижних краниальных нервов и бульбарные нарушения отмечены в разных группах наблюдений от 10%-25% до 57%-70% случаев, чаще всего среди них упоминаются дисфония и дисфагия (Abraham-Igwe C., Ahmad I., O'Connell J., 2002; Zuketto C., Van Gijn J., 2002).

Описаны отдельные наблюдения больных с МК I типа, у которых клинические проявления заболевания представляли изолированные бульбарные симптомы: дисфагия, паралич голосовых связок (Allsopp G.M., Karkanavatos A., Vickerton R.C., 2000), периферический парез подъязычного нерва, икота, невралгия языкоглоточного нерва (Aguilar P.H., Telia O.I., Pereira Jr., 2002; Kanpolat Y., Unlu A., Savas A., et al. 2001).

В серии наблюдений Т.Н. Milhorat с соавт. (1999) бульбарные симптомы были диагностированы со следующей частотой: дисфагия (43,1%), ночные апноэ (38,5%), дизартрия (31,0%), снижение глоточного рефлекса (16,8%), парез голосовых связок (6,6%). Имеются многочисленные описания единичных случаев ночных апноэ у взрослых больных с МК I (Gentry J.B., Gonzalez J.M., Blacklock J.B. 2001). Детальные исследования дыхательных нарушений во время сна были

выполнены с использованием метода полисомнографии (Botelho R.V., Bittencourt L.R., Rotta J.M. et al. 2000; Milhorat T. H., Chou M.W., Trinidad E.M. et al.,1999).

При аномалиях КВО и МК I типа могут возникать острые нарушения мозгового кровообращения в виде синкопальных состояний, преходящих гемипарезов, головокружений, нарушений зрения и изменений уровня сознания. Описаны синкопальные состояния, возникающие после кашля, чихания, натуживания, физического напряжения, то есть после эпизодов острого повышения внутричерепного давления. Другие исследователи основное значение в возникновении синкопальных состояний у больных с МК I типа придавали сосудистому фактору, связанному с преходящей компрессией мозговой ткани и сосудов ВББ на уровне КВО. Роль этих факторов подтверждена успешным хирургическим лечением пациентов, когда после декомпрессии ЗЧЯ, эпизоды синкопальных состояний прекращались (Guillon B., Trochu J.N., Olindo J.N. 2001). По данным литературы, нарушения дыхания, центральные апноэ, синкопе, кашлевые синкопальные состояния отмечены у 4%-20% пациентов с МК (Menezes A.H., 2000).

Сложно оценить патогенез проводниковых и сегментарных нарушений на туловище и конечностях у больных с МК I типа, сочетающейся с СМ (Milhorat T.H., Chou, M.W., Trinidad, E.M., et al. 1999), так как симптомы СМ трудно отличить от симптомов, вторичных по отношению к локальной компрессии мозганя уровне КВО при МК.

Большинство наблюдений с МК, описанных в литературе, проведено в нейрохирургических учреждениях, где, как правило, концентрируются больные с сопутствующей СМ и выраженной клинической картиной заболевания. У подавляющего числа таких больных отмечено наличие «сирингомиелического» синдрома или синдрома «дисфункции центральных отделов спинного мозга», которые проявлялись периферическими парезами верхних конечностей, спастичностью мышц нижних конечностей и диссоциированными нарушениями чувствительности на туловище и конечностях (Валиулин М.А., 1996).

A.L. Rhoton (2000) отметил, что «сирингомиелический» синдром был выявлен у больных разных групп в 27% -98% случаев.

T.A. Amer и O.M. el-Shmam (1997), P.K. Pillay et al. (1991) приводят сведения о том, что больные с МК I типа, имеющие СМ, отличаются по клиническим проявлениям заболевания от больных с изолированной патологией в основном наличием симптомов «центрального поражения спинного мозга». Больные с изолированной мальформацией как правило, имели симптомы компрессии ствола мозга и мозжечка. Проводниковые нарушения у больных с изолированной МК проявляются ощущением спастичности мышц и объективными симптомами центральных парезов конечностей (Егоров О.Е., Евзиков Г.Ю. 1999).

По данным T.H. Milhorat et al. (1999), проводниковые двигательные нарушения выявлялись значительно чаще у пациентов с сопутствующей СМ, чем у больных с изолированной патологией. Сегментарные нарушения (диссоциированные расстройства чувствительности на туловище и конечностях, мышечные слабость, гипотония и атрофия, гипорефлексия, трофические нарушения мягких тканей и суставов) также закономерно преобладали у пациентов с МК I типа и сопутствующей СМ (Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M. et al. 1999). Неожиданной находкой, по мнению T.H. Milhorat с соавт. (1999), явилось наличие различных спинальных нарушений (проводниковых и сегментарных) у 66% больных с МК I типа, не имевших СМ.

Наличие «сирингомиелического» синдрома у больных с МК I типа при отсутствии визуализации СМ на МРТ было также отмечено и другими исследователями (Менделевич Е.Г., Богданов Э.И., Ибатуллин М.М., 2000).

По сведениям из литературных источников, у больных с изолированной с МК I типа и с сопутствующей СМ различные виды чувствительных нарушений были определены в 40%-80% случаев, двигательных нарушений – в 53%-80%, нарушений вегетативной нервной системы в 27%-59% случаев (Егоров О.Е., Евзиков Г.Ю., 1999; Menezes A.H., 2000).

Наличие выраженных аномалий КВО у больных с МК I типа может усиливать некоторые клинические проявления заболевания, что обусловлено своеобразием аномалий КВО и особенностями васкуляризации задних отделов мозга (Борисова А.И. с соавт., 2000). Неврологическая симптоматика при КВО аномалиях отличается в большинстве случаев медленно прогрессирующей неврологической симптоматикой.

Так, для клинической картины больных с ассимиляцией атланта особенно характерно наличие спастических тетрапарезов, особенно выраженных в нижних конечностях, нарушений глубокой мышечной чувствительности и синдрома вертебрально-базилярной недостаточности. А для больных с базилярной импрессией типично наличие пирамидно-мозжечкового синдрома, нарушений глубокомышечной чувствительности, сегментарных нарушений чувствительности на туловище и верхних конечностях, слабости и атрофии мышц верхних конечностей и плечевого пояса, бульбарных нарушений.

Классические черты «сирингомиелического синдрома» (диссоциированные нарушения чувствительности на верхних конечностях с развитием слабости и атрофии мышц в одной или обеих руках, а также спастических парезов нижних конечностей) часто выявлялись у пациентов с СМ – (до 78% случаев) в различных группах наблюдений. Встречаются случаи бессимптомных, стертых и атипичных форм заболевания. В неврологи часто используют термин «сирингобульбия» для обозначения ствольных нарушений у пациентов с СМ. Однако, ствольные нарушения, обычно, возникают в связи с наличием МК и очень редко из-за присутствия истинной сирингобульбии. По данным ряда исследователей (Riente L., Frigelli S., Delle S., 2002) вегетативно-трофические нарушения имеют выраженный полиморфизм и наблюдаются у 87%-99% больных с СМ. Среди них значительное место занимают изменения костей: сколиозы, кифосколиозы, реберный горб, артропатии. У больных с СМ в 24%-37% случаев встречаются трофические изменения кожи, волос и ногтей. Нарушения функции вегетативной нервной системы является частым явлением и включает акроцианоз, измененный дермографизм, гипогидроз и гипергидроз, дисфункцию мочевого пузыря и

кишечника, вазомоторные нарушения. Разнообразные вегетативные нарушения встречаются у 37%-76% пациентов. Односторонний синдром Горнера диагностируются у 5% больных с СМ (Kerrison J.V., Biousse V., Newman V., 2000).

Особенностью клинических проявлений аномалии Klippel-Feil является развитие синдрома «позвоночной артерии», нарушение спинального кровообращения, субокципитальных болей. Клиническая картина аномалии Kimmerle включает в себя синдром «позвоночной артерии» с развитием кохлео-вестибулярных, зрительных, глазодвигательных, бульбарных нарушений, а также боли в шее, вегетативную дисфункцию, синкопальные состояния (Мусина Г.М., 2000).

Нарушения кровообращения в артериях ВББ способствуют формированию синдрома вертебрально-базилярной недостаточности и вносят свой вклад в клинические проявления аномалий КВО и МК I типа проявляясь возникновением преходящих нарушений мозгового кровообращения в ВББ, инфарктов в стволе мозга, в том числе развития синдрома Валленберга-Захарченко. У больных с МК I типа при повороте и запрокидывании головы вследствие сдавления ПА или ЗНМА, которые кровоснабжают задне-боковой угол продолговатого мозга с расположенными в этом месте вестибулярными ядрами, могут возникать головокружения и нистагм (Дикс М.Р., Худ Дж.Д., 1987).

Наличие синдрома вертебрально-базилярной недостаточности может объяснить возникновение пароксизмальных симптомов и синкопальных состояний у больных с МК I типа. А. Matsuoka et al. описали преходящую сенсоневральную глухоту при остро возникшей гипоксии улитки у больной с МК I и гипоплазией сосудов ВББ.

При клиническом обследовании больных с МК синдром интракраниальной гипертензии был выявлен у 15%-52% пациентов. Для больных с МК I типа и СМ характерна длительная и относительно компенсированная гипертензия с отсутствием или слабой выраженностью застоя на глазном дне (Валиулин М.А., 1996). Клинически ГГС у больных с МК I типа и аномалиями КВО проявлялся краниалгией лобно-затылочной локализации с тошнотой и рвотой,

головокружением, болезненностью при движении глазных яблок, нистагмом, редко – нарушением зрения (Борисова А.И., 2000). По мнению Т.Н. Milhorat с соавт. (1999), ликвородинамические нарушения у больных с МК I типа могут вызывать меньероподобные синдромы с давлением на уши, нарушением равновесия, тиннитусом, снижением слуха. Появление этих симптомов объясняется тем, что ликворная гипертензия способствует нарушениям тока перилимфы в вестибулярном аппарате. По литературным данным, единичные больные с МК I типа и гидроцефалией имеют отек дисков зрительных нервов, как правило, без существенных нарушений остроты зрения (Валиулин М.А., 1996; Milhorat Т. Н., Chou M.W., Trinidad E.M. et al., 1999).

В диагностике аномалий КВО и связанных с ней МК большую роль играют лучевые методы. Рентгенологические исследования черепа и позвоночника у больных с аномалиями КВО и МК, обычно, выявляют сопутствующие костные аномалии и позволяют уточнить лечебную тактику. Многие годы диагностика МК и СМ у взрослых больных представляла значительные трудности. Выявление этой патологии было возможно только с использованием контрастной миелографии шейного отдела позвоночного канала. Достоверным признаком опущения миндалин мозжечка ниже уровня БЗО является опущение петли ЗНМА, определяемое при рентгеноконтрастной вертебральной ангиографии. Существенный прогресс в лучевой диагностике МК I типа и СМ вызвало внедрение КТ. Особое значение для диагностики МК и СМ имело сочетание КТ и миелографии с введением контрастных веществ. Для анализа костных аномалий КВО у пациентов с МК I типа Н. Duffau et al., (1998) предложили использовать программу трехмерной КТ. МРТ радикально улучшила возможности диагностики МК путем визуализации зоны краниоцервикального сочленения на сагиттальных томограммах и является в настоящее время методом выбора. Позиция миндалин мозжечка определяется в сагиттальной проекции в режиме T1WI МРТ, измерения проводятся от уровня БЗО до вершины миндалин. Использование МРТ выявило широкий диапазон опущений миндалин мозжечка (эктопия миндалин) у больных с МК I типа. Постановка диагноза МК I типа у больных с большой величиной

мальформаций не вызывает трудности. Пациенты, у которых позиция миндалин мозжечка находится на пограничном уровне, представляют диагностическую дилемму. Проведено несколько исследований по измерению опущения миндалин мозжечка с помощью МРТ, при которых «нормой» считалось состояние без наличия клинических симптомов (Aboullez A.O. et al., 1985; Aboullez A.O. et al., 1985; Barkovich A.J. et al., 1986; Ishikawa M. et al., 1988; Elster A.D. et al., 1992).

Aboullez A.O., Sarto R.K. Geyer C.A. et al., (1985) при обследовании 82 пациентов контрольной группы без костных аномалий КВО, повышенного внутричерепного давления и неврологической симптоматики выявили, что положение полюса миндалин мозжечка у них было на  $2,9 \pm 3,4$  мм выше уровня БЗО. У 13 пациентов с МК I типа и неврологической симптоматикой миндалины мозжечка были опущены на  $10,5 \pm 4,6$  мм ниже уровня БЗО. Авторы пришли к выводу, что миндалины мозжечка находятся в нормальном положении, если они располагаются выше или на уровне БЗО, в исключительных случаях они могут опускаться ниже БЗО на 3 мм Эктопия миндалин мозжечка от 3 до 5 мм – пограничное состояние, более 5 мм – четко патологическая позиция миндалин.

J. Barkovich et al. (1986) измеряли позицию миндалин мозжечка по отношению к уровню БЗО у 200 бессимптомных пациентов без патологии и у 25 пациентов с подтвержденным диагнозом МК I типа, имевших неврологическую симптоматику. В группе бессимптомных больных средняя позиция миндалин мозжечка была на 1 мм выше уровня БЗО. У пациентов с МК I типа средняя позиция миндалин мозжечка была на 13 мм ниже уровня БЗО. По мнению авторов, наличие эктопии миндалин мозжечка менее 2 мм на МРТ, вероятно, не имеет клинического значения. Четкий диагноз наличия МК I типа может быть поставлен при опущении миндалин мозжечка ниже уровня БЗО на 5 мм.

M. Ishikawa et al. (1988) проводили исследование позиции полюса миндалин мозжечка на срединной сагиттальной или парамедиальной проекциях МРТ в режиме T1WI при объемных процессах и аномалиях ЗЧЯ. Среди 50 лиц контрольной группы миндалины располагались близко к линии БЗО и смещения ниже этой линии ни у кого не было выявлено. Авторы пришли к заключению, что

смещение миндалин ниже уровня БЗО в сочетании с передним смещением продолговатого мозга и исчезновением ликворных пространств спереди от миндалин мозжечка может считаться признаком грыжи миндалин мозжечка.

A.D. Elster и M.Y. Chen (1992) провели сопоставление неврологических симптомов с данными МРТ и выявили, что больные с МК, у которых было опущение миндалин мозжечка более 12 мм, всегда имели неврологическую симптоматику, а 30% пациентов со смещением миндалин мозжечка ниже уровня БЗО на 5-10 мм симптоматики не имели. Авторы сделали заключение, что в ряде случаев МК I типа является находкой при исследовании и имеет малую клиническую значимость, хотя симптомы могут возникнуть и позже.

R.G. Quisling et al., (1993) показали, что в пограничных случаях на МРТ полезно идентифицировать позицию обеих четвертого желудочка и nucleus gracilis продолговатого мозга. Перекрест пирамидных путей считается маркером цервикомедуллярного сочленения. Изучение анатомических препаратов показало, что позиция обеих/nucleus gracilis располагается на 5-6 мм ростральнее перекреста пирамидных путей и в дальнейшем этот критерий стал использоваться авторами для определения позиции цервикомедуллярного сочленения при исследовании структур мозга на МРТ.

Авторы показали, что в норме эти структуры находятся выше, а у пациентов с МК – ниже уровня БЗО. Таким образом, дополнительным критерием для диагноза МК I, особенно в спорных случаях, является опущение каудальных структур продолговатого мозга ниже уровня БЗО. Метод МРТ у больных с МК I типа позволил выявить частое наличие сопутствующей патологии: гидроцефалию, СМ и сирингобульбию, другие пороки мозговых структур (Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M., et al. 1999).

В настоящее время при обследовании пациентов с МК считается целесообразным проведение МРТ в сочетании с КТ или рентгенографией КВО для изучения взаимоотношений костных структур и мозговой ткани. Внедрение метода фазоконтрастной магнитно-резонансной ликворографии с привязкой к сердечному циклу позволило исследовать движение ликвора в

субарахноидальных пространствах ЗЧЯ, спинного мозга и в полости синингомиелических кист (Hofmann E., Warmuth-Metz M., Bendszus M., 2000). Эти исследования уточнили патогенез СМ у больных с МК, а также технику хирургического лечения такого заболевания.

Перспективной программой МРТ является магнитно-резонансная ангиография (МРА), которая позволяет визуализировать кровотоки в экстра- и интракраниальных артериях мозга (Свиридов Н.К., Наполов Ю.К., 2000; Тиссен Т.П., с соавт., 2002). Важным диагностическим преимуществом МРА является также возможность оценки коллатерального кровотока по системе виллизиева круга.

По литературным данным и, в частности, по результатам научного исследования Е.Е. Завалишина (2010 г.) отмечено, что из 20 наблюдений ЗНМА в 50% случаев отходила от ПА в проксимальной трети, от средней трети – в 27,6% и дистальной трети – в 15,3% наблюдений, в 7,1% случаев ЗНМА отходит от БА. Диаметр начального сегмента несколько превалировал у левой ЗНМА и составлял в среднем 2,3 мм (1,8-3,0 мм) против 1,3 мм (0,5-2,0 мм) справа.

Угол отхождения правой ЗНМА относительно ПА в ростральном направлении составлял, в среднем, 96,6°, а левой – 73,8°. В каудальном направлении угол отхождения правой ЗНМА составлял в среднем 61,4°, а левой – 98,3°.

Автор отметил, что от начальных сегментов ЗНМА отходило от 1 до 3 перфорирующих сосудов к продолговатому мозгу и хориоидальные ветви, которые питали сосудистое сплетение и сосудистую оболочку. Также автором выявлено, что от левой ЗНМА перфорирующие сосуды отходили из верхней (29,6%) и задней стенки 18 (27,7%) преимущественно, а от правой ЗНМА отходят из латеральной стенки (72%). (Завалишин Е.Е., 2010)

По мнению С.В. Можяева с соавт. (2007), хирургическое вмешательство является основным методом лечения МК I типа, сопровождающейся клиническими проявлениями.

Хотя пациенты с МК I типа довольно обширно изучаются, многие аспекты естественного течения данного состояния остаются нерешенными. В результате, до сих пор не имеется универсальных критериев для выбора хирургической тактики лечения либо консервативной. Опросы детских нейрохирургов, проводимые на различных саммитах и конференциях нейрохирургических обществ США, выявляют значительные различия в мнениях о показаниях к хирургическому лечению пациентов с МК I типа. (Haroun et al., 2000; Schijman E., Steinbok P., 2004). В опросе 2004 года Schijman E. et al. (2004) обнаружил, что 8% опрошенных детских нейрохирургов рекомендуют хирургическое лечение детям с МК I без клинических проявлений, 75 % детских нейрохирургов предлагают операцию в случаях, если МК I типа сочетается с бессимптомной синингомиелитической кистой.

Этот опрос также показал, что большинство нейрохирургов (77%) полагают, что дети, у которых случайно выявлена бессимптомная МК I типа, в будущем будут иметь какие-либо клинические проявления данного дизрафического статуса (Schijman E., Steinbok P., 2004).

Основная причина отсутствие четко сформулированных показаний к оперативному лечению – это недостаточное понимание фундаментальных принципов дизрафического статуса, включая его распространенность и естественное течение. Большинство опубликованных исследований затрагивают исходы у серий пациентов с МК I типа, отобранных для хирургического лечения. Эти исследования либо не дают представления о естественном развитии данного заболевания, либо затрагивают небольшое число наблюдений, в результате чего трудно сделать достоверные выводы (Гринберг М.С., 2010)

В 1932 году С. J. Van Houweninge Graftidijk обнародовал данные о первых попытках хирургического лечения МК I типа. Целью операции была нормализация тока ликвора на уровне поражения путем иссечения избыточной ткани или резекции затылочной кости с рассечением твердой мозговой оболочки (Bejjani G.K., 2001; Mortazavi M.M., Tubbs R.S., 2011; Tubbs R.S., Oakes W.J., 2013).

Кранио-вертебральная декомпрессия (КВД), в качестве метода лечения впервые была описана W. Penfield и D.F. Coburn в 1938 году.

Эффективность КВД в лечении МК I типа и сопутствующей сирингомиелии подтверждена большим количеством работ, хотя мнения о необходимом объеме оперативного вмешательства существенно разнятся. До настоящего времени нет единого мнения о необходимом объеме краниоэктомии и ламинэктомии, материалах для выполнения пластики дефекта ТМО, целесообразности вскрытия арахноидальной оболочки с рассечением спаек, а также манипуляций с миндалями мозжечка и стентирования четвертого желудочка (Oldfield E.H., 2002; Limonadi F.M., Selden N.R., 2004).

По данным литературы отчетливо прослеживается тенденция к более щадящим методам хирургического лечения МК I типа, хотя некоторые хирурги и в настоящее время пропагандируют весьма радикальные методики (Milhorat T.H., Bolognese P., 2003).

Единого мнения о необходимом объеме резекции затылочной кости не существует.

Предложенная M. Sindou et al. (2009) методика максимально широкой резекции затылочной кости «от мышелка до мышелка» с размерами трепанации больше чем 4 x 4 см не получила широкого распространения, так как увеличивает риск опущения мозжечка (Holly L.T., Batzdorf U., 2001).

По мнению J. Klekamp (2002), оптимальные размеры трепанации составляют не более 3,5 см.

M. Samii et al. (1994) считают, что для адекватной декомпрессии нет необходимости резецировать кость на протяжении большем, чем ширина ствола головного мозга. При этом он подчеркивает, что эффекта от кранио-вертебральной декомпрессии без вскрытия твердой мозговой оболочки невозможно достичь даже при больших размерах краниоэктомии, так как не происходит формирования «новой» большой затылочной цистерны.

В 1950 году W.J. Gardner, основываясь на своей теории, предложил дополнять КВД тампонированием входа в центральный канал фрагментом

мышцы или жировой ткани. Смертность в раннем послеоперационном периоде при использовании данной методики достигала 10%. В связи с большим количеством осложнений и доказанной неэффективностью методики большинство хирургов давно отказались от её применения (Williams B., 1978).

Резекцию миндаликов с целью устранения несоответствия соотношения невральных и костных структур ЗЧЯ впервые предложил проводить В. Williams в 1978 году. В последующие десятилетия многие хирурги прибегали к манипуляциям, направленным на уменьшение размеров миндаликов мозжечка, таким как их резекция, коагуляция электрическим током, фотокоагуляция инфракрасным лазерным излучением и др. Решение об уменьшении размеров миндаликов авторы мотивировали тем, что они не имеют функционального значения в качестве нервной структуры и провоцируют патологическое движение ликвора (Ступак В.В., Цветовский С.Б., 2007; Можяев С.В., Стерликова Н.В., 2009).

Большинство современных работ, посвященных хирургическому лечению МК I типа, подтверждают эффективность процедур, направленных именно на увеличение объёма ЗЧЯ, а не на уменьшение размеров невральных структур этой области.

В ряде случаев КВД может быть ограничена простой субокципитальной краниэктомией с ламинэктомией С<sub>1</sub>, и, в некоторых случаях С<sub>2</sub> позвонков. Использование данной техники, по мнению авторов метода, предупреждает риск развития таких послеоперационных осложнений, как ликворея, менингит, формирование псевдоменигоцеле, легче переносится пациентами и снижает сроки их госпитализации (Munshi I., Frim D., Stine-Reyes R. et al., 2000).

В последующем было предложено дополнить данную методику иссечением наружного листка ТМО или нанесением в определенном порядке микронасечек на наружном её листке (Gambardella G. et al., 1998; Isu T. et al., 1993).

При использовании методик, ограничивающихся костной декомпрессией, целесообразно проводить поэтапную оценку эффективности выполняемой

операции с помощью интраоперационного УЗИ мониторинга (Milhorat Т.Н., Bolognese Т.Н., 2003).

В качестве одного из инновационных направлений в костной КВД можно привести метод, предложенный Х. Di в 2007 году, при котором резекция затылочной кости и задней дуги  $C_1$  производится через небольшой разрез под контролем эндоскопов (Di X., 2009).

Методика костной КВД наиболее часто используется у пациентов детского возраста без сопутствующей сирингомиелии. Процент осложнений при использовании методики у детей составляет, в среднем, 5,6% (Caldarelli M. Di Rocco C., 2004; Limonadi F.M., Selden N.R., 2004; Navarro R. et al., 2004).

В литературе существуют единичные работы, посвященные эффективности подобных операции у взрослых пациентов с МК I типа и сопутствующей сирингомиелией (Isu T. et al., 1993). Фактором, ограничивающим применение данной методики у взрослых, является то, что с возрастом после завершения онтогенеза отмечается снижение эластичности ТМО за счет увеличения содержания коллагеновых волокон, гиалина и кальцификатов, препятствующих её растяжению за счет пульсации спинномозговой жидкости (Nakamura N., Iwasaki Y., Hida K. et al., 2000; Navarro R. et al., 2004).

M.D. Krieger et al. (1999) предложили дополнять костный этап КВД вскрытием ТМО без последующей её пластики. По данным автора, при использовании данной методики положительная динамика в структуре неврологического статуса была отмечена в 88% случаев, однако процент послеоперационных осложнений в виде формирования ликворных фистул и псевдоменигоцеле повысился до 10%.

С целью пластики дефекта ТМО используются самые разнообразные материалы. Помимо наиболее часто используемых для пластики дефекта ТМО фрагментов надкостницы или апоневроза, могут применяться собственная широкая фасция бедра, мышечный лоскут ременной мышцы головы, фрагмент атланта-затылочной мембраны, трупная ТМО, бесклеточный аллотрансплантат из человеческой кожи дермы «Alloderm», политетрафторэтилен «Gore», бычий

перикард или синтетические материалы на его основе и подслизистая тонкой кишки свиньи «Durasis» (Abla A.A. et al., 2010).

По данным опроса, проведенного R.I. Naoum в 2000 году, 32% хирургов предпочитают использовать надкостницу пациента, 32% используют бычий перикард, 17% – трупную ТМО, 16% пользуются синтетическим материалом, 4% – фрагментом вейной связки и 3 % используют фрагмент широкой фасции бедра.

Наиболее часто встречающимися осложнениями при использовании чужеродных материалов являются инфекционные осложнения, высокий риск спаечного процесса и плохого заживления вследствие иммунной реакции организма. Преимуществами использования собственных тканей пациента являются их инертность, эластичность и быстрая «вживляемость» в окружающие ткани. К факторам, ограничивающим их применение, можно отнести техническую сложность и продолжительность процедуры, а также возможность усугубления болевого синдрома в послеоперационном периоде (Tubbs R.S. et al., 2002; Abla A.A. et al., 2010).

К. Klekamp (1996) пропагандировал широкую диссекцию арахноидальной оболочки с ревизией области выхода из четвертого желудочка с целью иссечения арахноидальной мембраны области отверстия Мажанди, которая в ряде случаев обнаруживается у пациентов с МК I типа. У пациентов детского возраста данное образование выявляется в два раза чаще, чем у взрослых (7,7- 13%) (Guo F. et al., 2007).

Е.J Newton (1969) у пациентов с выраженной сопутствующей сирингомиелией рекомендовал дополнять диссекцию арахноидальной оболочки установкой стента из четвертого желудочка в спинальное субарахноидальное пространство.

Несмотря на хорошие ранние результаты лечения, использование данной методики, приводило в дальнейшем к усугублению спаечного процесса и образованию новых перемычек на уровне церебелломуллярной цистерны и, соответственно, к рецидиву симптомов (Perrini P. et al., 2007).

Процент осложнений при использовании методик с широким вскрытием арахноидальной оболочки, по данным литературы, может достигать 48% (Di Lorenzo N. et al. 1995; Klekamp J. et al. 1996; Munshi I., et al., 2000; Tubbs R.S. et al., 2003). Исторически широкое вскрытие арахноидальной оболочки являлось необходимым прежде всего с целью визуализации уровня опущения миндалик мозжечка. В эру нейровизуализации необходимость в этом практически отпала (Perrini P. et al., 2007).

A. Barry et al., (1957) описали сочетание клинических проявлений МК I типа с петлеобразованием verteбральной артерии, вызывающей компрессию продолговатого мозга. В этих редких случаях КВД может быть дополнена репозицией verteбральных артерий (Махмудов У.Б., Салалыкин В.И., Шиманский В.Н. с совт., 2001).

В последнее время в литературе встречается все больше работ, посвящённых методике КВД, ограниченной пластикой дефекта ТМО без вскрытия арахноидальной оболочки (Di Lorenzo N. et al. 1995; Haroun R.I. et al., 2000; Hoffman С.Е., Souweidane M.M., 2008).

Впервые данная методика была описана J. Aboulker в 1979 и дополнена и модифицирована V. Logue в 1981 году.

P. Perrini et al. (2007) предложили подшивать разведённые края ТМО к прилежащим тканям шеи, чтобы уменьшить вероятность образования спаек между материалом, использованным для пластики дефекта и интактной арахноидальной оболочкой и при этом позволить оболочке растягиваться в дорзальном направлении. Обоснованность данной методики подтверждается фактом, что любые манипуляции с тканью мозга и попадание продуктов крови в субарахноидальное пространство способствуют дальнейшему формированию спаек (Oldfield E.H. et al., 1994; Hida K. et al., 1995). По данным С.Е. Hoffman (2008), процент осложнений при использовании данной методики составил лишь 2,5%. При этом не было отмечено ни одного случая ликвореи, менингита или нарастания неврологической симптоматики. По мнению К. Klekamp (2002), сроки регресса сирингомиелической кисты при использовании методики КВД без

вскрытия арахноидальной оболочки более продолжительные. С учетом современных взглядов на патогенез МК I типа и причину ликвородинамических нарушений следует полагать, что за редким исключением необходимости в каких-либо манипуляциях в субарахноидальном пространстве на паренхиме центральной системы нет (Di Lorenzo N. et al., 1995). Эффективность и безопасность методики КВД с сохранением интактной арахноидальной оболочки в лечении взрослых пациентов с МКI и сопутствующей сирингомиелией подтверждена в работах многих ученых (Armonda R.A., 1994; Di Lorenzo N., et al., 1995; Oldfield E.H. et al., 1994).

В последнее время отмечается тенденция к внедрению «реконструктивной техники» выполнения КВД.

M. Takayasu et al. (2004) был одним из первых, кто предложил фиксировать выпиленный костный лоскут определённым способом с целью предотвращения опущения мозжечка и формирования псевдоменигоцеле на фоне достаточного увеличения объёма ЗЧЯ.

По мнению некоторых хирургов, реконструкция ЗЧЯ с использованием костного лоскута или титановых пластин позволяет снизить риск образования спаек между мышцами шеи и ТМО, содержащей большое количество болевых рецепторов (Santarius T. et al., 2000).

К методике трансоральной декомпрессии, впервые предложенной H.S. Fang в 1962 г., у пациентов с МК I типа следует прибегать в случаях выраженной передней компрессии и наличии базилярной инвагинации.

По мнению M. Nishikawa et al. (2004), у пациентов с комбинацией передней и задней компрессии, учитывая травматичность данного метода, целесообразно в качестве первого этапа хирургического лечения прибегнуть к стандартной КВД с одномоментной стабилизирующей операцией.

Существуют работы, посвященные тому, что в относительно небольшой группе пациентов с МК I типа, атлантаксиальной дислокацией и высоким риском формирования нестабильности шейного отдела позвоночника, выявленных на

этапе дооперационного обследования, необходимо одновременное выполнение КВД и стабилизирующей операции (Hurlbert R.J. et al. 1999).

Провоцирующими факторами для формирования нестабильности шейного отдела у пациентов с МК I типа является нарушение иннервации мышц шеи при наличии сирингомиелической кисты на верхнешейном уровне, фиброзные изменения в мышцах, повторяющиеся их сокращения и растяжения и неадекватное закрытие операционной раны (Tubbs R.S. et al. 2003).

Наибольшее количество осложнений хирургического лечения МК I типа связано с инфекционными процессами и ликвороциркуляцией.

Количество данных осложнений больше в сериях наблюдений с широким вскрытием арахноидальной оболочки и манипуляциях с миндалями мозжечка (Klekamp J. et al., 1996; Guyotat J. et al. 1998).

Раневая ликворея и плохое заживление раны может отмечаться в 7.5% случаев (Batzdorf U., 1988). Существует мнение, что формирование выраженного псевдоменигоцеле может провоцировать развитие острой окклюзионной гидроцефалии и препятствовать регрессу сирингомиелической кисты (Krieger M.D. et al. 1999).

Другими осложнениями КВД являются возможность формирования нестабильности шейного отдела позвоночника (до 7%), опущение мозжечка вследствие избыточной краниэктомии и в единичных случаях – перелом переднего полукольца C<sub>1</sub> позвонка (Aronson D.D. et al., 1991).

Т.Н. Milhorat, Р. Bolognese et al. (2003), R.S. Tubbs et al. (2004) и другие авторы отмечают, что смертность в раннем послеоперационном периоде составляет, в среднем, менее 2%.

Таким образом, проведенный анализ доступной нам научной литературы, посвященный разным аспектам данной проблемы, позволяет сделать вывод о том, что в последние годы все большее внимание уделяется принципам доказательности во всех областях медицинской практики. Диагноз, прогноз и результаты лечения конкретного заболевания чаще неопределенны и поэтому должны оцениваться с известной долей вероятности.

Сложность диагностики данной патологии заключается еще и в том, что до настоящего времени не принят единый подход к оценке уровня расположения миндалин мозжечка по отношению к краю большого затылочного отверстия (foramen magnum) в норме. Неоднозначность в определении нормы обусловлена недостаточно анализом вариабельности топографо-анатомического отношения ствола головного мозга, сосудов и костных структур краниовертебральной области с позиций прижизненной анатомии краниовертебрального стыка по данным МРТ, а так же корреляционным анализом клинического проявления мальформации Киари с данными МРТ-исследований.

Одной из возможных причин отсутствия единого мнения о показаниях, способах лечения и оценке его результатов является тот факт, что степень дистопии миндалик мозжечка не всегда коррелирует с выраженностью неврологической симптоматики, а в значительной части случаев (до 30%) мальформация Киари I типа протекает без клинических проявлений и является случайной находкой, выявленной при проведении МРТ исследования (Meadows J. et al., 2000). Это обуславливает сложность выработки единого подхода к определению показаний к хирургическому лечению больных с мальформацией Киари I типа.

Диапазон методов хирургического лечения больных с МК I типа представлен более чем 20 разновидностями оперативных методик. Стандартного подхода к лечению мальформации Киари I типа до настоящего времени не существует. Большинство нейрохирургов, опираясь на разноречивые данные литературы и собственный опыт, «подстраивают хирургическую тактику под пациента» в зависимости от таких факторов, как степень эктопии миндалик мозжечка, наличие сирингомиелии и пр. (Milhorat T.H., Bolognese P. et al, 2003), при этом часто не учитываются индивидуальные топографо-анатомические особенности краниовертебральной области.

В отечественной литературе нам не встретились научные работы, посвященные особенностям клинического проявления данного заболевания в зависимости от возрастных групп и результатов хирургического лечения

мальформации Киари I типа с уточнением показаний к операции и её объема, предпочтительности того или иного вида хирургического вмешательства, а также анализу ближайших послеоперационных осложнений. Все выше изложенное явилось основанием к выбору данной темы диссертационного исследования.

## ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

### 2.1. Общая характеристика материала

В исследование включены 102 пациента с пороками развития краниовертебральной области, находившихся на стационарном лечении и последующем амбулаторном наблюдении в ФГБУ РНХИ им. проф. А.Л. Поленова в период 1997-2013 гг. (Прилож. 1). Собственный материал составили 33 наблюдений, архивный – 69. Распределение больных (n=102) по возрасту и полу представлено в табл. 1 и на диаграмме рис 1.

Таблица 1. - Распределения больных по возрасту и полу (n=102) (в абсолютных числах и в % от общего числа больных)

Возрастные периоды	Пол	Число больных		%
		По полу	Всего	
Старший школьный период (от 10 до 18 лет)	М	16	21	20,59
	Ж	5		
от 19 до 30 лет	М	16	21	20,59
	Ж	5		
от 31 года до 40 лет	М	6	22	21,56
	Ж	16		
от 41 года до 50 лет	М	6	21	20,59
	Ж	15		
от 51 года до 60 лет	М	1	12	11,77
	Ж	11		
от 61 года до 70 лет	М	1	5	4,90
	Ж	4		
ВСЕГО	М	46	102	100
	Ж	56		

Как следует из табл. 1, пациентов мужского пола было 46 (45,09%), женского – 56 (54,90%). Возраст больных варьировал от 10 до 66 лет. Детей подросткового возраста (от 10 до 18 лет) было – 21, из них 16 мальчиков и 5 девочек. Взрослых пациентов (от 18 до 66 лет) было 81 человек, из них 30 мужчин и 51 женщина.

Диаграмма распределения больных по возрастным группам и полу представлена на рисунок 1.

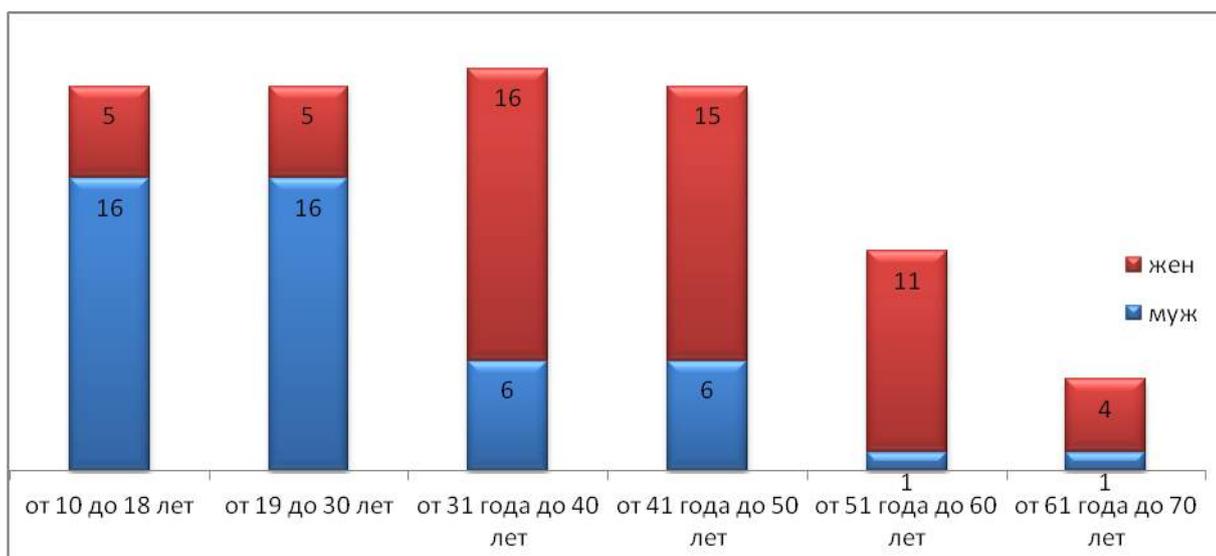


Рисунок 1. Диаграмма распределения больных с МК I типа по возрастным группам и полу

Всем больным проводили оценку клинико-неврологического, ортопедического и функционального статуса, а также оценивали данные нейровизуализационных и электрофизиологических исследований.

Схема-алгоритм этапов обследования пациентов с мальформацией Киари I типа представлена на рисунок 2.

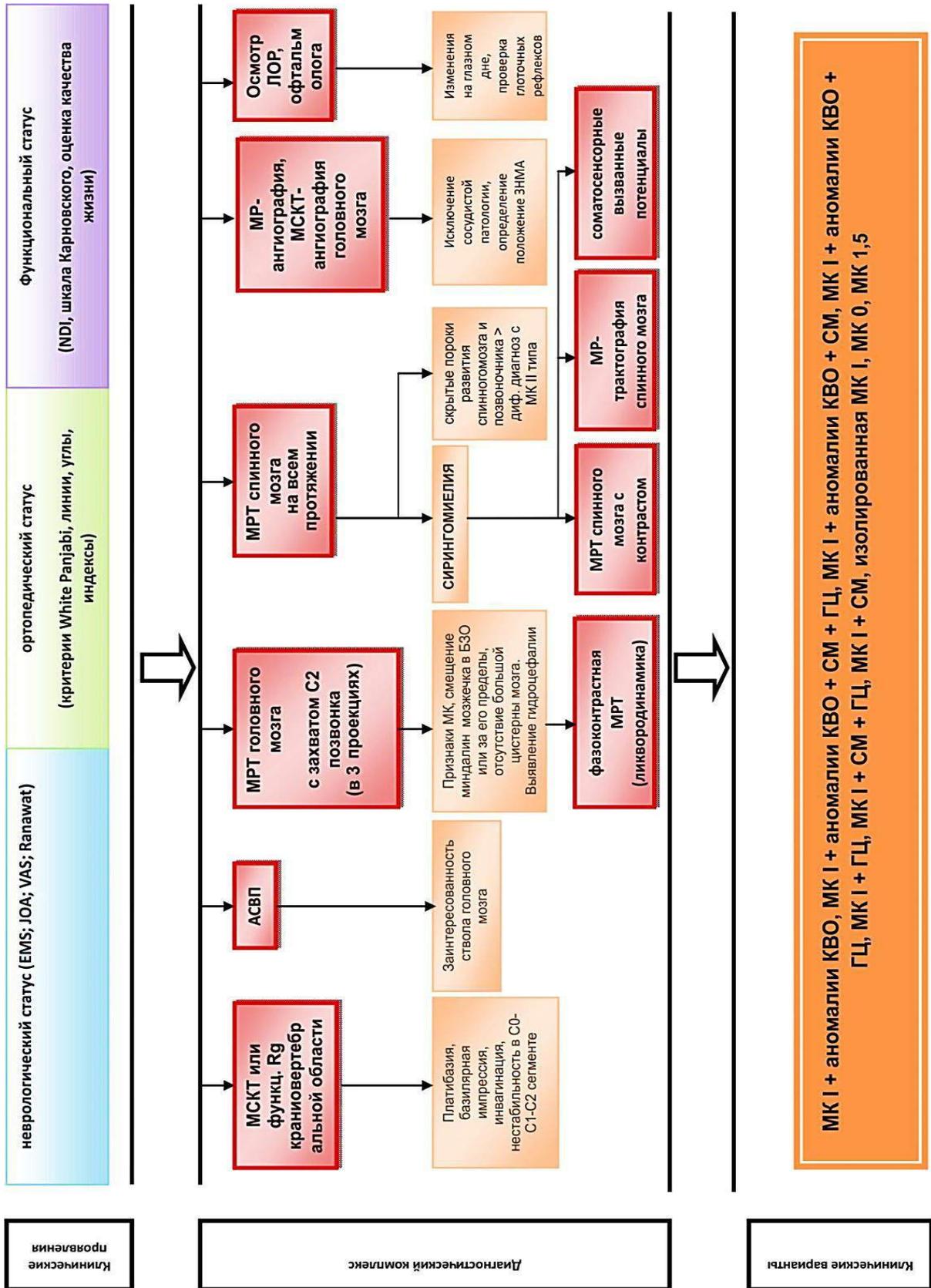


Рисунок 2. Схема-алгоритм этапов обследования пациентов с мальформацией Киари I типа

На основании карт кодирования была сформирована электронная база данных с использованием программного обеспечения Microsoft Office Access 2007, которая применялась в дальнейшем для проведения статистических методов анализа.

## 2.2 Клинико-неврологическое обследование

Клиническое проявление МК I типа представлено широким спектром неврологических симптомов, в котором сложно выделить специфические паттерны для данной патологии, что обусловлено неоднородностью морфологических вариантов МК I типа, различной выраженностью ликвородинамических и гемодинамических изменений, наличием сопутствующих аномалий КВО.

Все 102 клинических наблюдения были проанализированы с помощью индивидуальной «Карты результатов обследования больного с мальформацией Киари I типа» (Прилож. II).

Оценку неврологического статуса проводили по общепринятой методике. При осмотре особое внимание уделяли наличию стигм дизэмбриогенеза, мышечной гипотрофии, двигательных нарушений и чувствительных расстройств.

При изучении двигательной функции обращали внимание на степень пареза, мышечную силу, которые оценивали по шести балльной шкале L. McPeak, 1996; M. Вейсс, 1986 ( таблица 2).

За основу оценки формы течения заболевания использовали классификацию О.Е. Егорова, В.В. Крылова, Н.Н. Яхно (2004), в соответствии с которой были указанные авторы выделили три формы течения МК I типа: 1) латентную форму развития заболевания, когда минимальные симптомы заболевания были стабильными или медленно нарастали в течение нескольких или многих лет (более 2 лет); 2) медленно-прогредиентную форму, когда основные клинические симптомы нарастали в сроки от 6 месяцев до 2-х лет; 3) быстро-прогредиентную форму, когда основные клинические симптомы нарастали в сроки до 6 месяцев.

Таблица 2. - Шестибальная шкала оценки мышечной силы (М. Вейсс, 1986; по L. McPeak, 1996)

Балл	Характеристика силы мышцы	Соотношение силы пораженной и здоровой мышц в (%)	Степень пареза
5	Движение в полном объеме при действии силы тяжести с максимальным внешним противодействием	100	нет
4	Движение в полном объеме при действии силы тяжести и при небольшом внешнем противодействии	75	Легкий
3	Движение в полном объеме при действии силы тяжести	50	Умеренный
2	Движение в полном объеме в условиях разгрузки	25	Выраженный
1	Ощущение напряжения при попытке произвольного движения	10	Грубый
0	Отсутствие признаков напряжения при попытке произвольного движения	0	Паралич

Однако для характеристики течения мальформации Киари I типа собственных клинических наблюдений мы адаптировали классификацию О.Е. Егорова, В.В. Крылова, Н.Н. Яхно (2004) по срокам протекания форм заболевания, что и отражено в таблице 3.

В группе взрослых больных по форме течения МК I типа пациенты распределились следующим образом: латентная форма течения отмечалась у 36 больных (44,44%), медленно-прогрессирующая – у 30 (37,03%). и быстро-прогрессирующая – у 15 (18,51%).

Таблица 3. - Характеристика форм течения мальформации Киари I типа

Форма течения МК I типа	Характерные признаки
Латентная	Неврологические проявления остаются стабильными или продолжают медленно нарастать в течение более 5 лет.
Медленно-прогрессирующая	Ведущие симптомы нарастают в период от 2 до 5 лет
Быстро прогрессирующая	Усугубление неврологической симптоматики в течение короткого времени (от нескольких месяцев до 2 лет)

В группе больных подросткового возраста по форме течения МК I типа пациенты были распределены следующим образом: латентная форма течения диагностирована у 15 больных (71,42%), медленно-прогрессирующая – у 5 (23,80%) и быстро-прогрессирующая – у 1(4,76%)

При оценке ближайших результатов хирургического лечения мы использовали популярную среди отечественных автор шкалу оценки неврологического статуса пациентов с мальформацией МК I типа, разработанную О.Е. Егоровым. В данной шкале учтены предшествующие разработки А. К. Bindal (1995), J.F. Kurtske (89-91) и С.М Poser et al. (1980) для рассеянного склероза. J. Sahuquillo et al.(2002).

У каждого больного выделили следующие симптомокомплексы: 1) головная боль; 2) дисфункция черепных нервов; 3) дискоординация движений (мозжечковая и сенситивная атаксия); 4) пирамидные двигательные нарушения; 5) периферические двигательные нарушения; 6) нарушения поверхностной чувствительности (сегментарно-диссоциированные и проводниковые). Реже встречающиеся при МК I типа симптомы учитывали по факту их наличия.

Каждый симптомокомплекс согласно шкале оценивали в баллах.

Перед записью значений симптомокомплексов указывали скорость развития основных симптомов заболевания в виде букв Л – латентное, М – медленно-прогрессирующее, Б – быстро-прогрессирующее.

Показатели шкалы клинико-неврологической симптоматики оценивались на момент обращения больного в клинику и при выписке.

Среднее количество симптомов заболевания на одного пациента с мальформацией Киари I типа в группе взрослых пациентов составило 7,7 симптома-признака, а в подростковой группе – 7,2.

### 2.3 Офтальмологическое исследование

С целью исследования функционального состояния зрительного анализатора у всех пациентов проводилось полное нейроофтальмологическое обследование. Первоначально оценивали анатомическое состояние зрительного органа (внешний осмотр глаз), положение глазных яблок в глазнице с помощью экзофтальмометра Гертеля (экзофтальмометрия), их отклонение от средней линии в какую-либо сторону (страбометрия), а также величину и легкость смещения под воздействием дозированного давления в полость глазницы с помощью пьезометра (орбитотонметрия). Уровень офтальмотонуса определяли пальпаторно по Боумену и аппланационным методом по Маклакову. Также оценивали функцию глазодвигательных мышц. С целью визуализации изменений глазного дна, а также оценки динамики изменений проводили офтальмоскопию в прямом и обратном виде. У 2 из 102 пациентов были отмечены начальные застойные явления в виде отека и увеличения объема соска зрительного нерва, расширения вен и сужения артерий. У одного пациента застойные явления со стороны глазного дна развились с обеих сторон еще до операции, а у второго больного - после операции, осложнившейся образованием в краниовертебральной области псевдоменингоцеле и развитием окклюзионного гидроцефального синдрома.

Для исследования зрительных функций проводилась оценка центрального зрения - визометрия для дали и близи по таблицам Сивцева-Головина, цветоощущение по таблицам Рабкина и периферического зрения - (исключение изменений в поле зрения на периметре Ферстнера), исследование темновой адаптации методом ориентировочной оценки.

## 2.4 Оториноларингологическое исследование

Оториноларингологическое исследование проводили всем больным. При этом, у взрослых пациентов с МК I типа отмечены такие жалобы, как двустороннее снижение слуха – 1 наблюдение, шум в ушах – 6, головокружение – 12, гнусавость или осиплость голоса – 3, храп – 17 наблюдений. Эти жалобы требовали объективизации, установления характера процесса и уровня поражения мозга. С этой целью больные осматривались лор-врачом по общепринятой стандартной методике, им проводили тональную пороговую аудиометрию. Однако у этих пациентов каких-либо нарушений со стороны органов слуха не было выявлено. В группе подросткового возраста у двух пациентов в анамнезе дошкольного возраста отмечен ложный круп и еще у 12 детей в подростковом возрасте – периодически возникающее покашливание.

## 2.5 Дополнительные методы исследования

Цель исследования состояла в проведении первичной и дифференциальной диагностики и изучении динамики интересующих параметров после оперативного лечения, а также патогенеза заболевания и причин послеоперационных отсложнений.

Пациентам обеих групп выполняли следующий диагностический комплекс: клинико-неврологическое обследование, электрофизиологические (электроэнцефалограмма, вызванные слуховые стволовые потенциалы), рентгенологические методы исследования (краниография, спондилография шейного отдела позвоночника с функциональными пробами, спиральная компьютерная томография головного мозга, спиральная компьютерная ангиография, спиральная компьютерная томография шейного отдела позвоночника), доплерография интра- и экстракраниальных сосудов, нейровизуализационные методы (магнитно-резонансная томография, магнитно-резонансная ангиография, фазоконтрастная магнитно-резонансная ликворография с привязкой к сердечному циклу). Количественная характеристика использованных дополнительных методов обследования больных с МК I типа до и после операции приведена в таблица 4.

Таблица 4. - Количественная характеристика использованных дополнительных методов обследования больных с МК I типа до и после операции (в абс. ч. и в % к общему числу больных)

Методы исследования		До операции (n=102)		После операции (n=102)	
		Абс. ч.	%	Абс. ч.	%
1.	МРТ головн. мозга с захватом КВО	102	100	12	11,76
2.	МРТ спинного мозга и позвоночника	99	97,06	15	14,71
3.	АВСП	58	56,86	34	33,33
4.	МСКТ ГМ	22	21,57	39	38,23
5.	Трактография КВО	19	18,62	1	0,98
6.	УЗДГ	18	17,64	4	3,92
7.	ТКДГ	18	17,64	3	2,94
8.	Рентгенография черепа и КВО	15	14,70	0	0
9.	МСКТ-АГ	15	14,70	0	0
10.	ССВП	14	13,73	12	11,77
11.	МР-ликвородинамика	11	10,78	10	9,80
12.	ЭЭГ	10	9,80	3	2,94
13.	ЭНМГ	8	7,84	3	2,94
14.	МР-АГ	6	5,88	0	0
15.	ДТИ	5	4,90	0	0
16.	МРТ головного мозга с контрастом	4	3,92	0	0
17.	МРТ спинного мозга с контрастом	2	1,96	0	0
18.	ОФЭКТ	2	1,96	0	0
19.	КТ-цистернография	2	1,96	0	0
20.	Инфузионно-нагрузочные тесты	2	1,96	0	0
21.	Зрительные потенциалы	1	0,98	0	0
22.	Селективная церебральная ангиография	1	0,98	0	0
23.	Всего	434		136	

Как следует из представленной табл.3, у 102 пациентов было применено 23 различных метода диагностики. Всего произведено до и после операции 570 исследований. Наибольшее количество дополнительных методов исследований

составило МРТ – 280 и наименьшее – регистрация зрительных потенциалов - 1, и селективная церебральная ангиография – 1. Следует отметить, что в исследования были включены только те методы нейровизуализации (МРТ, СКТ), которые были выполнены в ближайшем послеоперационном периоде.

### 2.5.1 Магнитно-резонансная томография головного мозга с захватом краниовертебральной области

Магнитно-резонансную томографию головного мозга с захватом краниовертебральной области проводили всем 102 пациентам с МК I типа. МРТ являлось основным методом обследования, поэтому именно его использовали для изучения динамики изменений кранио-невральных соотношений как в ближайший, так и в отдаленный период после оперативного лечения. Исследование проводили на магнитно-резонансном томографе Signa Exite 1,5T фирмы General Electric со сверхпроводным магнитом и напряженностью магнитного поля 1,5 тесла. МРТ-исследование начинали с применения быстрой поисковой программы (Localizer) с получением ориентировочных срезов головного мозга в сагиттальной, аксиальной и коронарной проекциях.

Количественное распределение пациентов в соответствии со степенью опущения миндалин мозжечка отражено в табл. 5

Таблица 5. - Количественное распределение пациентов в соответствии со степенью опущения миндалин мозжечка (n=102)

Степень	Костный ориентир нахождения миндалин мозжечка	Число пациентов	
		Абс.ч.	%
Нулевая	На уровне верхнего края БЗО	11	10,78
Первая	До уровня верхнего края С <sub>1</sub> позвонка	62	60,78
Вторая	До уровня верхнего края С <sub>2</sub> позвонка	26	25,50
Третья	До уровня верхнего края тела С <sub>3</sub> позвонка и каудальнее	3	2,94

На МР-томограммах определяли уровень расположения миндалин мозжечка по отношению к плоскости большого затылочного отверстия (в сагиттальной и коронарной проекциях), их разностояние в коронарной проекции (рисунки 3,4,5).



Рисунок 3. Пациентка Б-б, 52 лет (и./б. № 1538, 2012 г.) с клиническим проявлением МК I типа: МРТ в сагиттальной плоскости больного. Миндалины мозжечка опущены в БЗО на 4,5мм

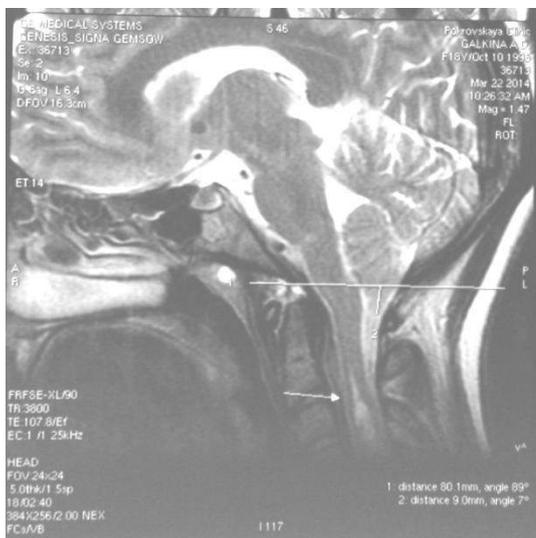


Рисунок 4. Больная К-ва 44 лет (и./б № 2667, 2013 г.). МРТ шейного отдела позвоночника. Сагиттальный срез, T1-ВИ. Миндалины мозжечка опущены до С<sub>1</sub> позвонка Сирингомиелическая киста шейных сегментов спинного мозга

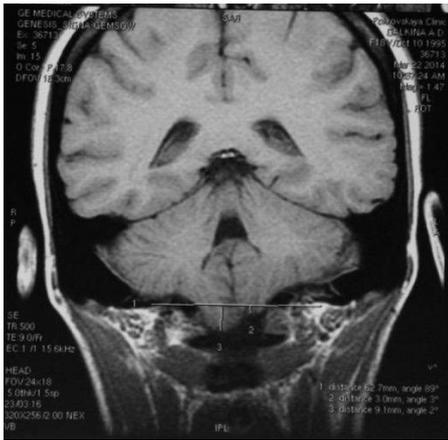


Рисунок 5. МРТ в коронарном изображении головного мозга больного П-ва В.Д., 15 лет (и/б № 1591-2004 г.), с клиническим проявлением МК I типа. Миндалины мозжечка опущены в БЗО на 4,0мм

### 2.5.2 Магнитно-резонансная томография спинного мозга

При подозрении на образование сирингомиелических кист больным проводилась МРТ шейного и грудного отделов позвоночника.

По МРТ шейно-грудного отдела позвоночника и спинного мозга определяли наличие интрамедуллярных сирингомиелических кист, оценивали их размеры, распространение в продолговатый мозг, сообщение с центральным каналом спинного мозга, деформацию и выраженность сужения передней и задней камер спинального субарахноидального пространства, а также исключения сирингобульбии, сирингомиелии (рисунок 6).



Рисунок 6. Пациентка Е-ва 59 лет (и/б № 1446, 2013 г.). МРТ шейного отдела позвоночника. Сагиттальный срез, T1-ВИ. Миндалины мозжечка опущены до С<sub>1</sub> позвонка Сирингомиелические кисты шейных сегментов спинного мозга

### 2.5.3 Фазоконтрастная магнитно-резонансная томография (ФКМРТ) с кардиосинхронизацией

Исследования ликвородинамики мы проводили по стандартной методике на МР-томографе с напряженностью магнитного поля 3 Т «Signa» («General Electric Healthcare») в медицинском центре «Международная клиника МЕДЕМ» Localax.

Фазоконтрастная магнитно-резонансная томография осуществлялась с привязкой к сердечному циклу, так как это являлось важным условием достоверной визуализацией ликворотока и уменьшения артефактов связанных с фазой сердечного цикла.

Для анализа результатов специалисты лучевой диагностики использовали специальный технический протокол магнитно-резонансного исследования ликворо-динамики на уровне краниовертебрального стыка.

Измеряли и визуализировали ликвороток в виде различных срезов в течение одного кардиоцикла. При этом исследование проводили по заданным параметрам в одной плоскости или в трех ортогональных проекциях. В сагиттальной плоскости измеряли ликвороток по средней линии в передних и задних субарахноидальных пространствах. В аксиальной плоскости срез проводили по уровню нижнего полюса миндалик мозжечка или межпозвонкового диска С<sub>2</sub>-С<sub>3</sub>, так как при выполнении среза по плоскости БЗО не исключена погрешность в расчетах ликвородинамики ввиду небольшой протяженности субарахноидального пространства на этом уровне.

При помощи ФКМРТ получали изображения в аксиальной плоскости перпендикулярно спинномозговому каналу на уровне межпозвоночного диска С<sub>2</sub>-С<sub>3</sub>.

### 2.5.4 Спиральная компьютерная томография (СКТ)

Спиральная компьютерная томография проведена до операции 22 и после операции 39 больным с мальформацией Киари I типа. Исследование проведено с помощью мультиспирального рентгеновского компьютерного томографа Brillians 6s фирмы Philips. КТ-исследование начинали с выполнения обзорной цифровой

рентгенограммы (топограммы), которая представляет собой обзорный снимок черепа в боковой проекции. Топограмма предназначена для определения уровня переднего поперечного среза или всей зоны сканирования. По окончании исследования на ней отражается положение всех выполненных поперечных томограмм с указанием порядкового номера.

Для интерпретации использовалась мультипланарная реконструкция (MPR), позволяющая производить реконструкции в сагиттальной, аксиальной и фронтальной плоскостях для детального изучения состояния костных структур, которая позволила выявить сопутствующие аномалии краниовертебральной области, такие как аномалия Киммерли, платибазия, базилярная импрессия, стенозирование затылочного отверстия, аплазия зубовидного отростка, зубовидная кость, ассимиляция атланта, инвагинация краев большого затылочного отверстия, spina bifida posterior C<sub>1</sub>, а также позволила ориентировочно предположить уровень расположения миндалин мозжечка.

СКТ также позволила проконтролировать объём резекции края затылочной кости и задней дуги атланта (рисунок 7).

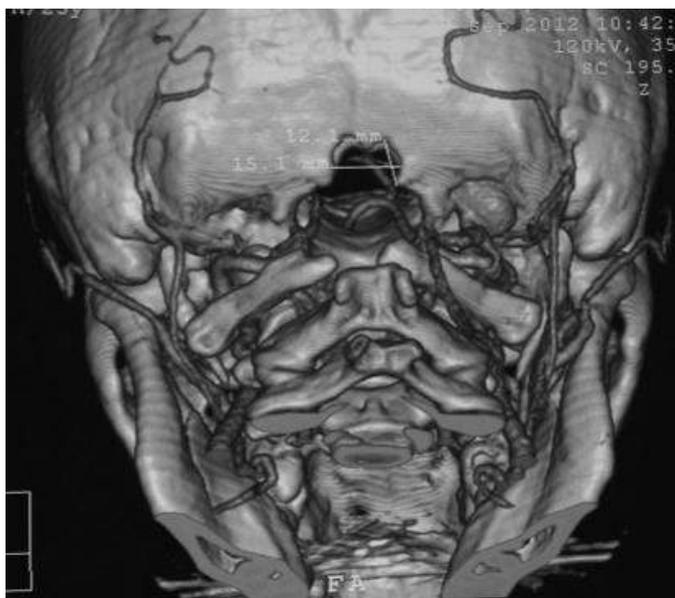


Рисунок 7. МСКТ пациента П-а В.Д., 15 лет (и/б № 1591-2004) после костной декомпрессии КВО

### 2.5.5 Спиральная КТ-ангиография

Для выявления патологических изменений интра- и экстракраниальных сосудов 37 больным выполнена спиральная КТ-ангиография (СКТ). Исследование проведено с помощью мультиспирального рентгеновского компьютерного томографа Brillians 6s фирмы Philips. Это исследование предполагает быстрое внутривенное болюсное введение рентгеноконтрастного препарата в количестве 100 мл со скоростью 3-4,5мл/с.

Сканирование интересующей анатомической области выполнялось в период наибольшего контрастного усиления просвета сосуда, как правило, при первом прохождении болюса контрастного вещества. Полученные при СКТ-ангиографии данные включали изображение не только сосудов, но и других анатомических структур, как и при обычной КТ. Артериальные и венозные структуры отображались отдельно. Для интерпретации также использовался MPR и MIP.

Применение СКТ-ангиографии позволяло оценить изменение сосудистой топографии. При интерпретации полученных данных особенно обращалось внимание на расположение задних нижних мозжечковых артерий (рисунок 8,9).

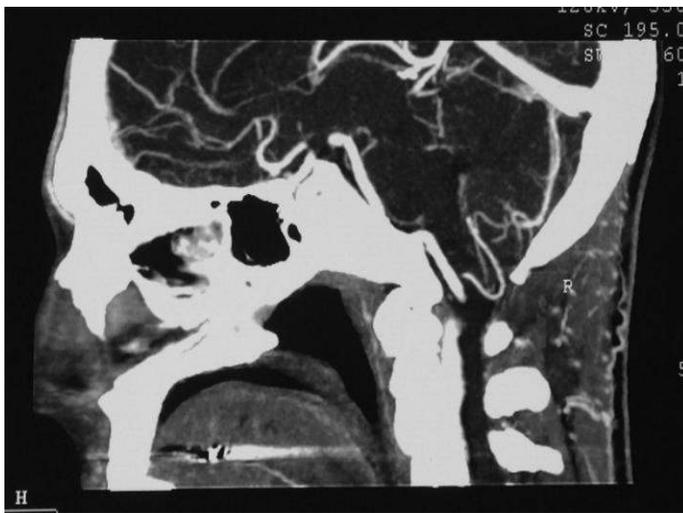


Рисунок 8. МСКТ-АГ больного П-ова В.Д., 15 лет (и/б № 1591-2004) в сагиттальном изображении: опущение ЗНМА ниже линии Мак-Рея

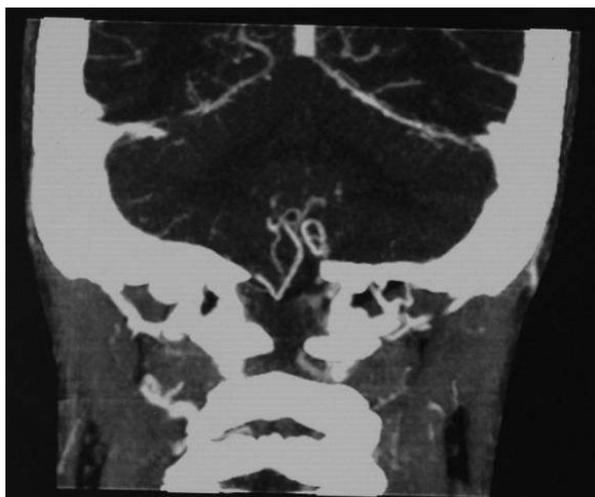


Рисунок 9. МСКТ-АГ коронарная проекция больного П-ова В.Д., 15 лет (и/б № 1591-2004): опущение ЗНМА ниже линии Мак-Рея

#### 2.5.6 Краниография

Обзорная краниография проведена 15 (14,7%) больным с целью оценки формы, локальных компрессионных изменений костей черепа, проявлений внутричерепной гипертензии, состояния венозного оттока из полости черепа. Однако основной целью данной методики было установление сопутствующих костных аномалий развития черепа и особенно задней черепной ямки. Для уточнения этих изменений краниография дополнялась томографией краниовертебральной области.

#### 2.5.7 Акустические стволовые вызванные слуховые потенциалы (АСВП)

58 больным с МК I типа было проведено АСВП (коротколатентные слуховые вызванные потенциалы) на оборудовании компьютерного нейросредителя фирмы «Нейрософт». Запись ВП производилась по международным стандартам: использовались высокопроводящие электроды из серебра,

Метод АСВП применяли для оценки целостности периферических и стволовых невральных структур, участвующих в проведении и восприятии слуховой информации, а также для уточнения возможного уровня их поражения при мальформации Киари I типа.

Для стимуляции слухового ядра в продолговатом мозге использовали звуковые щелчки. Регистрировали ВП в области конвекса. Как принято, стволовые потенциалы обозначали римскими цифрами I-VII. Определяли, в частности, межпиковые латентные периоды и соотношение амплитуд волн I/V. Волна I представляет собой потенциал действия слухового нерва, волна II происходит из кохлеарного ядра, волна III – из верхнего оливарного ядра; волна IV связана с латеральной петлей, V – с нижним бугорком; VI – с медиальным коленчатым телом и VII – с таламокортикальными проекциями, включая, возможно, первичный ответ коры. Волны VI и VII отличаются непостоянством и вариабельностью. Схема соотношения компонентов АСВП и уровня их генерации представлена на рисунок 10.

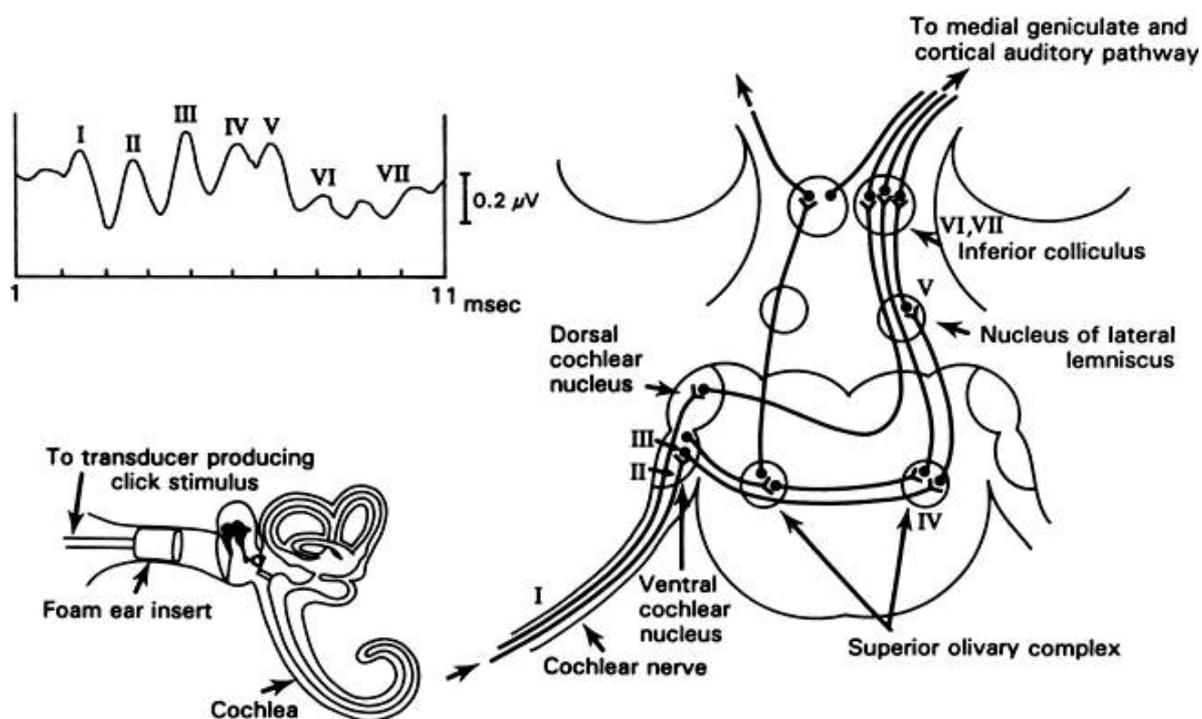


Рисунок 10. Схема соотношения компонентов АСВП и уровня их генерации

В ходе анализа полученных результатов при регистрации АСВП было выявлено, что у больных с МК I типа первой степени опущения миндалин мозжечка удлинялась латентность и межпиковый интервал в основном (97%) между IV и V пиками, то есть с уровня латеральной петли слухового пути с обеих сторон, но не равномерно, тогда как при второй степени опущения миндалин

мозжечка эти же показатели смещались вниз и удлинялась латентность и межпиковый интервал с уровня оливарного комплекса по слуховому пути. Амплитуда оставалась в пределах нормы во всех случаях.

Количественная характеристика взрослых и подростков с МК I типа, обследованных методом АВСП (58 больных – до и 34 после хирургического лечения) у взрослых и подросткового возраста представлена в таблица 6.

Таблица 6. - Количественная характеристика взрослых и подростков с мальформацией МК I типа, обследованных АВСП до и после хирургического лечения

Пол	До операции		После операции	
	Взрослые	Подростки	Взрослые	Подростки
М	19	5	8	5
Ж	32	2	19	2
Всего	51 (62,96%)	7 (33,33%)	27(33,33%)	7(33,33%)

Полученные данные табл. 6 показывают, что пациенты с МК I типа, вошедшие в группу взрослых больных, которым до операции проведены АВСП, составили 81,48%, пациенты группы подросткового возраста – 42,85%. Пациенты с МК I типа группы взрослых больных, которым после операции проведены АВСП составили 53,32%, больные группы подросткового возраста – 38,09%.

Кроме того, по результатам данных исследований пациентов с МК I типа при 1 и 2 степени опущения миндалин мозжечка, скорость проведения по слуховым путям снижается. Было отмечено увеличение латентности и межпиковых интервалов при АСВП, в то же время амплитудные характеристики остаются в пределах нормы, что объясняется отсутствием структурно-морфологических изменений при данном синдроме.

Особенностью изменений является то, что при 1 степени опущения миндалин снижение скорости проведения выявляется на уровне латеральной

петли и нижних двухолмий, тогда как при 2-й степени эти показатели смещаются вниз, и увеличение латентности определяется с уровня оливарного комплекса.

Таким образом, увеличение латентности межпиковых интервалов АСВП при МК I типа, по нашему мнению, может являться диагностическим критерием при установлении перехода латентной формы заболевания в медленно или быстро-прогрессирующие формы течения заболевания.

Подводя итог выше изложенному, считаем целесообразным у больных с МК I типа, кроме МРТ головного мозга, проводить исследование коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (АСВП), которые являются объективным методом при установлении форм прогрессивного течения. Исследование АСВП необходимо использовать и в целях проведения мониторинга функциональных нарушений до и после операции.

#### 2.5.8 Электроэнцефалография

С целью изучения биоэлектрической активности головного мозга и ее изменений при МК I типа 81 больным выполнена электроэнцефалография с фоновой записью и функциональными нагрузками (фотостимуляция, гипервентиляция). Полученные данные оценивались врачом функциональной диагностики. Определяли наличие изменений биоэлектрической активности мозга, признаков дисфункции стволовых структур, медленной активности, пароксизмальной активности и локализацию выявленных изменений.

Анализ ЭЭГ, выполненной у 81 (79,41%) пациента с мальформацией Киари I типа, показал, что дисфункция стволовых структур была отмечена у 57 (70,37 %) больных, наличие медленной активности – в 29 (35,80%) случаях.

#### 2.5.9 Транскраниальная доплерография

Обследование включало ультразвуковую доплерографию магистральных сосудов шеи и транскраниальную доплерографию (ТКДГ). Для обследования применялись аппараты фирмы Siemens и «Мультидоп» с использованием датчиков 2-10 МГц. На УЗДГ определялась линейная скорость кровотока (ЛСК) в позвоночных и сонных артериях, а также пульсовый индекс и вазоконстрикторный, вазодилаторный эффекты. ТКДГ проводилась

пульсирующими датчиками частотой 2 МГц с использованием специального геля. Исследование кровотока в передней, средней и задней мозговых артериях производили через «ультразвуковое окно», расположенное на 2-3 см выше скуловой дуги. Исследование кровотока в основной артерии определялось через большое затылочное отверстие.

Ультразвуковое исследование сосудов головы и шеи позволило объективизировать нарушения мозгового кровотока на исследуемом уровне и установить характер процесса, а также выявить признаки экстравазальной компрессии.

Метод был применен у 18 больных. По данным исследования оценивали снижение кровотока в магистральных артериях, особенно в вертебрально-базилярном бассейне, признаки окклюзирующих поражений артерий, экстравазальной компрессии, изменения кровотока при позиционных пробах, нарушения венозного оттока. Результаты, полученные при ультразвуковом исследовании, соотносили с клиническими проявлениями сосудистых нарушений и особенно с симптомами вертебрально-базилярной недостаточности. По данным УЗДГ интра- и экстракраниальных сосудов, проведенной у 13 больных, установлено снижение кровотока по позвоночным артериям в 6 наблюдениях, признаки венозной дисгемии – в 4.

## 2.6 Оперативное лечение

### 2.6.1 Объем оперативного вмешательства

Оперативное лечение проведено 102 пациентам с мальформации Киари I типа, которым в период с 2000 по 2013 гг. выполнено 104 хирургических вмешательства различного объема. Объем оперативного вмешательства включал: субокципитальную краниэктомию у 43 больных, краниэктомию с дополнительным рассечением наружного листка твердой мозговой оболочки – у 4, стабилизацией краниовертебральной области – у 3. Расширяющую пластику твердой мозговой оболочки выполнили 26 больным. Мобилизацию миндалин мозжечка с последующей субпиальной их резекцией или коагуляцией произвели

22 больным. Фиксацию миндалин к ТМО с помощью лигатур выполнили 1 больному. У 2-х пациентов с сирингомиелией выполнили стентирование отверстия Мажанди и у 1 больного с гидроцефалией произвели вентрикуло-перитонеальное шунтирование.

### 2.6.2 Ближайшие результаты оперативного лечения

Проведен анализ течения раннего послеоперационного периода у 102 больных, которым в 2000–2013 гг. выполнены 104 хирургических вмешательства различного объема по поводу мальформации Киари I типа.

Положительная динамика в течении заболевания отмечена у 74 (72,55 %) больных, отсутствие убедительных положительных результатов – у 11 (10,78 %), продолжающееся ухудшение состояния – у 17 (16,66 %) пациентов.

### 2.6.3 Осложнения оперативного лечения

Особое внимание обращено на выявление структуры и характера осложнений у пациентов с МК I типа, возникающих в раннем послеоперационном периоде (в период с 1 по 12 сутки).

Развитие раневой ликвореи наблюдали у 8 (7,84 %) больных, из которых у 5 (4,90 %) на фоне ликвореи развился бактериальный менингит.

Формирование выраженного псевдоменигоцеле было у 3-х пациентов. В 1 случае оно спровоцировало развитие острой окклюзионной гидроцефалии, потребовавшее выполнение вентрикуло-перитонеального шунтирования.

Миграция стента в спинальное субарахноидальное пространство отмечено у 1 (0,98 %) больного, пневмоцефалия с дисгемическими явлениями в стволе головного мозга – также у 1 (0,98 %) пациента.

В результате лечения скончался один больной, послеоперационная летальность составила 0,98 %. Таким образом, наши данные указывают на значительные инфекционные осложнения хирургического лечения МК I типа, которые были связаны с ликвореей.

## 2.7 Лабораторные методы исследования

Больным, находившимся на стационарном обследовании и лечении, проводили комплекс лабораторных методов исследования, включавший

клинический и биохимический анализы крови, коагулограмму, ионограмму, липопротеидограмму, а у пациентов с инфекционно-воспалительными заболеваниями в анамнезе – иммунограмму. Лабораторные исследования выполняли на этапе поступления и в динамике в процессе лечения.

### 2.8 Статистическая обработка полученных данных

Результаты исследований кодировали и заносили в карту «Результаты обследования больного с мальформацией Киари I типа» (Приложение 2). Хранение и предварительная обработка полученных медико-биологические данные осуществлялось с помощью пакета прикладных программ Microsoft Office Access 2007 для операционной системы Microsoft Windows – 7 на базе ЭВМ типа РС.

Статистический анализ проведен с помощью программы Statistica version 10 компании Stat Soft (Лицензия: STA999K347150-W). Данная система является интегрированной средой статистического анализа и обработки данных. Она осуществляет все расчеты по стандартным формулам математической статистики, используя только существующие, измеренные данные (все пропуски исключали из расчетов и не учитывали при формировании выводов). Statistica version 10 позволяет выполнить все классические виды анализа по предельно широкому набору конкретных алгоритмов и методов, адекватных задачам исследования и специфике полученных сведений. Для описания количественных данных использовали среднее значение плюс/минус стандартное отклонение и 95% доверительный интервал. При статистической обработке материала использовали методы параметрической и непараметрической статистик. Критерием статистической достоверности получаемых выводов мы считали общепринятую в медицине величину  $p < 0,05$ .

### ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ У ПАЦИЕНТОВ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ I ТИПА

Известно, что клинические проявления МК I типа, как порока развития, могут возникать у человека с периода новорожденности до старческого возраста. В некоторых случаях МК I типа не проявляться никакой клинической симптоматикой на протяжении всей жизни.

Однако у подавляющего большинства пациентов клинические проявления МК I типа представлены широким спектром неврологических симптомов, среди которых довольно сложно выделить специфические паттерны для данной патологии.

Как нам представляется, это обусловлено неоднородностью морфологических вариантов заболевания, различной выраженностью ликвородинамических и гемодинамических изменений, наличием разных сопутствующих аномалий КВО.

Подавляющее большинство исследователей данной патологии, в том числе и мы, считают, что с точки зрения тератологии (учение о пороках развития человека) только наличие клинических паттернов МК I типа могут стать обоснованием в выборе хирургического метода лечения МК I типа.

Возникшее неблагополучие в эмбриогенезе плода сказывается в определенной степени на протекании беременности и родовой деятельности материнского организма, что в определенной степени может отразиться на особенностях клинического проявления МК I типа.

Сведения об этом этапе развития пациентов с МК I типа мы получили из его анамнестических данных.

Клинико-неврологическое исследование проведено у всех наших пациентов с мальформацией Киари I типа. Все эти наблюдения (n=102) были разделены на 2 группы: группа взрослых больных и группа пациентов подросткового возраста с целью уточнить особенности клинического проявления мальформации Киари I типа в зависимости от возрастных периодов жизни пациентов.

Из 102 больных семейный анамнез проанализирован у 48 первой группы (взрослые) и перинатальный анамнез – у 21 пациента второй группы (подросткового возраста).

В группе взрослых пациентов выявить анамнестические данные о их пренатальном периоде жизни представляло большие трудности из-за отсутствия соответствующей медицинской документации.

В то же время, у пациентов подросткового возраста такой проблемы не возникало, так как их родители предоставляли детские карты амбулаторного наблюдения и довольно хорошо помнили особенности развития своего ребенка.

Средний возраст матерей подростков составил  $25,1 \pm 4,8$  лет. Из анамнеза этой группы наблюдений выявлено, что 7 пациентов родились от первых родов и первой беременности, 10 – от первых родов и второй и более беременностей, 4 – от вторых и более родов. В 7 случаях имелись данные о предыдущих выкидышах и в 9 – о медицинских абортах. Быстрые роды отмечены в 7 случаях. Родоразрешение оперативным путем выполнено в 8 случаях.

Из 81 больного первой группы исследований на родовую травму указали 2 пациента, во 2-й группе (21 подросток) родовая травма отмечена в одном наблюдении.

Структура анамнестических данных патологии перинатального периода в подростковой группе отражена в таблица 7.

Данные, приведенные в этой таблице, подтверждают мнение о том, что еще внутриутробное неблагополучие в эмбриогенезе плода сказывается в определенной степени на протекании беременности и родовой деятельности материнского организма.

Таблица 7. - Структура анамнестических данных патологии перинатального периода в подростковой группе (n= 21) (в абс. числах и в % к группе подростков)

Данные анамнеза	Число пациентов (n= 21)	%
Токсикоз в первой половине беременности	15	71,28
Токсикоз во второй половине беременности	11	52,38
ОРВИ или ОРЗ в первом триместре беременности	16	76,08
Слабость родовой деятельности	3	14,28
Внутриутробная гипоксия	3	14,28

Для более полного представления о возможных причинах начала клинического проявления мальформации Киари I типа необходимо было уточнить из анамнеза неблагоприятные факторы данного заболевания, которые приведены в таблице 8.

Таблица 8. - Причины, провоцирующие клиническое проявление мальформации Киари I типа у взрослых пациентов (n=81) (в абс. числах и в % к группе взрослых)

Провоцирующая причина	Число пациентов (n=81)	%
Перенесенная инфекция (ОРЗ, ОРВ)	39	48,15
Закрытая черепно-мозговая травма	32	38,27
Физические нагрузки	20	24,69
Психоэмоциональные нагрузки	18	22,22
Провоцирующий фактор не выявлен	10	12,34

Анализ этих причин показал, что наиболее частыми факторами, провоцирующие клиническое проявление мальформации Киари I типа у взрослых пациентов, были перенесенная инфекция (48,15%) и закрытая черепно-мозговая травма (38,27%), а наименее частым фактором – психоэмоциональные нагрузки

(22,22%). Кроме того, в 12,34% случаев не было возможности указать провоцирующие причины проявления заболевания.

Следует также отметить, что в группе взрослых больных каждый 3-й пациент перенес легкую черепно-мозговую травмы, а каждый 5-й – физические и психоэмоциональные нагрузки.

Причины, которые могли спровоцировать клиническое проявление мальформации Киари I типа у пациентов подросткового возраста, представлены в таблице 9.

Таблица 9. - Причины, спровоцировавшие клиническое проявление мальформации Киари I типа у пациентов подросткового возраста (n=21) (в абс. числах и в % к группе подростков)

Провоцирующая причина	Число пациентов (n=21)	%
Физические спортивные нагрузки	8	38,09
Закрытая легкая черепно-мозговая травма	5	23,81
Перенесенная инфекция	5	23,8
Психоэмоциональные нагрузки	1	4,76
Провоцирующий фактор не выявлен	2	9,52

На основании данных табл.9 следует, что наибольший процент причин, провоцирующих клиническое проявление МК I типа у пациентов подросткового возраста, приходился на физические (спортивные) нагрузки (38,09%).

В этой же группе наблюдений физическая спортивная нагрузка присутствовал у каждого 3-го больного, закрытая легкая черепно-мозговая травма – у каждого 5-го. И лишь в 1 (4,76%) наблюдении провоцирующим фактором оказалась психоэмоциональная нагрузка. В 9,52% случаев провоцирующий фактор не был вообще уточнен.

Таким образом, наиболее частыми причинами на первом плане в группе взрослых пациентов оказались вирусные инфекции (ОРВИ и ОРЗ), в группе

подросткового возраста – спортивные физические напряжения и на втором плане в обеих группах – закрытая черепно-мозговая травма.

Следует также отметить, что в группе взрослых пациентов провоцирующий фактор не выявлен в 27,4% наблюдений, в группе подросткового возраста – в 9,52%, что, скорее всего, обусловлено возрастными особенностями пациентов в сравниваемых группах исследования.

Исходя из того, что недоразвитие затылочной кости, приводящее к несоответствию объема ЗЧЯ с объемом нормально развивающихся мозговых структур этой области, может объяснять компенсаторное аномально крутое расположение намета мозжечка, опущение миндалик мозжечка и расширение БЗО, характерные для МК I типа. Нами был проведен анализ медицинских сведений у всех 102 пациентов с целью уточнения у них дизэмбрионального статуса, влиявший на формирование клиники заболевания. Частота встречаемости признаков дизэмбриогенеза у пациентов с МК I типа в двух группах сравнения представлена в табл.10, из которой следует, что общее число признаков дизэмбриогенеза в области КВО у 102 пациентов составило 250. Из них доминирующими оказались кожная ангиома (98,03%), низкий рост волос (80,00%) в затылочной области и сколиоз грудного отдела позвоночника (50,98%). Полученные данные позволили считать наличие ангиомы в области КВО патогмоничным кожным признаком МК, а низкий рост волос в затылочной области и сколиоз грудного отдела позвоночника рассматривать, как признаки дизрафического статуса.

Таблица 10. - Частота встречаемости признаков дизэмбриогенеза у пациентов с мальформацией Киари I типа в двух группах сравнения

Признаки дизэмбриогенеза		Общее число анализируемых признаков (n=102)		Группа взрослых (n=81)		Группа подростков (n=21)	
		Абс. число	%	Абс. число	%	Абс. число	%
1.	Кожная ангиома на затылке	100	98,03	79	97,53	21	100
2.	Низкий рост волос на затылке	76	80,00	63	77,77	13	61,90
3.	Сколиоз грудного отдела позвоночника	52	50,98	43	53,08	9	42,86
4.	Изменение формы черепа	14	13,72	12	14,81	2	9,52
5.	Артропатии	12	11,76	12	14,81	0	
6.	Кифосколиоз позвоночника	19	18,62	12	14,81	7	3,33
7.	Готическое небо	3	2,94	3	3,70	0	0
8.	Крыловидные лопатки	4	4,01	3	3,70	1	4,76
9.	Гипертелоризм	3	2,94	2	2,47	1	4,76
10.	Асимметрия грудной клетки	6	5,88	4	4,94	2	9,52
11.	Реберный горб	1	0,98	1	1,23	0	0
Всего признаков		290		234		56	

Проведенный анализ полученных результатов позволил сделать вывод, что каждый 5 пациент с МК I типа имел не менее 3-х дизрафических признаков КВО.

При сравнении обеих анализируемых групп не было отмечено существенной разницы в количественном присутствии дизэмбриональных признаков.

Кожная ангиома как стигма дизэмбриогенеза КВО при МК продемонстрирована на рисунках 11,12,13.



Рисунок 11. П-ва, 17 лет, (и.б. 423, 2011 г.). Стигма сосудистого характера в затылочной области



Рисунок 12. Больная У-ва, 25 лет, (и.б. № 978, 2008 г.). Стигма сосудистого характера в затылочной области

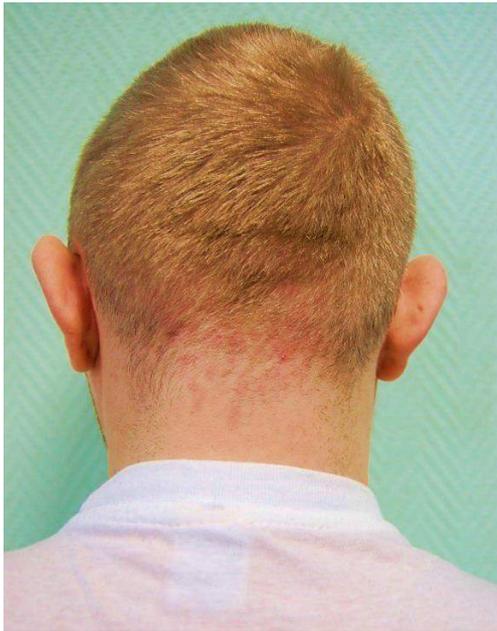


Рисунок 13. Больной Л-в, 27 лет (и.б. № 403, 2012 г.). Плаггиоцефалия, стигма сосудистого характера в затылочной области

Распределение жалоб и клинико-неврологических симптомов по частоте встречаемости у больных с МК I типа в обеих группах сравнения представлено в таблице 11.

Таблица 11. - Характеристика частоты клинических проявлений с МК I типа, по возрастным группам (в абс. числах и в % к числу больных в каждой группе)

Симптомы	Гр. взрослых(n=81)		Гр. подростков(n=21)	
	Абс. число	%	Абс.число	%
1	2	3	4	5
Головная боль в лобной области	11	13,58	2	9,52
Гипертензионная головная боль с тошнотой	15	18,51	8	38,09
Гипертензионная головная боль с рвотой	4	6,17	4	19,03
Боль в подзатыл.обл.	40	49,38	14	66,66
Боль по задней поверхности шеи	55	67,90	3	14,28

1	2	3	4	5
Боль в надплечьи	23	28,39	6	28,57
Диффузные боли в верхних конечностях	18	22,22	4	19,03
Нарушение глотания	18	22,22	3	14,28
Нарушение фонации	14	17,28	4	19,03
Эпизоды приступов кашля	32	39,50	2	9,52
Покашливание	32	39,50	7	33,33
Поперхивание	48	59,25	1	4,76
Эпизоды ночного апноэ	9	11,11	0	0
Снижение остроты зрения	3	3,70	0	0
Снижение слуха	4	4,94	0	0
Головокружение	47	58,02	1	4,76
Неустойчивость в позе Ромберга и при ходьбе	41	50,62	3	14,28
Снижение чувствительности				
в руках	36	44,44	2	9,52
в ногах	22	27,16	1	4,76
На туловище	19	23,46	2	9,52
Снижение мышечной силы				
в руках	29	35,80	3	14,28
в ногах	16	19,75	1	4,76
Нарушение функций тазовых органов				
Частичная задержка мочеиспускания	7	0	5	23,80
Частичное недержание мочи	5	0	2	9,52
императивные позывы	14	17,28	3	14,28
Другие симптомы				
Гидроцефалия	5	6,17	2	9,52
Эпилептические припадки	1	1,23	0	00
Снижение короткой памяти	2	2,46	17	80,95
Появление агрессивности	2	4,93	12	57,14
Появление вспыльчивости	9	11,11	11	52,38
Появление апатии	2	2,46	3	14,28
Снижение внимаия	6	7,40	20	95,23
Среднее число симптомов на одного больного	7,7		7,2	

Известно, что дизэмбригенез у каждого человека с пороком развития индивидуален, сложен и многообразен. Данное положение предопределило

условность деления в нашей работе пациентов по дизрафическому статусу с МК I типа на изолированные и смешанные варианты.

Характер и частота клинических симптомов в группе взрослых пациентов с изолированным и смешанными вариантами МК I типа представлена в таблице 12.

Таблица 12. - Характер и частота клинических симптомов в группе взрослых пациентов (n=81) с изолированным и смешанными вариантами мальформацией Киари I типа (в абс. числах и в % к числу больных в группе взрослых)

Проявления	Изолированная МК I (n=29)		МК I+сирингомиелия(n=30)		МК I+костные аномалии КВО (n=14)		МК I+гидроцефалия (n=5)	
	Абс. ч.	%	Абс. ч.	%	Абс. ч.	%	Абс. ч.	%
Головная боль в лобной области	3	10,34	3	10,00	1	7,14	4	80,00
Гипертензионная головная боль с тошнотой	7	24,13	5	16,66	2	14,28	1	20,00
Гипертензионная головная боль с рвотой	1	3,44	2	6,66	1	7,14	0	00
Диффузная головная боль	17	58,62	13	43,33	11	78,57	0	00
Боль в подзатылочной области	14	48,27	15	50,00	8	60,07	3	60,00
Боль по задней поверхности шеи	17	58,62	28	93,93	4	28,57	3	60,00
Боль в надплечьи	7	24,13	10	33,33	3	21,42	3	60,00
Диффузные боли в верхних конечностях	5	17,24	7	23,33	5	35,71	1	20,00
Нарушение глотания	3	10,34	13	43,33	1	7,14	1	20,00
Нарушение фонации	5	17,24	4	13,33	3	21,42	2	40,00

Характер и частота клинических симптомов в подростковой группе пациентов с изолированным и смешанными вариантами МК I типа представлены в таблице 13.

Таблица 13. - Характер и частота клинических симптомов в подростковой группе пациентов (n=21) с изолированным и смешанными вариантами МК I типа (в абс. числах и в % к числу больных в группе подростков)

Проявления	Изолированная МК I (n=10)		МК I+сирингомиелия(n=3)		МК I+костные аномалии КВО (n=6)		МК I+гидроцефалия (n=2)	
	Абс. ч.	%	Абс. ч.	%	Абс. ч.	%	Абс. ч.	%
1	2	3	4	5	6	7	8	9
Головная боль в лобной области	1	10,00	0	0	0	00	1	0,50
Гипертензионная головная боль с тошнотой	2	20,00	3	100,0	2	0,66	1	0,50
Гипертензионная головная боль с рвотой	2	20,00	3	100,0	1	16,66	0	00
Диффузная головная боль	2	20,00	2	66,66	0	00	0	00
Боль в подзатылочной области	6	60,00	2	66,66	4	66,66	2	100,0
Боль по задней поверхности шеи	1	10,00	1	33,33	1	16,66	0	00
Боль в надплечьи	3	30,00	0		2	33,33	1	0,50
Диффузные боли в верхних конечностях	2	20,00	1	33,33	1	16,66	0	00
Нарушение глотания	0	00	0	00	0	00	0	00
Нарушение фонации	2	20,00	1	33,33	1	00	1	50,0
Эпизоды приступов кашля	1	10,00	1	33,33	0		0	
Подкашливание	5	50,00	1	00	1	16,66	0	00

1	2	3	4	5	6	7	8	9
Эпизоды приступов кашля	17	58,62	9	30,00	5	35,71	1	20,00
Подкашливание	5	17,24	14	46,66	11	78,57	2	40,00
Поперхивание	26	89,65	18	60,00	3	21,42	1	20,00
Эпизоды ночного апноэ	3	10,34	6	18,18	0	0	0	0
Снижение остроты зрения	1	3,45	2	6,66	0	0	0	0
Снижение слуха	4	13,79	0	0	0	0	0	0
Головокружение	21	72,41	17	56,66	7	50,00	2	40,00
Шаткость и неуверенность походки	17	58,62	25	83,33	3	21,42	1	20,00
Снижение чувствительности								
в руках	1	3,45	29	96,66	1	7,14	1	20,00
в ногах	4	13,79	15	50,00	3	21,42	0	0
на туловище	1	3,45	18	60,00	0	0	0	0
Снижение мышечной силы								
в руках	9	31,03	19	63,33	0	0	1	20,00
в ногах	3	10,34	11	36,66	0	0	2	40,00
Нарушение функций тазовых органов								
Частичная задержка мочеиспускания	5	17,24	2	6,66	0	0	0	0
Частичное недержание мочи	2	6,89	3	10,00	0	0	0	0
Императивные позывы	3	10,34	9	30,00	1	7,14	1	20,00
Другие симптомы								
Гидроцефалия	0	0	0	0	0	0	5	100
Эпилептические припадки	2	6,89	0	0	0	0	0	00
Снижение короткой памяти	0	0	1	3,33	0	0	1	20,00
Проявление агрессивности	2	6,89	2	6,66	0	0	0	0
Проявление вспыльчивости	9	31,03	0	0	0	0	1	20,00
Появление апатии	2	6,89	0	0	0	0	0	0
Снижен. вниман.	3	10,34	0	0	0	0	1	20,00

1	2	3	4	5	6	7	8	9
Поперхивание	1	10,00	1	33,33	0	00	0	00
Эпизоды ночного апноэ	0	00	0	00	0	00	0	00
Снижение остроты зрения	0	00	0	00	0	00	0	00
Снижение слуха	0	00	1	33,33	0	00	0	00
Головокружение	1		0	00	0	00	0	00
	Снижение чувствительности							
в руках	1	10,00	1	33,33	1	16,66	0	00
в ногах	1	10,00	0	00	0	00	0	00
на туловище	1	10,00	0	00	0	00	0	00
	Снижение мышечной силы							
в руках	1	10,00	1	33,33	1	16,66	0	00
в ногах	0	00	1	33,33	1	16,66	0	00
Частичная задержка мочеиспускания	1	10,00	0	00	1	16,66	0	00
Частичное недержание мочи	0	00	2	66,66	0		0	00
Императивные позывы	2	20,00	1	33,33	0		0	00
Эпилептические припадки	0	00	0	00	0	00	0	00
	Другие симптомы							
Снижение короткой памяти	8	80,00	3	100,0	5	83,33	2	100,0
Изменение почерка	3	30,00	2	66,66	1	16,66	1	50,0
Снижение внимания	10	10,00	3	100,0	5	83,33	2	100,0
Снижение обучаемости	10	10,00	3	100,0	5	83,33	2	100,0
Проявление негативизма к учебе	7	70,00	3	100,0	3	50,00	1	50,00
Снижение коммуникабельности в школе	8	80,00	3	100,0	4	66,66	0	

Продолжение таблицы 13

1	2	3	4	5	6	7	8	9
Появление агрессии	6	60,00	2	66,66	1	16,66	1	50,0
Апатия	2	20,00	0	00	1	16,66	0	00
Негативизм к родителям	3	30,00	2	66,66	3	50,00	0	00
Снижение коммуникабельности дома	4	40,00	2	66,66	5	83,33	0	00

Данные таблиц 11,12,13 констатируют, что среднее количество симптомов заболевания на одного пациента с мальформацией Киари I типа в группе взрослых пациентов составило 7,7 симптома-признака, в подростковой группе – 7,2.

Полученные данные коррелируют с литературными источниками и свидетельствуют об относительном постоянстве дизрафического статуса данного заболевания в возрастных периодах одного и того же пациента, который может проявиться (возникнуть) на протяжении всей его жизни.

При анализе клинического проявления мальформации Киари I типа отмечено, что все 102 пациента предъявляли жалобу на головную боль различного характера:

- у каждого второго пациента (>50%) отмечалась – головная боль, боль в подзатылочной области, головокружение, шаткость походки, неустойчивость в позе Ромберга;

- каждый третий больной (>30%) жаловался на головную боль, чаще с тошнотой и реже с рвотой, боль в надплечье, признаки мозжечковой атаксии, чувствительные и двигательные нарушения в верхних конечностях;

- у каждого четвертого (> 25%) пациента выявлены затруднения при глотании пищи, кашель, изменение фонации, различные проявления нарушения мочеиспускания.

При сопоставлении характера клинических проявлений МК I типа по возрастным группам у подростков синдром внутричерепной гипертензии был у каждого второго пациента, в группе взрослых больных – у каждого пятого.

При сравнении нарушений когнитивных функций у пациентов в подростковом возрасте и у взрослых с мальформацией Киари I типа наиболее значимым различием оказалось изменение короткой памяти, выявляемое с помощью применения шкалы MMSE. Так, снижение короткой памяти у взрослого контингента больных отмечено лишь в 2,46% случаев, у подростков – в 38,09%

Формирование сирингомиелии у больных с МК I типа происходило при условии нарушения ликвороциркуляции через отверстие Мажанди. При этом наступала блокада задней камеры спинального субарахноидального пространства и нарушение оттока ликвора через отверстие Мажанди при условии незаращения центрального канала, что являлось причиной возникновения патологического пути ликвороциркуляции. Через входное отверстие центрального канала ликвор поступает в спинной мозг, постепенно формируя центральные или парацентральные сирингомиелические кисты. Онкотическое давление в полости сирингомиелитической кисты, возможно, увеличивалось по причине разрушения эпендимы центрального канала и нарушения обмена ликвора. Увеличиваясь в размерах, киста сдавливала спинальное субарахноидальное пространство, вызывая его частичную блокаду и усугубляя ликвородинамические нарушения на уровне КВО. Это наиболее вероятный механизм образования сирингомиелитической кисты. Причем, как нам представляется, усугубление этих процессов наступало по мере перехода к зрелому и пожилому возрасту пациентов.

Изучение клинического проявления МК I типа, в том числе и длительности во временном промежутке (форме), остаются актуальным до настоящего времени.

В связи с выше сказанным, все 102 случая МК I типа были распределены по форме протекания заболевания на три группы: латентная – более 5 лет; медленно-прогредиентная – от 2-х до 5-и лет; быстро-прогредиентная – от нескольких месяцев до 2 лет. Клинические проявления в зависимости от формы течения заболевания (МК I типа) и в группах исследования представлено в таблицах 14, 15.

Таблица 14. - Клиническое проявление по форме течения заболевания (мальформация Киари I типа) у больных в группе взрослых пациентов

Формы заболевания	Число пациентов (n=81)	
	Абс.ч.	%
Латентная (более 5 лет)	36	44,44
Медленно-прогрессирующая (от 2-5 лет)	32	39,50
Быстро-прогрессирующая (от нескольких месяцев до 2 лет)	13	16,04

Исходя из полученных данных таблицы 14, можно видеть, что в группе взрослых пациентов по форме течения МК I типа больные распределились следующим образом: латентная форма течения выявлена у 36 больных (44,44%), медленно-прогрессирующая – у 32 (39,50%) и быстро-прогрессирующая – у 13 (16,04%) пациентов.

Таблица 15. - Клиническое проявление по форме течения заболевания (мальформация Киари I типа) у больных в подростковой группе пациентов

Формы заболевания	Число пациентов (n=21)	
	Абс.ч.	%
Латентная (более 5 лет)	1	4,76
Медленно-прогрессирующая (от 2-5 лет)	5	23,80
Быстро-прогрессирующая (от нескольких месяцев до 2 лет)	15	71,42

В группе пациентов подросткового возраста по форме течения МК I типа больные распределились следующим образом: латентная форма течения была у 1 (4,76%) больного, медленно-прогрессирующая – у 5 (23,80%). и быстро-прогрессирующая – у 15 (71,42%) пациентов.

Для того, чтобы уточнить, какая форма клинического течения МК I типа преобладала в сравниваемых возрастных группах наблюдений, была построена соответствующая диаграмма, представленная на рисунке 14.

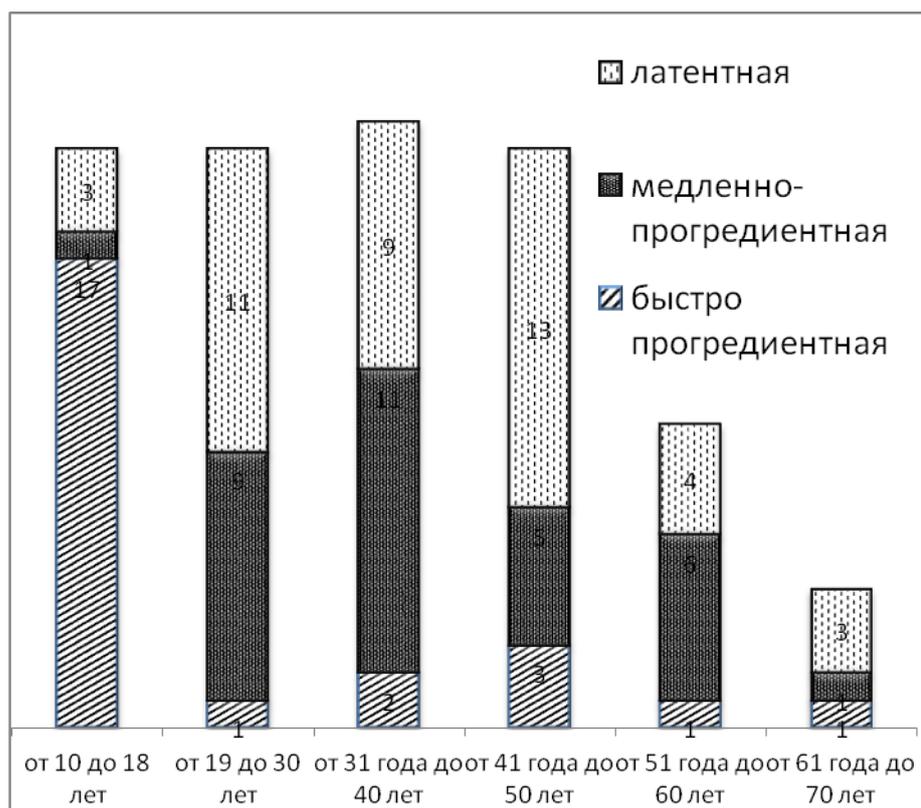


Рисунок 14. Диаграмма распределения больных с МК I типа по формам клинического течения в зависимости от возраста

При сравнении особенностей клинического проявления по форме течения заболевания (МК I типа) оказалось, что для группы взрослых пациентов более характерна латентная (44,44%) и медленно-прогрессирующая (37,03%) формы течения заболевания, для группы пациентов подросткового возраста оказалась более характерна быстро-прогрессирующая (71,42%) форма.

Таким образом, как взрослые, так и подростки с мальформацией МК I типа представляли собой пациентов со сложным дизрафическим статусом на краниовертебральном уровне, этиология и патогенез, которого до настоящего времени окончательно не установлены.

Анализ анамнестических данных у 21 больного в подростковом возрасте (перинатального и постнатального периодов) выявил в 37,4% случаях перенесенную внутриутробную гипоксию и быстрые роды. Эти данные позволили предположить возможность того, что формирование мальформации на этапе

эмбрионального периода развития у каждого 2-го пациента уже вызывали дискомфортное состояние.

Наиболее частыми причинами, провоцирующими появление симптомов МК I типа у взрослых пациентов, были перенесенная инфекция (48,15%) и закрытая черепно-мозговая травма (38,27%), а наименее частым фактором – психоэмоциональные нагрузки (22,22%). Кроме того, в 12,34% случаев от общего числа наблюдений (n=81) указать провоцирующие причины проявления заболевания не представилось возможным.

Установлено, что провоцирующие факторы в группе взрослых больных встречались со следующей частотой:

- у каждого 2-го пациента была перенесенная инфекция,
- у каждого 2-го – легкая черепно-мозговая травма,
- у каждого 5-го – физическая и психоэмоциональная нагрузка.

В группе подросткового возраста провоцирующие факторы проявления заболевания встречались со следующей частотой:

- у каждого 2-го пациента была физическая спортивная нагрузка,
- у каждого 3-го – закрытая легкая черепно-мозговая травма,
- у каждого 5-го – психоэмоциональная нагрузка.

Установлено, что в обеих возрастных группах исследования клиническая картина МК I типа была представлена рядом ведущих клинических синдромов, а также и то, что частота встречаемости этих ведущих неврологических синдромов в первой и во второй группах достоверно различалась ( $p < 0,005$ ).

Так, в группе взрослых больных эти ведущие неврологические синдромы в процентном преобладании расположились следующим образом:

- бульбарный синдром (его элементы) – 59,25 %
- мозжечковый синдром – 50,61%;
- сирингомиелитический синдром – 40,74%;
- пирамидный синдром – 35-44 %;
- синдром внутричерепной гипертензии – 18,51%.

В группе пациентов подросткового возраста ведущие клинические синдромы в процентном соотношении расположились следующим образом:

синдром внутричерепной гипертензии – 57,93%;

пирамидный синдром – 35,44 %;

мозжечковый синдром – 19,04%;

бульбарный синдром (его элементы) – 19,03 %;

сирингомиелитический синдром – 16,66%.

При анализе клинического материала работы также отмечено, что как в первой, так и во второй возрастных группах изолированно ни один из вышеописанных синдромов в клинике МК I типа не встречался. Во всех 102 случаях имелось их различное сочетание.

Эти данные, по нашему мнению, приобретают важное значения в выборе временного фактора в хирургической коррекции данной аномалии развития, что будет обсуждено в главе «Хирургическое лечения МК I типа».

Также установлено, что в 33 наблюдениях с сирингомиелией в группе взрослых пациентов клиническая картина заболевания складывалась из выраженной общемозговой симптоматики, бульбарных, мозжечковых симптомов и сегментарно-проводниковых нарушений.

У всех 3 пациентов с синдромом сирингомиелии в подростковой группе заболевание протекало без выраженной пирамидной симптоматики.

Полученные результаты научного анализа клинического проявления мальформации Киари I типа в обеих возрастных группах коррелируют с большинством научных сведений как отечественных, так и зарубежных исследователей, изучающих данную проблему.

Таким образом, на основании всего выше указанного мы пришли к заключению, что как только возникает клиническое проявление мальформации Киари I типа у пациента, ему, вне зависимости от возраста и формы проявления заболевания, необходимо провести в ближайшее время (недели, месяцы) комплексное дообследование с применением современных дополнительных неинвазивных методов диагностики с целью уточнения тактики дальнейшего

лечения (консервативного или хирургического). Результаты научного анализа этих методов диагностики и лечения представлены в следующих главах данной работы.

#### ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗА ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ I ТИПА

Краниовертебральная область (КВО) – это термин клинической (прикладной) анатомии, который практически не встречается в нормальной и топографической анатомии. Краниовертебральная область включает в себя следующие структуры: затылочную кость с нижней 1/3 ската, атлант и аксис, суставы и связки между ними. Эти образования объединены общим эмбриогенезом и биомеханикой. Кроме этого, следует отметить, что структуры КВО образуют футляр для цервико-медулярного перехода. В области краниовертебрального стыка и цервико-медулярного перехода встречаются различные аномалии с дефектом или избыточным развитием отдельных элементов соответствующей зоны, которые выявляются в настоящее время КТ и МРТ- исследованиями. Одним из этих пороков развития является МК I типа, которая морфологически характеризуется опущением миндалин в БЗО. Ведущим методом исследования в выявлении опущения миндалин мозжечка является МРТ исследование КВО.

Для уточнения степени нарушения биомеханики, гемо- и ликвородинамики данного заболевания нами был использован комплекс диагностических методов исследования. Количественная характеристика этих дополнительных методов исследований, выполненных в нашем исследовании у 102 больных с мальформацией Киари I типа, представлена в табл.16.

Как следует из приведенных в табл. 16 сведений, у 102 больных с МК I типа было применено 23 диагностических дополнительных метода, которыми осуществлено 428 исследований. МРТ головного мозга с захватом КВО для уточнения дизрафического статуса, а так же уровня расположения миндалин мозжечка было проведено в 100% наблюдений. Для выявления сирингомиелии и

исключения сопутствующих пороков развития выполнили МРТ на всем протяжении спинного мозга и позвоночника у 99 (97,06 %) больных.

Таблица 16. - Количественная характеристика дополнительных методов исследований, выполненных у 102 больных с мальформацией Киари I типа (в абс. числах и в % к числу больных в группах)

№ п. п.	Методы исследования	Всего (n=102)		Группа взрослых (n=81)		Группа подростков (n=21)	
		Абс. ч.	%	Абс. ч.	%	Абс. ч.	%
1	2	3	4	5	6	7	8
1.	МРТ головного мозга с захватом КВО	102	100	81	100	21	100
2.	МРТ спинного мозга и позвоночника	99	97,06	78	96,29	21	100
3.	АВСП	58	56,86	51	62,96	7	33,33
4.	УЗДГ	23	22,55	18	22,22	5	23,81
5.	ТКДГ	23	22,55	18	22,22	5	23,81
6.	МСКТ ГМ	22	21,57	20	24,69	2	9,52
7.	Трактография КВО	19	18,62	19	23,45	0	0
8.	Рентгенография черепа и КВО	15	14,70	5	6,17	10	47,62
9.	МСКТ-АГ	15	14,70	14	17,28	1	4,76
10.	ССВП	14	13,73	13	16,05	1	4,76
11.	МР-ликвородинамика	11	10,78	11	13,58	0	0
12.	ЭЭГ	10	9,80	5	6,17	5	23,81
13.	ЭНМГ	8	7,84	7	8,64	1	4,76
14.	МР-АГ	6	5,88	5	6,17	1	4,76
15.	ДТИ	5	4,90	5	6,17	0	0
16.	МРТ головного мозга с контрастом	4	3,92	3	3,70	1	4,76
17.	ПЭТ	3	2,94	3	3,70	0	0
18.	МРТ спинного мозга с контрастом	2	1,96	2	2,47	0	0

Продолжение таблицы 16

1	2	3	4	5	6	7	8
19.	ОФЭКТ	2	1,96	1	1,23	1	4,76
20.	КТ-цистернография	2	1,96	2	2,47	0	0
22.	Инфузионно-нагрузочные тесты	2	1,96	1	1,23	1	4,76
23.	Зрительные потенциалы	1	0,98	0	0	1	4,76
24.	Селективная церебральная ангиография	1	0,98	1	1,23	0	0

С целью электрофизиологического подтверждения заинтересованности стволовых структур головного мозга были проведены исследования АВСП у 58 (56,86%) больных.

С меньшей частотой были проведены такие дополнительные методы исследования как УЗДГ, ТКДГ, МСКТ ГМ, рентгенография черепа и КВО, МСКТ-АГ, ССВП, МР-ЛД.

Так, УЗДГ магистральных сосудов шеи и ТКДГ выполнены было у 23 (22,55%) больных с целью проведения дифференциальной диагностики с нарушениями гемодинамики в ВББ.

Соматосенсорные вызванные потенциалы (n=14) и электронейромиографию ЭНМГ (n=8) выполняли пациентам с сирингомиелией для оценки степени поражения спинного мозга и периферической нервной системы.

Мультиспиральная компьютерная ангиография выполнена у 14 (17,28 %) больных взрослой группы и у 1 (4,76 %) - в подростковой группе. Данное исследование проводилось тем пациентам, у которых не была сделана МР-АГ с целью исключения интракраниальной сосудистой патологии и оценки положения ЗНМА.

Рентгенографию черепа и КВО проводили у 15 (14,70 %) больных, МСКТ КВО применяли у 22 (21,57 %) больных с целью выявления и оценки сопутствующих костных аномалий КВО.

У 19 больных с выраженной пирамидной недостаточностью была выполнена трактография. МР-ЛД выполнена 11 (13,58 %) больным взрослой

группы для верификации ликвородинамических нарушений на краниовертебральном уровне.

Магнитно-резонансную ангиографию проводили с целью исключения интракраниальных аневризм и сосудистых аномалий, а также для выявления особенностей строения сосудистой системы у 6 (5,88 %) больных с МК I типа.

DTI проведена у 5 (6,17 %) больных взрослой группы.

В нашу выборку вошли 5 больных, которым с целью верификации изменений связанных с хроническим нарушением кровообращения структур ЗЧЯ провели ОФЭКТ – 2 и ПЭТ – 3.

У 4 (3,92%) больных для проведения дифференциальной диагностики с опухолью головного мозга потребовалось проведения исследования с контрастным усилением.

У 2 (1,96 %) пациентов с сириногомиелией для исключения спинальной опухоли выполнили МРТ спинного мозга с контрастным усилением.

КТ-цистернография произведена 2 (1,96%) больным с целью выявления нарушения пассажа ликвора в субарахноидальном пространстве и в частности на уровне КВО.

Перед установкой шунтирующих систем (2 больным) с МК I типа в сочетании с гидроцефалией использовали инфузионно-нагрузочные тесты.

Для оценки сосудистого бассейна в ВББ у 1 взрослого выполнена селективная церебральная ангиография. Одному подростку перед операцией исследовали вызванные зрительные потенциалы.

При сравнении частоты и спектра дополнительных методов исследования в группе взрослых пациентов с группой больных подросткового возраста существенных различий не выявлено.

Однако, несмотря на то, что самым распространенным методом в нашей серии наблюдений являлась МРТ головного мозга с захватом КВО, ее данные не были основным критерием для постановки диагноза симптоматической МК I типа. Только в совокупности с клиническими проявлениями и тщательно проведенной дифференциальной диагностикой можно расценивать опущение

миндалин мозжечка и другие морфологические особенности КВО как причину запуска патогенетической цепочки, приводящей к развитию симптомов.

Мы считаем, как и большинство других исследователей, что метод МРТ является скрининговым методом выявления мальформации Киари I типа. Он позволяет визуализировать мягкие ткани КВО, определять уровень расположения миндалин мозжечка по отношению костных структур КВО, цереброспинальную жидкость в ее естественных местах скопления и движения. Данный метод не требует специальной укладки пациента и не оказывает никакой лучевой нагрузки.

Следует отметить, что детальная морфометрическая оценка МР-изображений головного мозга с захватом КВО имеет не только диагностическое значение, но и позволяет правильно спланировать оперативные подходы. К основным томографическим признакам МК I типа относится опущение миндалин мозжечка ниже плоскости входа в большое затылочное отверстие (линии Мак-Рея) как в сагиттальной, так и в коронарной проекциях, частое их разностояние в коронарной проекции, уменьшение или отсутствие большой затылочной цистерны, уменьшение вертикального и горизонтального размеров задней черепной ямки.

Кроме этих основных признаков, было обнаружено сужение переднего и/или заднего субарахноидального пространства, особенно на уровне зуба С<sub>2</sub>-позвонка, наличие внутренней водянки и сирингомиелических кист в шейных и грудных сегментах спинного мозга, опущение обеих (задвигки) с образованием «шпоры» в цервико-медулярном переходе, наличие экскавации на его дорзальной поверхности вследствие отдавливания кпереди сместившимися миндалинами (рис. 15 а, б).

Частота встречаемости признаков дизэмбриогенеза мозга на уровне КВО у пациентов с МК I типа по данным МРТ в обеих группах сравнения представлена в табл. 17.

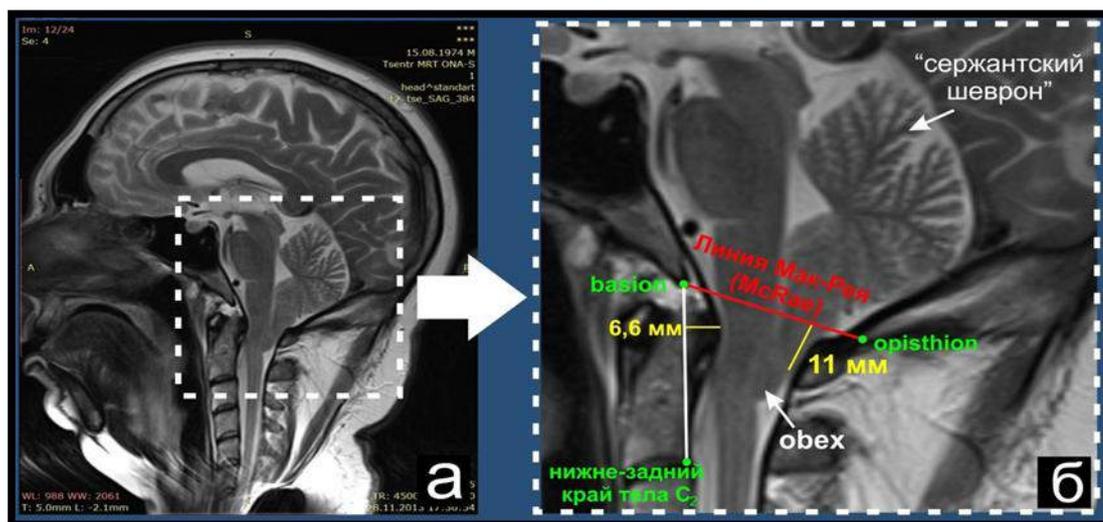


Рисунок 15 (а, б). МРТ головного мозга с захватом КВО Т2 ВИ, сагиттальная проекция у больного с МК I: а – обзор сагиттальной проекции; б – оценка остеоневральных соотношений по линиям.

Таблица 17. - Частота встречаемости признаков дизэмбриогенеза структур мозга на уровне КВО у пациентов с МК I типа по данным МРТ в обеих группах сравнения (в абс. числах и в % к числу больных в группах)

Морфометрические показатели	Группа взрослых (n=81)		Группа подростков (n=21)		Всего (n=102)	
	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%
1	2	3	4	5	6	7
Опущение миндалин мозжечка ниже линии Мак-Рея	81	100	21	100	102	100
Сужение ликворных пространств ЗЧЯ	81	100	21	100	102	100
Опущение продолговатого мозга ниже линии Мак-Рея	78	96,29	19	90,48	97	95,09
Сирингомиелия	30	37,03	3	14,28	33	32,35
Удлинение продолговатого мозга	24	29,63	3	14,28	27	26,47
Расширение надмозжечковой цистерны	14	17,28	4	19,04	18	17,65
Смещение полушарий мозжечка вверх	11	13,58	3	14,28	14	13,73
Передняя деформация продолговатого мозга	9	11,11	2	9,52	11	10,78

1	2	3	4	5	6	7
Кинкинг (сгибание) продолговатого мозга	7	8,64	0	0	7	6,86
Сирингобульбия	4	4,93	0	0	4	3,92
Удлинение варолиева моста	2	2,47	0	0	2	1,96

Сведения табл.17 указывают, что при МРТ головного мозга с захватом КВО наряду с опущением миндалин мозжечка (100 %) с наибольшей частотой отмечались следующие особенности структур ЗЧЯ: сужение ликворных пространств (100 %), опущение продолговатого мозга ниже линии Мак-Рея (95,09%), сирингомиеля (37,03%), удлинение продолговатого мозга (29,63%), передняя деформация продолговатого мозга (11,11%), сирингобульбия (4,93%).

Количественная характеристика частоты находок в больших полушариях головного мозга у больных с МК I типа в обеих возрастных группах по данным МРТ представлена в таблице 18.

Таблица 18. - Количественные характеристики частоты находок в больших полушариях головного мозга по данным МРТ у 102 больных с мальформацией Киари I типа в обеих возрастных группах (в абс. числах и в % к числу больных в группах)

Морфометрические показатели	Группа взрослых (n=81)		Группа подростков (n=21)		Всего n=102	
	Абс.ч	%	Абс.ч	%	Абс.ч	%
Гидроцефалия боковых желудочков мозга	5	6,17	2	9,52	7	6,86
Арахноидальные кисты	4	4,93	1	4,76	5	4,90
Кортикальная дисплазия	2	2,47	1	4,76	3	2,94
Гипоплазия мозолистого тела	2	2,47	0	0	2	1,96

В таблице 18 наглядно показано, что в больших полушариях мозга при МК I типа частота сопутствующей патологии в абсолютном числовом и

процентном выражении была представлена малыми величинами [max - 5(6,17%); min – 2(2,47%)], что не противоречит литературным источникам по данной проблеме.

Частота встречаемости костных признаков дизэмбриогенеза КВО у пациентов с МК I типа в двух возрастных группах сравнения отражена в табл.19.

Выявление степени опущения миндалин мозжечка с помощью МРТ исследования, по нашему мнению, является существенным дополнением как к правильному формированию мнения специалиста лучевой диагностики о заболевании, так и нейрохирурга в принятии более адекватного решения в отношении объема операции.

Таблица 19. - Частота встречаемости костных признаков дизэмбриогенеза кранио-verteбральной области у пациентов с мальформацией Киари I типа в двух возрастных группах сравнения (в абс. числах и в % к числу больных в группах)

№ п.	Признаки дизэмбриогенеза	Всего n=102		Группа взрослых (n=81)		Группа подростков (n=21)	
		Абс. ч.	%	Абс. ч.	%	Абс. ч.	%
1	2	3	4	5	6	7	8
1.	Базиллярная импрессия	7	6,85	6	7,41	1	4,76
2.	Ассимиляция атланта	7	6,85	5	6,17	2	9,52
3.	Платибазия	5	4,90	4	4,94	1	4,76
4.	Аномалия Kimmerle	5	4,90	4	4,94	1	4,76
5.	Увеличение диаметра БЗО	3	2,94	3	3,70	0	0
6.	Увеличение диаметра цервикального канала на уровне С <sub>3</sub> позвонка	1	0,98	0	0	1	4,76

Продолжение таблицы 18

1	2	3	4	5	6	7	8
7.	Уменьшение диаметра БЗО	7	6,86	6	7,41	1	4,76
8.	Уменьшение длины Блюменбахова ската	10	9,80	8	9,88	2	9,52
9.	Заворот заднего края БЗО (сужение БЗО)	4	3,92	3	3,70	1	4,76
10.	Изменение формы БЗО	7	6,86	6	7,41	1	4,76
11.	Латеральный атланта-аксиальный подвывих	1	0,98	1	1,23	0	0
Всего:		57		46		11	

Встретившиеся варианты соотношения уровня расположения полюса миндалин мозжечка с костными структурами КВО по данным МРТ отражены в виде схемы на рис. 16. Распределение клинических наблюдений (n=102) в зависимости от степени опущения миндалин мозжечка относительно линии Мак-Рея (в мм) по данным МРТ представлено в таблице 20.

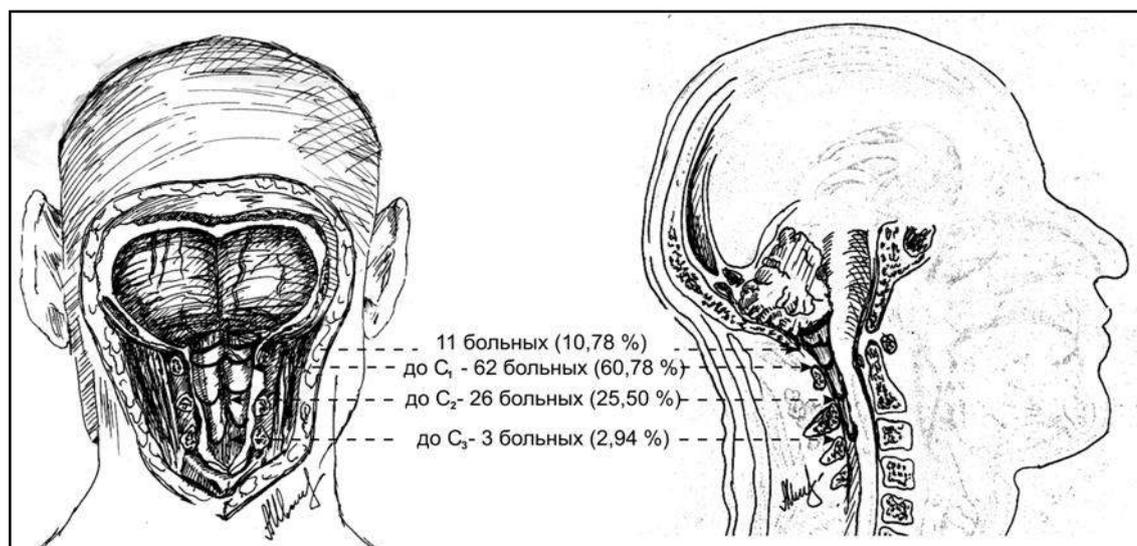


Рисунок 16. Схема распределения пациентов по опущению миндалин мозжечка относительно костных ориентиров по данным МРТ

Таблица 20. - Распределение больных (n=102) по степени опущения миндалин мозжечка относительно линии Мак-Рея (в мм) по данным магнитно-резонансной томографии (в абс. числах и в % к числу больных в группах)

Опущения миндалин мозжечка относительно линии Мак-Рея (в мм)	Группа взрослых (n=81)		Группа подростков (n=21)		Всего (n=102)	
	Абс. ч.	%	Абс. ч.	%	Абс. ч.	%
1	2	3	4	5	6	7
3	3	3,70	0	0	3	2,94
4	7	8,64	1	4,76	8	7,84
5	9	11,11	1	4,76	10	9,81
6	6	7,41	10	47,62	16	15,69
7	13	16,05	4	19,05	17	16,67
8	8	9,88	1	4,76	9	8,82
9	5	6,17	1	4,76	6	5,88
10	3	3,70	1	4,76	4	3,92
12	4	4,94	1	4,76	5	4,90
13	2	2,47	1	4,76	2	1,96
14	4	4,94	0	0	4	3,92
1	2	3	4	5	6	7
15	4	4,94	1	4,76	5	4,90
16	2	2,47	0	0	2	1,96
17	3	3,70	0	0	3	2,94
18	3	3,70	0	0	3	2,94
20	1	1,24	0	0	1	0,98
25	1	1,24	0	0	1	0,98
27	2	2,47	0	0	2	1,96
31	1	1,24	0	0	1	0,98

Расположение миндалин мозжечка ниже линии Мак-Рея было выявлено в 100% наблюдений. При этом пролабирование в промежуток между задним краем БЗО и верхним краем атланта на 3-4 мм выявлено в 10,78% (n=11) наблюдений, до С<sub>1</sub> позвонка – в 60,78% (n=62), до С<sub>2</sub> позвонка – в 25,50% (n=26) и до С<sub>3</sub> позвонка – в 2,94% (n=3). Следует подчеркнуть, что по анализу КВО по данным МРТ и клиники у пациентов с МК I типа опущение миндалин мозжечка в 10,78% случаев (n=11) из общего числа больных (n=102) ниже линии Мак-Рея на 3-4 мм отнесено к клинической картине заболевания. И это несмотря на то, что в руководствах по

лучевой диагностике расположение миндалин мозжечка ниже линии Мак-Рея на 3-4 мм расценивается как анатомо-физиологическая норма.

Нами отмечено, что из общего числа пациентов ( $n=102$ ) в 18,6% случаев имело место асимметричное расположение миндалин мозжечка, то есть одна из миндалин располагалась в пределах БЗО, а другая миндалина локализовалась за пределами БЗО (в 2/3 ниже была опущена правая миндалина мозжечка, а в 1/3 – левая). Асимметричную дистопию миндалин сложно визуализировать по срединным сагиттальным МРТ-срезам, поэтому мы обязательно использовали и фронтальные срезы.

Данные, приведенные в табл. 23, позволили построить диаграммы, демонстрирующие показатели описательной статистики распределения больных с МК I типа по степени опущения миндалин мозжечка относительно линии Мак-Рея по данным МРТ, что и показано на рис. 17.

По данным наших исследований, исходя из составляющей диаграммы а) (рис. 17) следует, что распределение больных по степени опущения миндалин мозжечка отличается от нормального. Диаграмма б) констатирует то, что значения распределены равномерно, а диаграмма в) демонстрирует среднее значение опущения миндалин мозжечка относительно линии Мак-Рея (в мм), что составляет 9,31 мм со стандартным отклонением 5,54 мм (с минимальным клиническим значением опущения миндалин 3 мм и максимальным – 31 мм).

Данная коробчатая диаграмма (box and whiskers) позволяет показать характеристику распределения с учетом среднего значения, стандартное отклонение, минимальное и максимальное значение опущения миндалин мозжечка в мм относительно линии Мак-Рея.

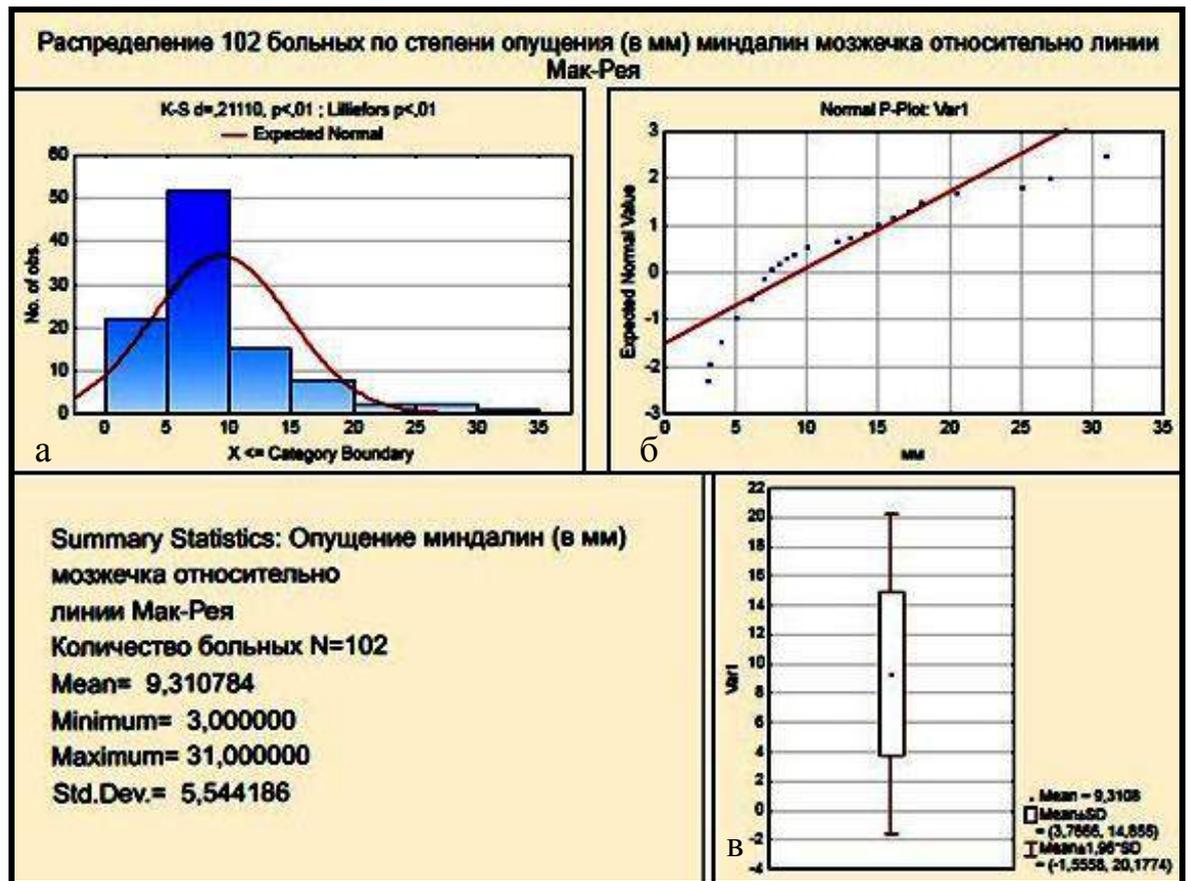


Рисунок 17. Диаграммы, демонстрирующие показатели описательной статистики распределения больных по степени опущения миндалин мозжечка относительно линии Мак-Рея по данным МРТ

а) кривая распределения пациент по степени (в мм) опущения миндалин мозжечка; б) кривая Лоренса, демонстрирующая равномерность распределения по степени опущения миндалин мозжечка;  
 в) коробчатая диаграмма, отображающая медиану и уровень разброса числа пациентов по степени опущения миндалин мозжечка (в мм).

Сравнение средних значений степени опущения миндалин мозжечка относительно линии Мак-Рея (в мм) группы взрослых больных с группой подросткового возраста представлено на рисунке 18.

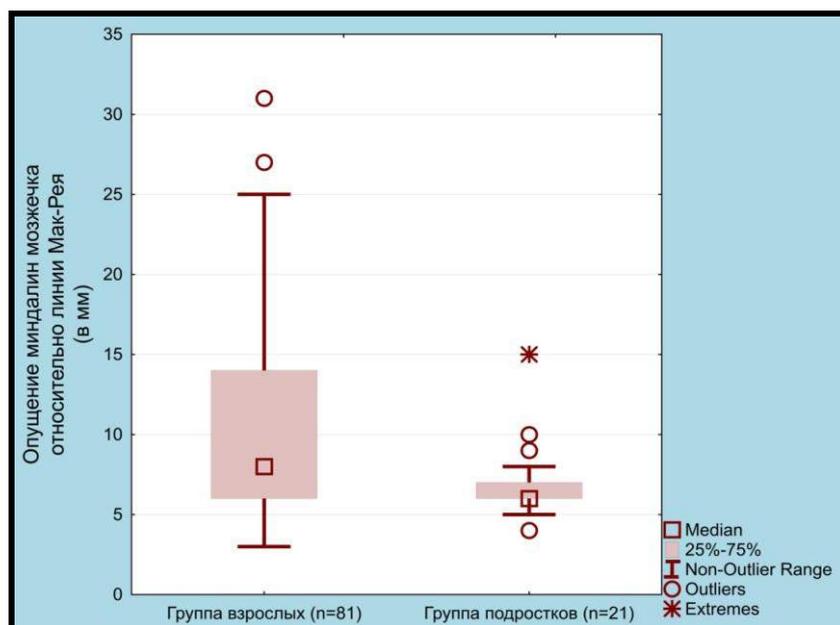


Рисунок 18. Диаграмма, демонстрирующая различия в двух группах сравнения по степени опущения миндалин мозжечка относительно линии Мак-Рея (в мм) по данным МРТ

Однако, несмотря на то, что среднее значение опущения миндалин мозжечка в группе взрослых пациентов больше, чем в группе подростков, это не повлияло на возможность выделения этих групп по возрастному фактору и сравнения их и по другим параметрам, поскольку мы опирались на парадигму, выведенную в предыдущих исследованиях других авторов (см. обзор литературы), которые утверждают что степень опущения миндалин мозжечка не коррелирует с выраженностью клинических проявлений и результатами лечения. По результатам этих же исследований следует, что наличие и выраженность сирингомиелии зависит от степени эктопии миндалин мозжечка.

Такая же закономерность выявилась и в нашем исследовании при сравнении средних значений степени опущения миндалин мозжечка относительно линии Мак-Рея (в мм) среди группы взрослых с сирингомиелией и без нее (рисунок 19).

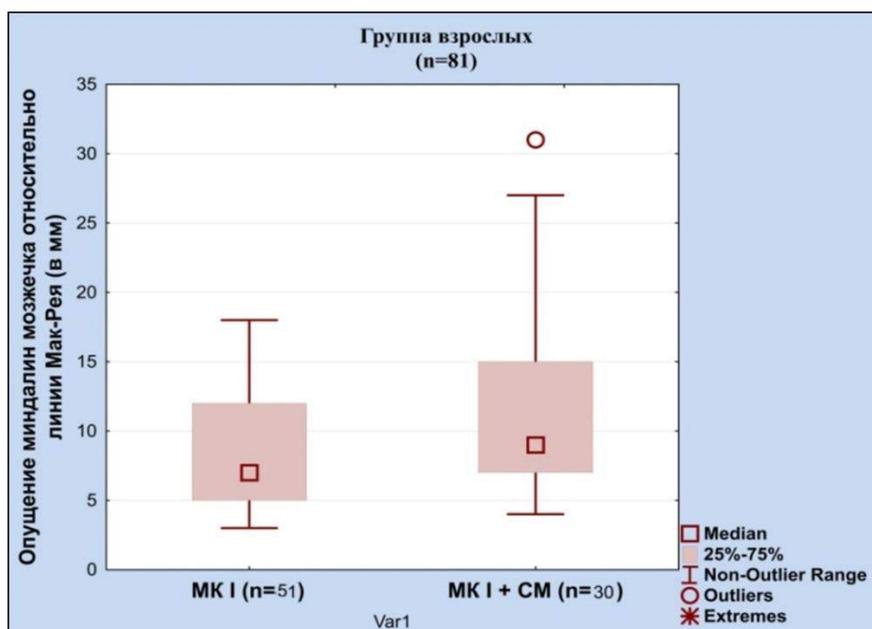


Рисунок .19. Диаграмма, демонстрирующая различия по степени опущения миндалин мозжечка относительно линии Мак-Рея (в мм) по данным МРТ между группами взрослых пациентов (n=81) с сирингомиелией и без нее

При анализе МРТ у всех 102 пациентов мы обратили внимание и на то, что большая затылочная цистерна оказалась уменьшенной в размерах в 63,2% случаев, в 36,8% она практически отсутствовала. Уменьшение размеров задней черепной ямки выявлено с помощью морфометрического исследования по данным МРТ и отмечено в 78,3% наблюдений. Распространенность сирингомиелии у 33 больных по данным МРТ спинного мозга отражена в таблице 21.

Таблица 21. - Распространенность сирингомиелии у 33 больных по данным МРТ спинного мозга (в абс. числах и в % к числу больных с сирингомиелией)

Уровень распространения сирингомиелии	Число пациентов (n=33)	
	Абс. ч.	%
Шейные	6	18,18
Шейные + верхнегрудные сегменты	15	45,45
Шейные + полностью грудные сегменты	10	30,30
верхнегрудные сегменты	1	3,03
Шейно-грудные сегменты спинного мозга + продолговатый мозг (сирингобульбия)	4	12,12

Данные табл. 21 показывают, что с наибольшей частотой (45,45 % случаев) сирингомиелия локализовалась в шейных и верхнегрудных сегментах спинного мозга. Сирингобульбия (шейно-грудные сегменты спинного мозга + продолговатый мозг) выявлена в 4 (12,12 %) наблюдениях. МРТ спинного мозга и позвоночника у больного с МК I типа, демонстрирующая сирингобульбию и сирингомиелию, представлена на рисунке 20 (а, б).



Рисунок 20, а) Пациент П-й А.В. 28 лет (и/б 1190-11)). МРТ спинного мозга и позвоночника у больного с МК I типа и сирингомиелией: отмечается сирингобульбия и распространение кисты на все шейные сегменты.



Рисунок 20. б) Пациент П-й А В 28 лет (и/б 1190-11)) МРТ спинного мозга и позвоночника у больного с МК I типа и сирингомиелией: отмечается сирингобульбия и распространение кисты на все шейные сегменты и груднопоясничные сегменты спинного мозга.

Изучение ликвородинамики при мальформации Киари I типа нами проведено у 11 пациентов по специальной программе МРТ исследований. Результаты анализа МР-ликвородинамики на уровне КВО представлена в таблице 22.

Таблица 22 - Оценка МР-ликвородинамики на уровне краниовертебральной области у пациентов с мальформацией Киари I типа (в абс. числах и в % к числу проведенных исследований МР-ЛД)

Сочетания измененных показателей ликвородинамики различной выраженности с обеих сторон	Группа взрослых (n=11)	
	Абс. ч.	%
Нарушение ликворотока только в задних отделах субарахноидального пространства КВО	8	72,72
Нарушение ликворотока только в передних отделах субарахноидального пространства КВО	1	9,09
Нарушение ликворотока как в передних, так и в задних отделах субарахноидального пространства	1	9,09
Нарушение проходимости ликвора через отверстие Мажанди	1	9,09

На основании данных таблицы 22 установлено, что из 11 выполненных исследований МР-ЛД в 8 (72,72%) случаях наблюдалось нарушение ликворотока преимущественно в задних отделах субарахноидального пространства КВО. Нарушение ликворотока только в передних отделах субарахноидального пространства КВО или как в передних, так и в задних отделах, а также отсутствие проходимости через отверстие Мажанди отмечено каждое 1(9,09 %) в наблюдении.

Выявлено, что при МК I типа (в период медленного или быстрого прогрессивного течения заболевания) ликвороток существенно снижается, либо вообще прекращается по задней поверхности спинного мозга и одновременно возрастает по передней его поверхности.

Эти сведения не противоречат результатам других исследователей, которые анализировали нарушение ликвородинамики при МК I типа (А.А. Реутов и соавт., 2012) Сравнительный анализ количественных показателей ликворотока на уровне С<sub>2</sub>-С<sub>3</sub> в норме и у пациентов при статистической достоверности (P<0.05) с МК I типа до операции представлен в таблице 23.

Таблица 23. - Количественные показатели ликворотока на уровне С<sub>2</sub>-С<sub>3</sub> в норме и у пациентов при статистической достоверности (P<0.05) с МК I типа до операции

Измеряемый показатель	Числовые значения		
	норма по А.А. Реутову (2012)	МК I типа до опер.(n=11)	P
Ударный объем (мл)	1.04±0.37	0.28±0.13	<0.05
Размах амплитуды средней линейной скорости (см/с)	2.25±0.60	0.62±0.32	<0.05
Размах амплитуды максим. линейной скорости (см/с)	7.2±0.68	4.9±0.47	<0.05
Размах амплитуды объемной скорости (мл/мин)	341±106.04	94.8±18.72	<0.05
Среднее  Vсред линейной  см/с	0.68±0.21	0.18±0.05	<0.05
Среднее  Vмакс линейной  см/с	2.45±0.52	2.03±0.19	<0.05
Среднее  Vобъемной  мл/мин	84.56±34.52	21.5±7.43	<0.05

Как видно из данных табл.23, числовые значения ликворотока по 7 измеряемым показателям существенно снижены в сравнении с теми же показателями в норме.

Таким образом, статистически достоверно (P<0.05) доказано значительное снижение скорости ликворотока на уровне С<sub>2</sub>-С<sub>3</sub> сегментов спинного мозга у пациентов (n=11) с МК I типа до операции. В диагностический комплекс при обследовании пациентов с мальформацией Киари I типа была включена и МСКТ-АГ головного мозга.

МСКТ-АГ головного мозга проведена у 15 пациентов. Результаты этих исследований приведены в таблице 24.

Таблица 24. - Морфологическая характеристика церебральной ангиоархитектоники по МСКТ-АГ, в том числе, и ЗНМА у больных с мальформацией Киари I типа (n=15) (в абс. числах и в % к числу проведенных исследований МСКТ-АГ)

Показатели церебральной ангиоархитектоники		Число пациентов	
		Абс. ч.	%
Артериальная фаза	1	2	3
	Двухсторонняя задняя трифуркация ВСА	3	20,00
	Односторонняя задняя трифуркация ВСА	2	13,33
	Дупликация ЗМА с отхождением одной от ВСА, другой - от ОА	1	6,66
	Гипоплазия и извитость ПА	7	46,66
	Гипоплазия и извитость ОА	2	13,33
	Односторонняя передняя трифуркация ВСА	4	26,66
	Опущение субтонзиллярного сегмента ЗНМА ниже линии Мак-Рея симметрично	7	46,66
	Опущение субтонзиллярного сегмента ЗНМА ниже линии Мак-Рея асимметрично	8	53,34
Венозная фаза	Расширенное подзатылочное венозное сплетение	2	13,33
	Ассиметрия просвета поперечного синуса	1	6,66
	Аплазия поперечного синуса с одной стороны	1	6,66
	Венозная ангиома	1	6,66
	Увеличение венозного синуса БЗО	2	13,33

Отмечено, что общее количество выявленных особенностей морфологической характеристики церебральной ангиоархитектоники составило 40 показателей. Из них обращает на себя внимание тот факт, что у 7 пациентов из 15 с МК I типа ЗНМА располагалась ниже линии Мак-Рея, что, очевидно, было обусловлено прохождением ЗМНА по полюсу миндалика (рисунки 8, 9).

Из 15 наблюдений с МК I типа, ЗНМА в 8 случаях располагалась асимметрично и в 7 случаях – симметрично.

По данным МСКТ АГ выявлено, что из 15 случаев в 12 имеется эктопия ЗНМА по отношению линии Мак-Рея.

Применение МСКТ-АГ головного мозга в диагностическом комплексе при обследовании пациентов с мальформацией Киари I типа позволило выявить особенности морфологической характеристики церебральной ангиоархитектоники как в артериальной, так и в венозной фазах мозгового кровообращения, что и отражено на рисунках 21-25.

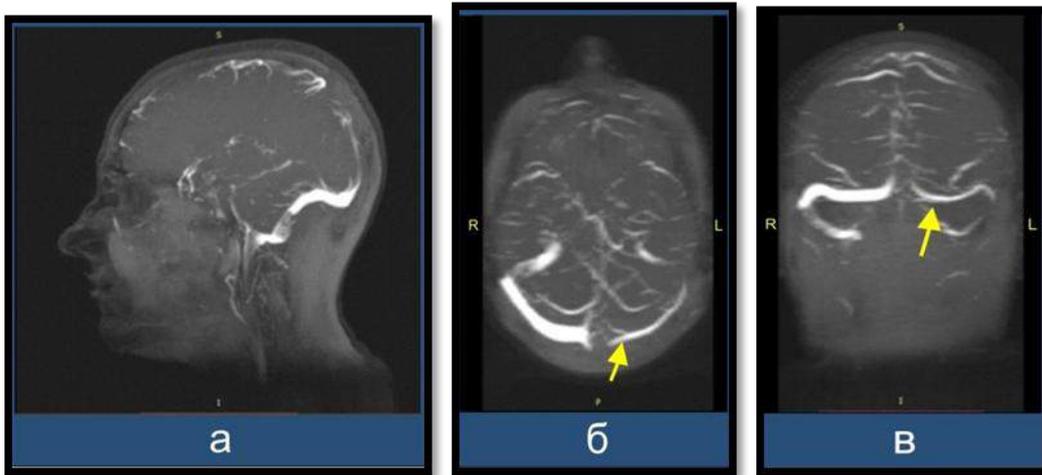


Рисунок 21. МР-ангиография, венозный режим, TOF – последовательность, Пациентка П-нь, 37 лет, (№ и. б. 566-2013): а – сагитальные проекции, на котором визуализируется правый поперечный синус; б – аксиальная проекция; в – коронарная проекция. Стрелками (→) обозначен гипоплазированный левый поперечный синус

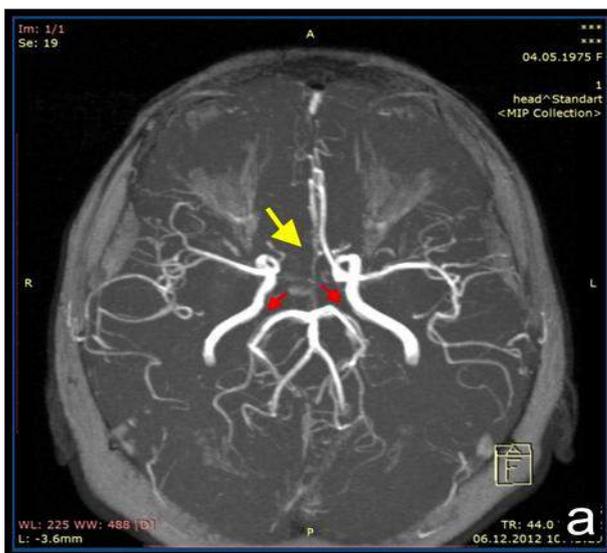


Рисунок 22. Пациентка П-нь, 37 лет. (№ и. б. 566-2013) МР-ангиография головного мозга (TOF – последовательность, в 3D построении), аксиальная проекция. Большими стрелками обозначена передняя трифуркация левой ВСА (А1 сегмент правой ПМА отсутствует). Маленькими стрелками обозначены места отсутствующих с обеих сторон ЗСА



Рисунок 23. Пациентка П-нь, 37 лет. (№ и. б. 566-2013) МР-ангиография головного мозга (TOF – последовательность, в 3D построении): а – аксиальная проекция; сагитальная проекция; Маленькой стрелкой обозначены места отсутствующих с обеих сторон ЗСА



Рисунок 24. Пациентка П-нь, 37 лет. (№ и. б. 566-2013) МР-ангиография головного мозга больной (TOF – последовательность, в 3D построении), коронарная проекция. Большими стрелками обозначена передняя трифуркация левой ВСА (А1 сегмент правой ПМА отсутствует)

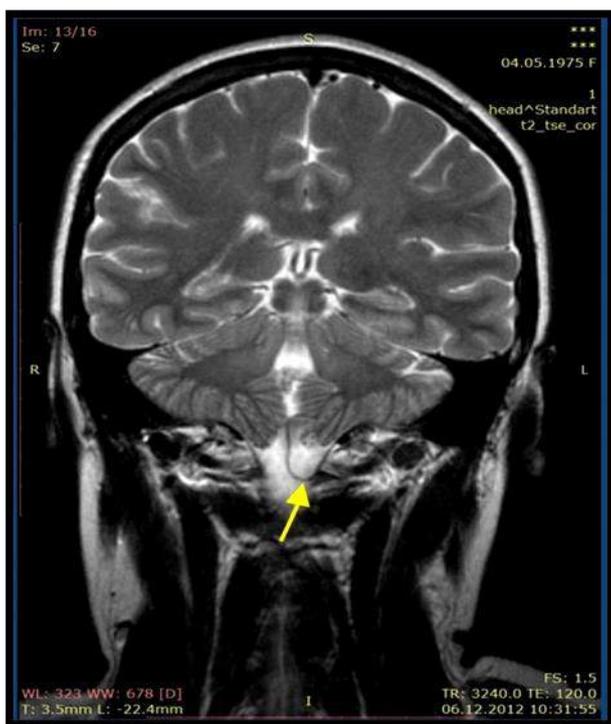


Рисунок .25. Пациентка П-нь, 37 лет. (№ и. б. 566-2013) МР-изображение в коронарной проекции, T2 ВИ, на котором отмечается поправшая в срез субтонзилярная петля левой ЗНМА (обозначена стрелкой)

Степень эктопии ЗНМА по отношению к линии Мак-Рея у пациентов с мальформацией Киари I типа приведена в таблице 25

Таблица 25. - Степень эктопии ЗНМА по отношению линии Мак-Рея по данным МСКТ АГ у пациентов с мальформацией Киари I типа (в абс. числах и в % к числу проведенных исследований МСКТ-АГ)

Эктопия ЗНМА относительно линии Мак-Рея (в мм)	Число пациентов (n=15)	
	Абс. ч.	%
Не опущена	3	20,00
5	1	6,66
6	1	6,66
7	3	20,00
8	4	26,66
9	1	6,66
10	1	6,66
11	0	0
12	1	6,66

Исходя из приведенных в табл. 25 данных, следует отметить наличие корреляции между опущением миндалин мозжечка и ЗНМА.

Вышеуказанное позволяет утверждать, что у пациентов с МК I типа расположение ЗНМА ниже линии Мак-Рея может приводить к снижению кровотока в ней в ответ на снижение скорости ликворотока в зоне БЗО.

Таким образом, статистически достоверно ( $P < 0.05$ ) доказано, что значительное снижение скорости ликворотока на уровне  $C_2-C_3$  сегментов спинного мозга у пациентов с МК I типа может быть одним из основных показаний к оперативному лечению МК I типа, что совпадает с мнением других исследователей (Реутов А.А., 2012).

Важно отметить также и то, что СКТ АГ позволила выявить наличие корреляции между опущением миндалин мозжечка и нарушением кровотока в бассейне ЗНМА при МК I типа.

С помощью МРТ было выявлено и проанализировано 19 признаков дизэмбриогинеза у больных с МК I типа. Установлено что общее число анализированных признаков составило 309.

Электрофизиологическую верификацию дисфункции стволовых структур мозга проводили с использованием АСВП у 58 больных до операции.

У 58 пациентов с МК I типа были проведены АСВП (коротколатентные стволовые вызванные потенциалы) на оборудовании компьютерного нейроусреднителя фирмы «Нейрософт» (рисунок 26).

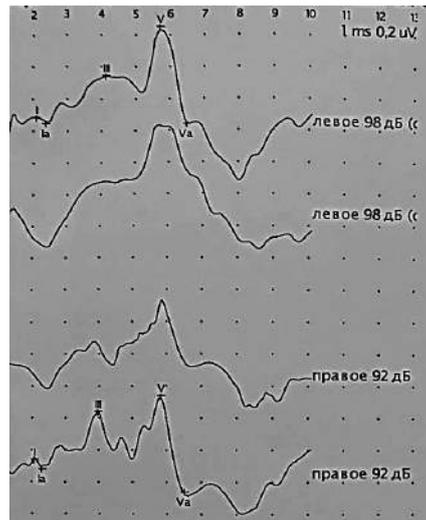


Рисунок 26. В-ов В.С. 15 лет (и/б № 1109-2003). Акустические вызванные стволовые потенциалы до операции: наблюдается увеличение латентности и снижение амплитуды I пика, увеличение амплитуды V пика билатерально, соотношение амплитуд V/I при стимуляции левого уха 14,5, при стимуляции правого уха 10. Нарушение проведения на медуллопонтийном уровне, ирритация на мезенцефальном уровне

Результаты анализа АСВП у 58 больных до операции с отражением частоты их латерализации и распределения по возрастным группам представлены в таблицах 26, 27.

Таблица 26. - Показатели коротколатентных стволовых вызванных потенциалов в возрастных группах больных с МК I типа

Изменения акустических стволовых вызванных потенциалов	Группа взрослых (n=51)		Группа подростков (n=7)		Всего n=58	
	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%
Без изменений	3	5,88	0	0	3	5,17
Односторонние патологические изменения	16	30,19	1	14,86	17	29,31
Двусторонние патологические изменения	32	62,75	6	85,71	38	65,52

Характеристика и частота изменений АСВП в обеих возрастных группах (P<0,05). представлена в таблице 27.

Таблица 27. - Характеристика и частота изменений АСВП в различных возрастным группам больных с МК I типа

Изменения показателей акустических стволовых вызванных потенциалов	Группа взрослых (n=51)		Группа подростков (n=7)		Всего n=58	
	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%
Увеличение латентного периода I пика	2	3,92	1	14,28	3	5,17
Увеличение межпикового интервала I-III	34	66,66	7	100	41	70,68
Увеличение межпикового интервала III-V	17	33,33	5	7,14	22	37,93
Уменьшение амплитуды I пика	6	11,76	0	0	6	10,34
Уменьшение амплитуды III пика	39	76,47	7	100	46	79,31
Уменьшение амплитуды V пика	32	62,74	4	57,14	36	62,07

Установлено, что в обеих возрастных группах преобладали двухсторонние изменения АСВП (в группе взрослых в 32 (62,75%), в группе подростков в 6 (85,71 %) наблюдениях, которые характеризовались увеличением межпикового интервала I-III (70,68 %), уменьшением III пика (79,31%), увеличением межпикового интервала III-V (37,93 %) и уменьшением амплитуды V пика (62,07 %).

Представленные данные показывают, что у пациентов с МК I типа возникают функциональные нарушения в центральных отделах акустической системы, а именно на медулло-понтинном уровне.

Доказано, что у пациентов в обеих возрастных группах наличие патологически измененных показателей АСВП с одной или с двух сторон достоверно зависят ( $P < 0,05$ ) от выраженности ведущих неврологических синдромов, особенно от выраженности гипертензионного и сирингомиелитического синдромов.

Полученные результаты исследования АСВП коррелируют с литературными источниками по данной проблеме (Патюков С.В. с соавт., 2011)

Таким образом, установлено, что акустические стволовые вызванные потенциалы (АСВП) у больных с МК I типа характеризуют нарушения проведения, которые возникают на понтийном уровне с вовлечением мезенцефального уровня. Эти нарушения возникали у 55 из 58 исследованных пациентов, что в процентном отношении составило 94,83 %.

Результаты исследований АСВП доказывают, что данный метод исследования у пациентов с МК I типа является одним из ведущих неинвазивных и объективных методов, позволяющих объективизировать нарушения периферических и центральных звеньев сенсорных систем мозга преимущественно расположенных в зоне интереса патологического процесса.

Исследования АСВП показали, что выявленные нарушения проведения позволяют судить о выраженности патологического процесса и распространенности функциональных нарушений в вовлеченных в этот процесс каудальных отделов продолговатого мозга и верхних шейных сегментов спинного мозга.

Исследования АСВП у пациентов с МК I типа в динамике позволило судить о временной составляющей развития данного заболевания, что важно при принятии решения о тактике лечения.

При оценке соматосенсорных вызванных потенциалов также выделяли как односторонний, так и двухсторонний характер изменений (таблица 28).

Таблица 28. - Показатели коротколатентных соматосенсорных вызванных потенциалов на стимуляцию срединного нерва у больных с МК I типа

Показатели ССВП при стимуляции срединного нерва	Число пациентов (n=14)	
	Абс. ч.	%
Без изменений	0	0
Односторонние патологические изменения	1	7,14
Двусторонние патологические изменения	13	92,86

При регистрации ССВП (n=14) в подавляющем большинстве случаев (92,86 %) отмечались двухсторонние изменения. Характеристика и частота изменений ССВП представлена в таблице 29.

Таблица 29. - Характеристика и частота изменений ССВП у больных с МК I типа

Показатели ССВП при стимуляции срединного нерва	Число пациентов (n=14)	
	Абс. ч.	%
Увеличение межпикового интервала N9-N13	3	21,43
Увеличение межпикового интервала N13-N20	8	57,14
Уменьшение амплитуды N 13 пика	6	42,86
Уменьшение амплитуды N 20 пика	2	14,28

Таким образом, при анализе ССВП установлено в 57,14 % случаев увеличение межпикового интервала n13-N20 и в 42,86 % – уменьшение амплитуды n 13 пика. Вторыми по частоте изменения были увеличение межпикового интервала N9-N13 – у 21.43 % больных и уменьшение амплитуды n 20 пика – у 14,28 %.

При анализе данных ультразвукового исследования магистральных артерий шеи и интракраниального кровотока, обращали внимания на сочетания измененных показателей гемодинамики по данным УЗГД и ТКДГ (таблица 30).

Таблица 30. - Сочетания измененных показателей гемодинамики по данным УЗГД и ТКДГ

Сочетания измененных показателей гемодинамики по данным УЗГД и ТКДГ	Число пациентов (n=18)	
	Абс. ч.	%
Ассиметрия кровотока в V4	17	94,44
Признаки ангиодистонии по гипотоническому типу	11	61,11
Признаки раздражения ПА на уровне КВО	4	22,22
Признаки венозного застоя в КВО	5	27,77

В наблюдениях с сирингомиелией нами на МРТ визуализировались интрамедуллярные кисты, нередко распространяющиеся до уровня продолговатого мозга (сирингобульбия). Спинальный мозг в проекции кист был в различной степени увеличен в диаметре, вздут, местами гипотрофирован. При этом, следует отметить, что величина кист не всегда коррелировала с выраженностью неврологической симптоматики.

Особое внимание обращали на состояние спинального субарахноидального пространства. Даже в случаях отсутствия сирингомиелических кист обнаруживали сужение спинального субарахноидального пространства (рис. 6). Передняя камера субарахноидального пространства на краниовертебральном уровне была сужена в 22 (23,9%) наблюдениях, задняя камера – в 20 (21,7%), одновременное сужение передней и задней камер выявлено в 50 (54,4%) наблюдениях.

В ряде случаев у пациентов с МК I типа нами были выявлены бессимптомные дегенеративно-дистрофические изменения в шейном и грудном отделах позвоночника, в том числе и начальные стадии расширения центрального канала с формированием гидромиелии (2 наблюдения). МР-АГ выполнялась в 29 (31,5%) наблюдениях, при этом у 22 (75,9%) больных обнаружены признаки гипоплазии позвоночных артерий, а стенозирующие поражения артерий выявлены у 8 (27,6%) больных.

Таким образом, результаты анализа использованных дополнительных методов исследования у пациентов с МК I типа показали, что:

- наиболее часто выполнялось МРТ головного мозга с захватом КВО (n=102), АВСП (n=58), МРТ-ЛД (n=11), а реже всего – селективная церебральная ангиография (n=1);

- следует считать, что МРТ головного мозга с захватом КВО, вне зависимости от возраста больных, является «золотым стандартом» в выявлении МК I типа;

- степень опущения миндалин мозжечка ниже линии Мак-Рея в группе взрослых пациентов, по данным МРТ головного мозга с захватом КВО составила, в среднем,  $3,4 \pm 0,3$  мм, минимальное опущение соответствовало 3 мм, максимальное – 31 мм;

- степень опущения миндалин мозжечка ниже линии Мак-Рея, в группе пациентов подросткового возраста была больше, чем в группе взрослых пациентов, и равнялась  $4,4 \pm 0,8$  мм, при этом минимальные и максимальные значения были, соответственно, 4 мм и 15 мм;

- 10,78% случаев случаев ( $n=11$ ) из общего числа больных ( $n=102$ ), миндалины мозжечка были опущены ниже линии Мак-Рея на 3-4 мм. Данный факт позволяет утверждать нам, что клинически значимое опущение миндалин мозжечка встречается при мальформации Киари I типа не только на 5мм и более (обще принятый постулат), но и менее (по нашим данным на 3мм и более);

- выявлено сужение передней камеры субарахноидального пространства на краниовертебральном уровне в 23,9% наблюдениях ( $n=102$ ), задней камеры – 21,7%, одновременное сужение передней и задней камер выявлено в 54,4% наблюдений;

- при сирингомиелии ( $n=33$ ) передняя и задняя камеры спинального субарахноидального пространства были особенно значительно сужены, что способствовало усугублению ликвородинамических нарушений при МК I типа;

- по данным МР-АГ ( $n=102$ ) в 75,9% случаев обнаружены признаки гипоплазии позвоночных артерий. Стенозирующие поражения артерий выявлены в 27,6%, а расположение ЗНМА ниже линии Мак-Рея по данным МСКТ АГ ( $n=15$ ) отмечено в 80 % случаев;

- акустические стволовые вызванные потенциалы (АСВП) до операции при МК I типа были представлены теми нарушениями проведения, которые возникают на медуллопонтийном уровне с вовлечением мезенцефального уровня. Эти нарушения возникали у 55 (94,83 %) пациентов с МК I типа;

- метод исследования акустических потенциалов мозга у пациентов с МК I типа является одним из ведущих неинвазивных объективных методов, позволяющих объективизировать нарушения периферических и центральных звеньев сенсорных систем мозга, преимущественно расположенных в зоне интереса патологического процесса (в каудальных отделах продолговатого мозга и верхних шейных сегментах спинного мозга).

- у пациентов в обеих возрастных группах наличие патологически измененных показателей АСВП с одной или двух сторон достоверно зависят ( $P < 0,05$ ) от выраженности гипертензионного и сирингомиелического синдромов. Полученные результаты исследования АСВП коррелируют с мнением ряда других исследователей данной проблемы (Патюков С.В. с соавт. 2011).

- статистически достоверно ( $P < 0,05$ ) значительное снижение скорости ликворотока на уровне  $C_2-C_3$  сегментов спинного мозга у пациентов с МК I типа, что соответствует данным О.Е. Егорова (2002), А.А. Реутова (2012), Д.В. Севостьянова (2013).

- при анализе 23 дополнительных методов исследования больных с МК I типа определен наиболее оптимальный и информативный диагностический комплекс, включающий:

- 1) МРТ головного мозга с захватом  $C_1$  и  $C_2$  позвонков;
- 2) АСВП;
- 3) МРТ-ЛД;

- анализ клинических проявлений заболевания и результатов комплекса дополнительных методов исследования позволил выделить следующие морфологические варианты МК I типа:

- 1) МК I типа + костные аномалии КВО;
- 2) МК I типа + аномалии других структур КВО;
- 3) МК I типа + аномалии КВО + сирингомиелия;
- 4) МК I типа + аномалии КВО + гидроцефалия;
- 5) МК I типа + аномалии КВО + гидроцефалия + сирингомиелия.

## ГЛАВА 5. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ I ТИПА

### 5.1 Показания к хирургическому вмешательству

Оперативное лечение было проведено всем 102 пациентам с мальформации Киари I типа в период с 2000 по 2013 гг. (выполнено 104 хирургических вмешательств различного объема). Алгоритм комплексного подхода к решению вопроса об оперативном вмешательстве у больных с мальформацией Киари I типа представлен на рисунке 27.

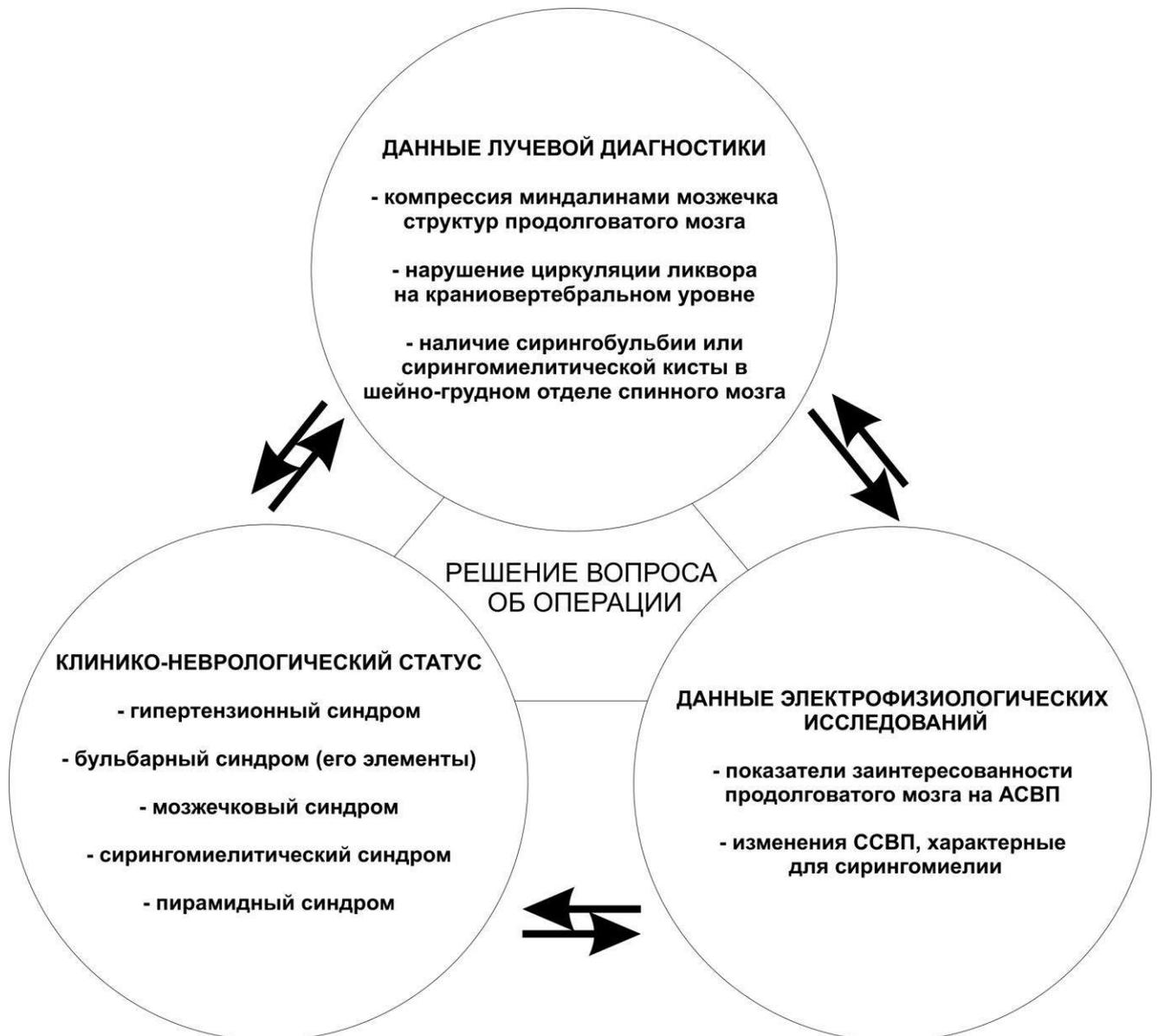


Рисунок 27. Алгоритм комплексного подхода к решению вопроса об оперативном вмешательстве у больных с мальформацией Киари I типа

## 5. 2 Объем оперативного вмешательства у больных с МК I типа

Целью операции у больных с МК I типа является улучшение клинического состояния больного и/или стабилизация течения заболевания путем устранения компрессии невралных структур, формирования условий для улучшения ликворо- и гемодинамики краниовертебральной области с параллельным сохранением биомеханики данного сегмента. Для выполнения этой цели необходимо было решить такие хирургические задачи, как декомпрессия структур краниовертебральной области, искусственное формирование *cisterna magna*, нормализация пульсовых движений миндалин мозжечка, обеспечение адекватного пассажа ликвора через отверстие Мажанди, и в ряде случаев репозиция ЗНМА с устранением ее раздражения. Объем проведенных оперативных вмешательств представлен в таблице 31.

Таблица 31. Объем проведенных оперативных вмешательств у больных с МК I типа (n=102)

Наименование операции	Число прооперированных больных	%
Субокципитальная краниоэктомия	43	42,16
Субокципитальная краниоэктомия с дополнительным рассечением наружного листка твердой мозговой оболочки	4	3,92
Субокципитальная краниоэктомия со стабилизацией сегмента	3	2,94
Субокципитальная краниоэктомия с расширяющей пластикой твердой мозговой оболочки	26	25,49
Субокципитальная краниоэктомия с мобилизацией миндалин мозжечка и с последующей субпиальной их резекцией или коагуляцией	22	21,56
Субокципитальная краниоэктомия со стентированием отверстия Мажанди	2	1,96
Вентрикулоперитонеальное шунтирование	2	1,96
Всего	102	100

При операциях по поводу мальформации Киари I типа мы использовали различные положения больного на операционном столе. Диаграмма

распределения операций в зависимости от вида укладки пациента на операционном столе представлена на рисунке 28

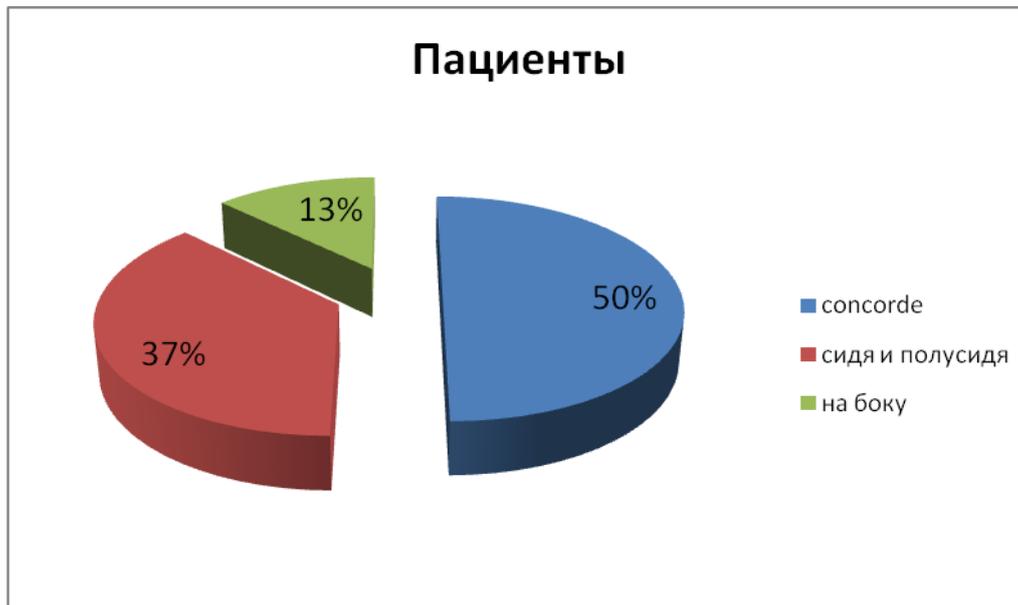


Рисунок 28. Способы укладки на операционном столе при выполнении хирургической коррекции МК I типа

Так, в положении «лежа на животе» операция была проведена в 50% случаев, в положении «сидя» и «полусидя» - в 37 % наблюдений и в положении «лежа на боку» – в 13 %.

При укладке больного необходимо устанавливать голову и шею в заданную позицию, используя различные движения: гиперфлексию, повороты и наклоны головы и шеи. Все перечисленные манипуляции и длительное положение больного в определенной позе во время операции могут привести к таким осложнениям, как сдавление периферических нервов, травма плечевого сплетения, окклюзия вен шеи, повреждение спинного мозга и вертебральных артерий.

При использовании положения «лежа на животе» – «concorde» практически полностью исключается риск развития воздушно-венозной эмболии, кроме того, оно занимало меньше времени при укладке пациента, чем положения «сидя» и «полусидя».

Интубация трахеи и вводный наркоз для обеспечения анестезиологического пособия производились лежа на спине, затем совместно с анестезиологической бригадой пациентов переводили в положение «concorde». (рис.29 а, б).



Рисунок 29 а). Положение пациента на операционном столе «лежа на животе» «concorde»

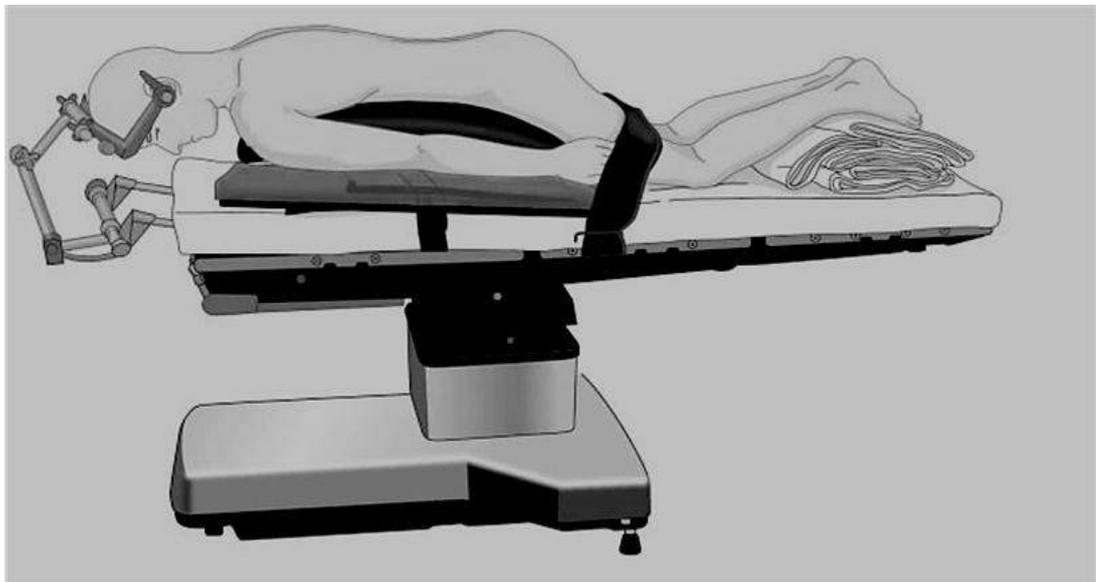


Рисунок 29 б). Схематическое изображение укладки пациента в положение «лежа на животе» «concorde»

Места возможной компрессии прокладывали валиками, под грудь так же подкладывали валик для обеспечения физиологического сгибания шеи и более

свободной экскурсии грудной клетки во время дыхания. Тело пациента фиксировали к операционному столу специальными широкими ремнями. Головной конец стола приподнимали на  $10^{\circ}$ - $15^{\circ}$ , что обеспечивало лучшие условия для кровоснабжения головного мозга. Ножной сегмент стола поднимали таким образом, чтобы обеспечить сгибание ног в коленных суставах под углом  $150^{\circ}$ , что дополнительно устраняло так называемое «сползание» пациента с операционного стола.

Голову закрепляли в системе жесткой трехточечной фиксации «Mayfield», при этом так учитывали позицию шипов, чтобы обеспечить достаточный обзор операционного поля и возможность для скелетирования затылочной кости в достаточном объёме. Следует отметить, что в ряде случаев в положении «concorde» достаточно укладывать голову только на мягкий силиконовый подковообразный адаптер к системе «Mayfield» (рис.30), так как при манипуляциях на костных структурах КВО при данном типе оперативного вмешательства не приходится применять усилий, которые приведут к тракции этих структур, а использование высокооборотного бора для субокципитальной краниэктомии достаточно безопасно и без жесткой фиксации.



Рисунок 30. Схематическое изображение положения головы на мягком силиконовом подковообразном адаптере к системе «Mayfield» при укладке «concorde»

В положении «concorde» было удобнее проводить интраоперационное трансдуральное ультразвуковое исследование пульсации миндалин мозжечка. Схематическое изображение вариантов расположения хирургической бригады и пациента в операционной представлены на рис. 31, 32.



Рисунок 31. Схема расположения хирургической бригады и пациента в операционной

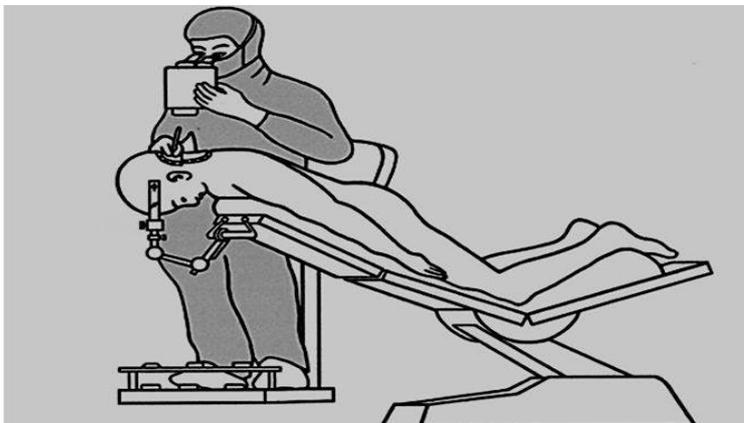


Рисунок 32. Схема взаиморасположения пациента в положении «concorde» и расположения хирурга в положении «сидя».

Многие хирурги считают, что положение «полусидя» наиболее оптимально, для хирургической коррекции МК I типа, так как оно обеспечивает лучший обзор и ориентировку в ране и значительно уменьшает кровопотерю.

При положении пациента «полусидя» (рисунки 33,34), для своевременного выявления признаков воздушно-венозной эмболии проводили мониторинг парциального давления двуокиси углерода и использовали прекардиальный

доплер. Голову пациента фиксировали так же строго по средней линии с помощью скобы трехточечной фиксации «Mayfield». Для обеспечения адекватного оттока венозной крови по яремным венам при сгибании шеи пациента расстояние между подбородком и грудью должно составлять не менее 3 см.

Положение больного а) «лежа на боку» или б) положение «парковой скамейки» (схематическое изображение укладки) представлено на рис.35 а, б.

В 13% операций мы использовали положение «парковой скамейки» (лежа на боку). При укладке голову также закрепляли в системе жесткой фиксации «Mayfield» (рисунок 35 а, б).



Рисунок 33. Фото. Положение больного на операционном столе «полусидя»

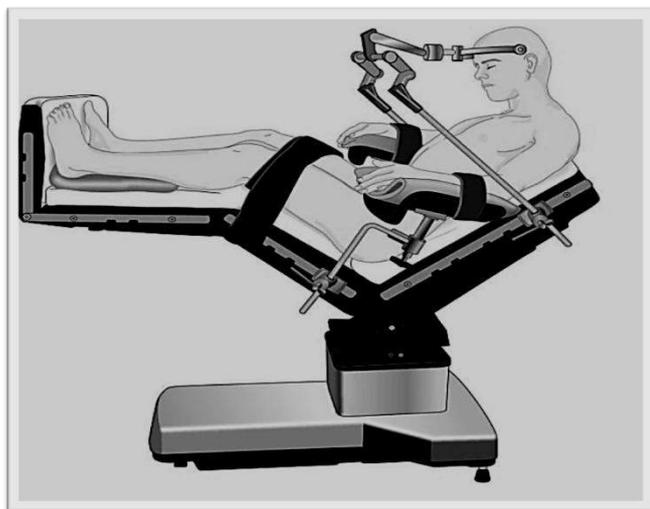


Рисунок 34. Схематическое изображение укладки положения «полусидя»

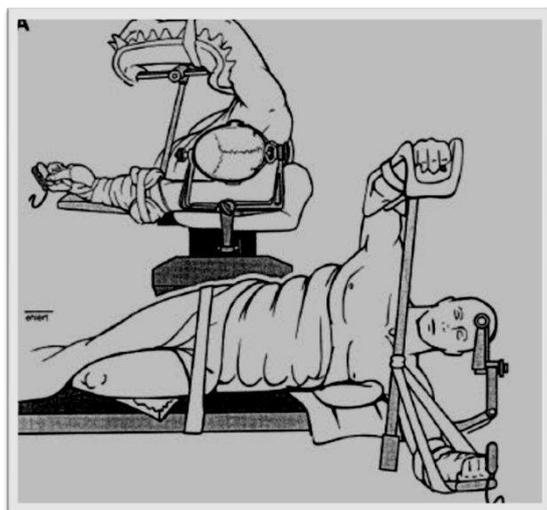


Рисунок 35 а) схематическое изображение положения больного на операционном столе «лежа на боку»

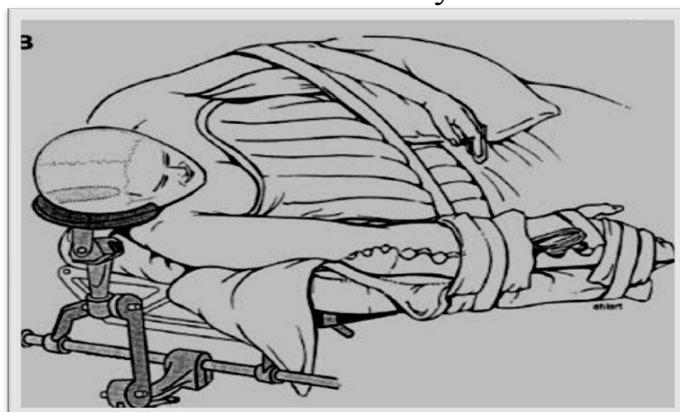


Рисунок 35 б) схематическое изображение положения больного на операционном столе «парковой скамейки»

Декомпрессию краниовертебрального перехода осуществляли задним срединным доступом. Производили срединный разрез кожи в шейно-затылочной области (по Наффцигеру-Тауну). Данный разрез обеспечивет доступ к необходимым структурам ЗЧЯ на фоне небольшой травматичности.

Верхняя граница разреза ~ 1 см выше наружного затылочного бугра (Inion), нижняя ~ проекция остистого отростка С<sub>3</sub> (рисунок 36).

При выполнении операций самостоятельно руководствовались следующим техническим алгоритмом. Диссекция мягких тканей осуществляли по ходу белой линии (Linea Alba) в бессосудистой зоне

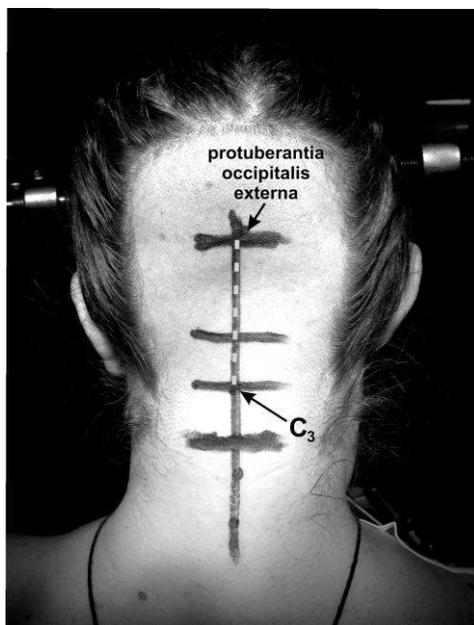


Рисунок. 36. Схематическое изображение планируемого разреза мягких тканей для хирургического доступа при коррекции МК I типа

Затылочные артерии и большие затылочные нервы при этом оставались неповреждёнными. Если больному планировалось выполнение пластики ТМО, то в ряде случаев на этапе доступа после рассечения кожи последнюю вместе с подкожно-жировой клетчаткой отсепаровывали по 2 см в стороны от поверхностной фасции шеи, затем формировали свободный лоскут из фрагмента поверхностной фасции шеи, апоневроза и вийной связки.

После препаровки мягких тканей осуществляли субпериостальную диссекцию чешуи затылочной кости, задней дуги С<sub>1</sub> и остистого отростка С<sub>2</sub>. Пласт, состоящий из глубоких мышц шеи, с помощью распатора или

монополярного тока отделяли от верхней выйной линии вниз и в стороны с целью обнажить все необходимые анатомические ориентиры.

На этом этапе операции в 30% случаев отмечали расширение подзатылочного венозного сплетения, которое тщательно коагулировали, гипертрофированные костные выступы затылочной кости промазывали воском. Субокципитальную краниэктомию осуществляли с помощью фрезы высокооборотного бора и кусачек Керрисона. Сначала производили истончение чешуи затылочной кости фрезой высокооборотного бора, а затем использовали кусачки, начиная формирование дефекта от заднего края БЗО, что позволяло избежать повреждение ТМО и сформировать костное окно размером не более 3х3 см. При выборе размера субокципитальной краниэктомии учитывали планируемый объем операции, а также возможность послеоперационного выбухания мозжечка. В 10% операций обнаруживали изменённую анатомию затылочной кости, ее горизонтальное положение и заворот заднего края БЗО, что потребовало наложение фрезевых отверстий для возможности выполнения субокципитальной краниэктоми. Схема этапа субокципитальной краниэктомии с осуществлением пересечения циркулярной связки твердой мозговой оболочки приведена на рисунке 37.

Необходимо отметить, что для увеличения декомпрессивного эффекта задний край БЗО резецировали в поперечном направлении больше чем верхний край костного дефекта. Таким образом получалось костное окно подковообразной формы.

С помощью кусачек Керрисона производили резекцию задней дуги атланта в стороны от средней линии не более чем на 1,5 см.

При последующих этапах использовали операционный микроскоп.

Важным этапом в достижении максимального эффекта декомпрессии ствола мозга на уровне краниовертебрального перехода является пересечение «циркулярной связки» твердой мозговой оболочки.



Рисунок 37. Схема этапа субокципитальной краниоэктомии с осуществлением пересечения циркулярной связки твердой мозговой оболочки

После проведения резекции задней полудуги атланта и края БЗО в ряде случаев проводилась локация структур ЗЧЯ ультразвуковым датчиком HFL38/13-6, что позволяло визуализировать пульсацию миндалин мозжечка и степень их свободного смещения в момент пульсации.

Вскрытие ТМО сначала производилось на верхнешейном уровне. По мере рассечения оболочки тупоконечными ножницами свободные края её постоянно подтягиваются, чтобы минимизировать риск повреждения церебелло-медуллярной цистерны. Важным моментом операции являлось сохранение целостности арахноидальной оболочки.

Полуциркулярная конфигурация разреза ТМО не приводила к техническим трудностям при выполнении её пластики. Используемый некоторыми авторами вертикальный линейный разрез не способен обеспечить необходимое увеличение полезной площади дефекта ТМО. В то же время «У-образный» разрез существенно затрудняет этап пластики оболочки.

На этапе вскрытия ТМО возможно повреждение гипертрофированного и низко расположенного затылочного синуса, что чревато возникновением выраженного венозного кровотечения и развитием воздушно-венозной эмболии.

С целью профилактики постоперационного спаечного процесса особое внимание уделяли тщательности гемостаза. Во время работы с ТМО старались минимизировать использование биполярной коагуляции, чтобы сохранить ее эластичность и полезную площадь.

При адекватной декомпрессии через арахноидальную оболочку на уровне краниовертебрального перехода можно отметить появление пульсации ликвора за счет ритмичного движения миндалик мозжечка.

Для пластики дефекта оболочки использовался фрагмент аутоапоневроза или выйной связки (n=48), размером 3x2,5 см.

Для пластики ТМО в 3 случаях использовали микропористый нетканый материал из высокоочищенного полиэстеруретана – Neuro-Patch® (B. Braun) (рисунок 38).

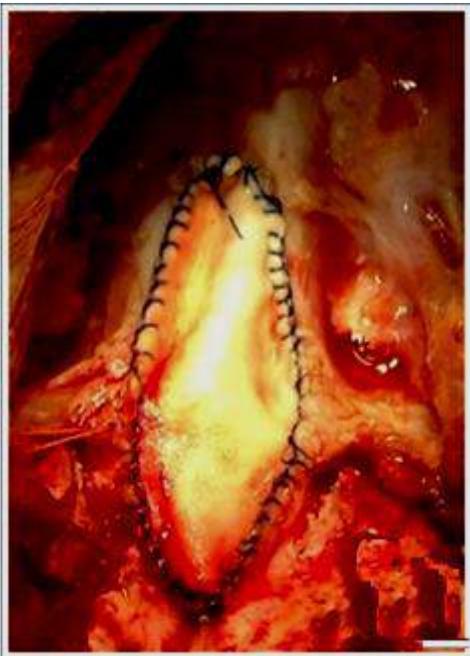


Рисунок 38. С целью выполнения расширяющей пластики ТМО непрерывным герметизирующим швом вшит фрагмент Neuro-Patch® (B. Braun). Интероперационное фото

У 2х пациентов в качестве материала для пластики ТМО использовали «Реоперин». «Реоперин» – это пространственно сшитый полимер из олигомеров метакрилового ряда. Производится на предприятии «Репер-НН» (Н. Новгород, Россия). Реперен для ТМО представляет собой мягкую, эластичную прозрачную пленку, на наружной поверхности которой нанесена сетка (ребра жесткости для предотвращения прорезывания нити при подшивании), а внутренняя поверхность ее идеально гладкая (степень шероховатости – порядка нанометров). Стандартные размеры имплантата для пластики твердой мозговой оболочки – 8х8, 10х10, 12х12 см. На рисунке 39 представлено интраоперационное фото пластического фрагмента «Реоперина» использовавшегося при операции по поводу МК I типа.

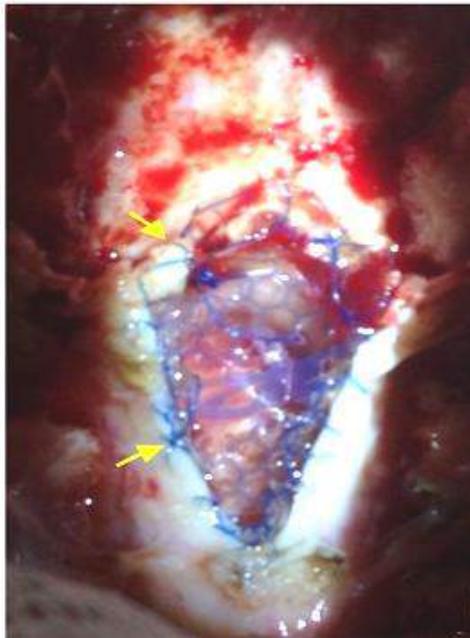


Рисунок 39. Выполнена расширяющая пластика ТМО с помощью имплантата «Реоперен». Стрелками желтого цвета обозначены одиночные узловые швы. В дальнейшем на 5 сутки появились признаки ликвореии. Интраоперационное фото

Результаты применения «Реоперина» в качестве пластического материала ТМО у 2-х пациентов показали его непригодность для данной цели, так как он, во-первых, со временем потерял свою эластичность и стал ломким, а во-вторых, в ближайшее послеоперационное время возникла несостоятельность швов между ТМО и реопериновым трансплантатом, в результате чего возникла ликворея.

В связи с повышенным риском развития ликвореи герметичное ушивание мышечно-апоневротического слоя являлось важным завершающим этапом операции.

Обнаруженные во время операции анатомические особенности были следующие: гипертрофированный затылочный синус – в 7% случаях, утолщенная атланта-окципитальная мембрана – в 18%, дистопия ЗНМА – в 3%, аномалии строения атланта – в 11%, конкреценция С<sub>1</sub> и С<sub>2</sub> – в 4% случаев. Костные аномалии ЗЧЯ (асимметрия ЗЧЯ, гипертрофия чешуи затылочной кости, наружного затылочного гребня и губы БЗО, формирование парного затылочного бугра) отмечены в 9% случаев. Частой интраоперационной находкой являлась «странгуляционная борозда» в месте наибольшей компрессии миндаликов мозжечка и их бледность вследствие длительно существующего сдавления.

Во время операции у двух пациентов, находившихся положении «полусидя», возникли массивные, гемодинамически значимые воздушно-венозные эмболии. В трех случаях получено выраженное венозное кровотечение из гипертрофированного окципитального синуса, потребовавшее наложения клипс. Усугбление симптоматики в послеоперационном периоде не отмечено ни в одном из этих случаев.

После пробуждения и экстубации в условиях «палаты пробуждения» все пациенты были переведены в профильное отделение в течение первых суток. Активизация пациентов рекомендовалась уже на первые сутки после операционного вмешательства.

В ближайшем послеоперационном периоде пациентам проводились занятия с реабилитологом и ЛФК. Снятие швов осуществляли на 9-10 сутки с последующей выпиской на амбулаторное лечение.

На рисунках 40-44 представлены МРТ головного и спинного мозга (шейного отдела) до и после операции у больного с МК I типа с сирингомиелией



Рисунок 40. МРТ пациентки К-ой, 48 лет, (и.б. № 2305, 2012 г.), до операции головной мозг с захватом КВО, сагиттальная проекция головного мозга, стрелками обозначены большая цистерна, выполненная опущенными до С<sub>1</sub> миндалинами мозжечка, а так же верхнешейный отдел сирингомиелитической кисты



Рисунок 41. МРТ пациентки К-ой, 48 лет, (и.б. № 2305, 2012 г.), до операции головной мозг с захватом КВО, сагиттальная проекция головного мозга шейный отдел, сагиттальная проекция, стрелками обозначена протяженность сирингомиелитической кисты

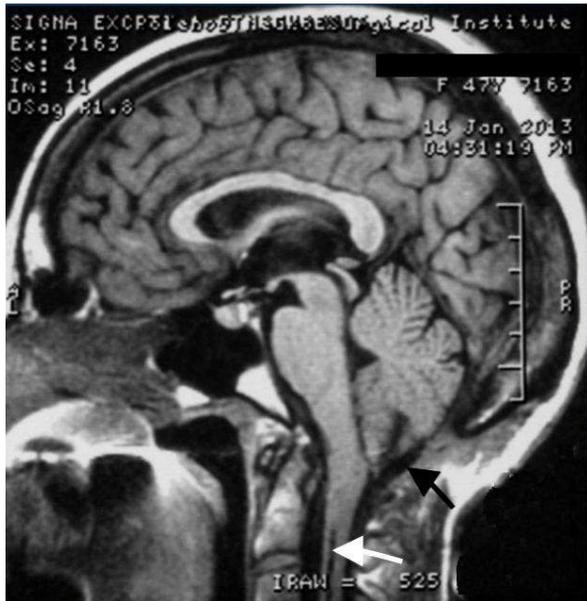


Рисунок 42. МРТ пациентки К-ой, 48 лет, (и.б. № 2305, 2012 г.), через 6 мес после операции головной мозг, сагиттальная проекция



Рисунок 43. МРТ пациентки К-ой, 48 лет, (и.б. № 2305, 2012 г.), через 6 мес после операции головной мозг, спинной мозг сагиттальная проекция; белыми стрелками обозначены сегменты спинного мозга, в которых произошло спадение кисты, черные стрелки – сформированная большая цистерна

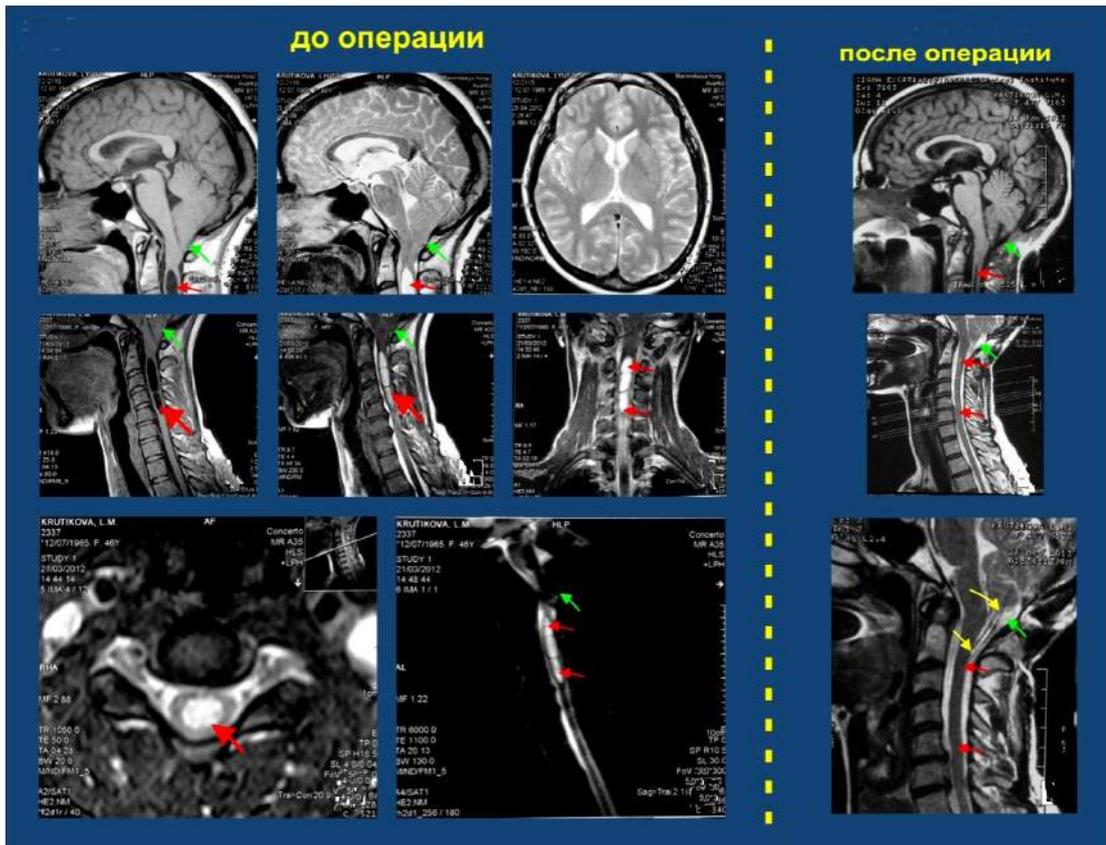


Рисунок 44. МРТ пациентки К-й, 48 лет, (и. б. № 2305, 2012 г.) головного и спинного мозга (шейного отдела) до и после операции по поводу мальформации Киари I типа с сирингомиелией. После операции клиника заболевания и полость сирингомиелической кисты существенно регрессировала

На рисунке 45 указан послеоперационный рубец и отсутствие асимметрии затылочных мышечных «валиков», которая отмечалась до операции у подростка 10 лет, через 1 год после операции по поводу МК первого типа.

Таким образом, на основании выше изложенного можно сделать вывод, что наиболее адекватным объемом операции при мальформации Киари I типа как у взрослых, так и подростков является декомпрессивная трепанация ЗЧЯ с резекцией задней дуги атланта, у взрослых пациентов с пластикой ТМО, а у подростков без пластики ТМО. Наиболее адекватным пластическим материалом в группе взрослых пациентов был аутоапоневроз. Пластический материал

«Реперен» для пластики ТМО не пригоден, поскольку не позволяет наложить герметичный шов ТМО, что вдет к послеоперационной ликворее.

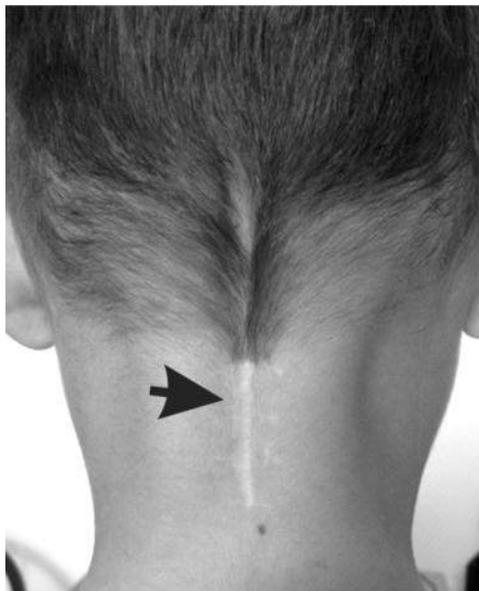


Рисунок 45. Фото. затылочной области. Стрелкой указан послеоперационный рубец у подростка Р-ко, 10 лет (и.б. № 1608, 2006 г.) через 1 год после операции.

### 5.3 Оценка ближайших клинических результатов хирургического лечения мальформации Киари I типа

Анализ ближайших клинических результатов оперативного лечения пациентов с МК I типа проводили с использованием шкалы количественной оценки нарушений функций ЦНС (по Егорову О.Е.). Следует отметить, что данная шкала была удобна и проста в использовании как для ретроспективного анализа архивных историй болезней, так и для обработки собственных наблюдений.

Клинические данные оценивали по данной шкале при поступлении больного в стационар и после операции с учётом динамики неврологического статуса на протяжении от первых суток до 10-14 суток раннего послеоперационного периода. В случаях более длительного пребывания в стационаре вследствие осложненного постоперационного течения клинические данные оценивались несколько раз у одного больного. В таблицах, приведенных ниже, указаны данные оценки при поступлении и при выписке пациента из

стационара. Из постоперационной оценки исключены 2 пациента взрослой группы в связи с летальным исходом одного из них и осложнением, требующим отдельного анализа, у другого. Данные пациенты разобраны в разделе «Осложнения хирургического лечения МК I типа».

Как указывалось в третьей главе данной работы, одним из самых частых клинических проявлений мальформации Киари I типа являлась головная боль различного характера. Согласно шкале Егорова О.Е., головные боли объединили в один симптомокомплекс и оценивали их по интенсивности и выраженности ответа на применение анальгетиков (см. табл. во второй главе). Количественную оценку симптомокомплекса «головная боль» проводили по 4-балльной системе. В таблице 32 представлено распределение пациентов обеих групп, согласно балльной оценки симптомокомплекса «головная боль» до и после операции.

Таблица 32. - Распределение пациентов обеих возрастных групп, согласно балльной оценки симптомокомплекса «головная боль» до и после операции

Б а л л	Группа подростков (n=21)				Группа взрослых (n=81)				Всего (n=102)			
	До операции		После операции		До операции		После операции		До операции		После операции	
	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%
0	0	0	15	71,43	3	3,70	25	30,86	3	2,94	40	39,22
1	1	4,76	6	28,57	0	0	27	33,33	1	0,98	33	32,35
2	7	33,33	0	0	17	20,99	21	25,93	24	23,53	21	20,59
3	13	61,91	0	0	61	75,31	6	7,41	74	72,55	6	5,88

Таким образом, в нашем исследовании 61,91 % подростков и 75,31 % взрослых до операции отмечали головную боль высокой интенсивности, не купирующуюся, либо плохо купирующуюся приемом анальгетиков, нарушающую сон. Боль постоянная, снижающаяся при приеме обезболивающих, наблюдалась у

33,33% пациентов I группы и у 20,99 % – II группы. Кратковременная головная боль, не нарушающая ночного сна, не требующая назначения обезболивающих, выявлена у 4,76 % подростков и не отмечена ни у одного взрослого.

После оперативного лечения головная боль у подростков регрессировала полностью в 71,43 %, в оставшихся 28,57 % носила кратковременный характер и не требовала приема анальгетиков. В группе взрослых пациентов только в 30,86% случаев после оперативного лечения головная боль полностью отсутствовала. Снижение интенсивности головной боли до 1 балла выявлено у 33,33 % взрослых, до 2баллов – у 25,93 %. В 7,14 % случаев головная боль у взрослых после операции отмечалась на уровне 3 баллов. При распределении результатов балльной оценки по симптомокомплексу «головная боль» в зависимости от возраста первой клинической группы (n=81-2) не выявлено достоверной разницы в степени регресса данных проявлений между пациентами разных возрастов (рисунок 46).

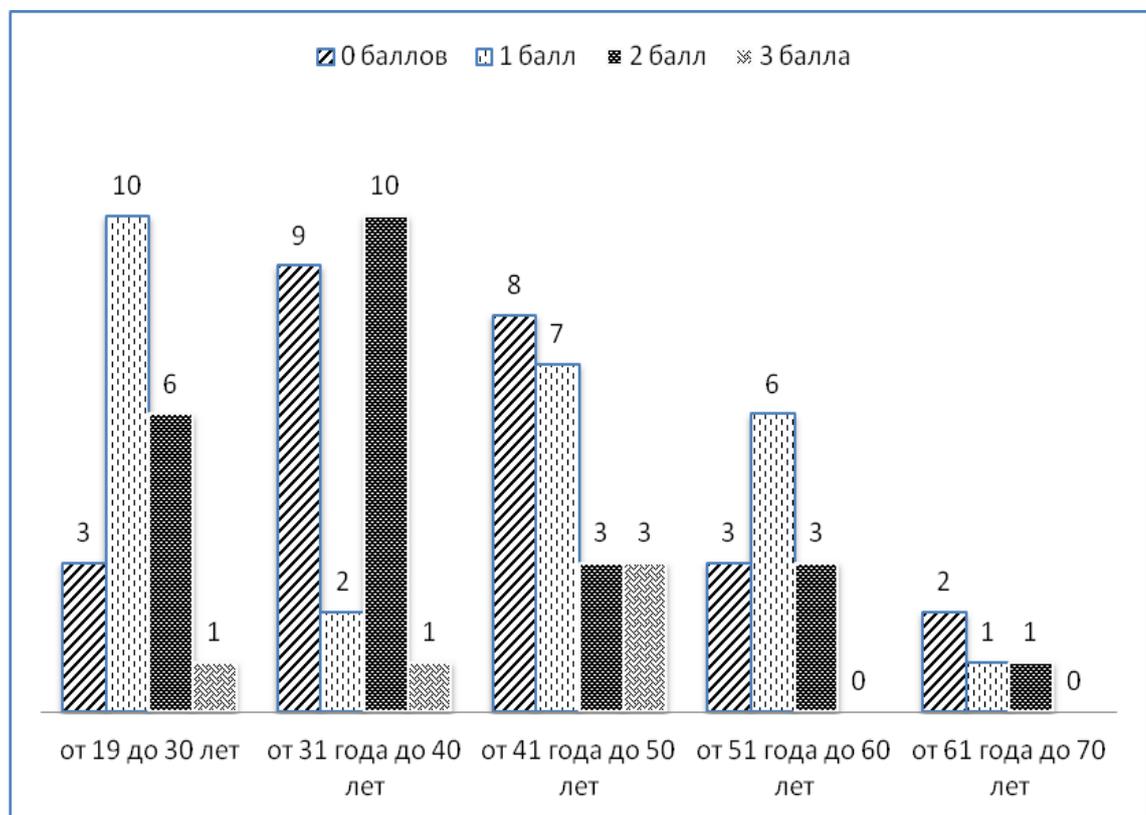


Рисунок 46. Диаграмма. Распределение балльной оценки взрослых больных (n=81-2) по симптомокомплексу «головная боль» после операции

Симптомокомплекс «дисфункция краниальных нервов» оценивали также по 4-балльной системе, согласно шкале Егорова.

В таблице 33 представлено распределение больных обеих возрастных групп по симптомокомплексу «дисфункция краниальных нервов» до и после операции.

Таблица 33. - Распределение пациентов обеих групп до и после операции по симптомокомплексу «дисфункция краниальных нервов» (по шкале Егорова)

Б а л л	Группа подростков (n=21)				Группа взрослых (n=81)				Всего (n=102)			
	До операции		После операции		До операции		После операции		До операции		После операции	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
	ч.		ч.		ч.		ч.		ч.		ч.	
0	2	9,52	16	76,19	5	6,17	16	19,75	7	6,86	32	31,37
1	10	47,62	5	23,81	19	23,46	35	43,21	29	28,43	40	39,22
2	9	42,86	0	0	41	50,62	23	28,40	50	49,02	23	22,55
3	0	0	0	0	16	19,75	5	6,17	16	15,69	5	4,90

Таким образом, нарушений со стороны черепных нервов до операции не выявлялось у 9,52% подростков и у 6,17% взрослых. Легкие нарушения, субъективно не ощущаемые больными и выявляемые только при неврологическом осмотре, оценивали в 1 балл и отмечали у 47,62 % подростков и у 23,46 % взрослых. Умеренное и единичное снижение функций черепных нервов, ощущаемое больным в виде неудобства, выявлено у 42,86 % подростков и у 50,62 % взрослых. Значительное и множественное снижение функций черепных нервов, не приводящее к их полной утрате, наблюдалось только у пациентов взрослой группы (в 19,75 % случаев).

После оперативного лечения в группе у подростков в 76,19 % случаев не выявлено нарушений со стороны черепных нервов, в оставшихся 23,81 % были обнаружены только легкие нарушения. В группе взрослых больных после

оперативного лечения в 19,75% наблюдений не выявлено неврологического дефицита краниальных нервов. Регресс дисфункции краниальных нервов до 1 балла отмечен у 43,21 % взрослых, до 2 баллов – у 28,40 %. В 6,17 % случаев у взрослых пациентов дисфункция краниальных нервов после операции отмечалась на уровне 3 баллов.

Симптомокомплекс «нарушение координации движений (мозжечковая и сенситивная атаксия)» оценивали указанным выше способом. В табл.34 представлено распределение больных обеих групп по данному симптомокомплексу до и после операции.

Таблица 34. - Распределение пациентов обеих возрастных групп до и после операции по симптомокомплексу «нарушение координации движений (мозжечковая и сенситивная атаксия)» (по шкале Егорова)

Б а л л	Группа подростков (n=21)				Группа взрослых (n=81)				Всего (n=102)			
	До операции		После операции		До операции		После операции		До операции		После операции	
	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%
0	0	0	13	61,91	3	3,70	12	14,82	3	2,94	25	24,51
1	2	9,52	8	38,09	7	8,64	36	44,44	9	8,82	44	43,14
2	13	61,91	0	0	21	25,93	25	30,86	34	33,33	25	24,51
3	6	28,57	0	0	50	61,73	6	7,41	56	54,90	6	5,88

Атаксии, субъективно ощущаемые больным в виде неловкости, дискоординация и пошатывание при ходьбе с закрытыми глазами и в темном помещении, наблюдали в 61,91 % случае у подростков и в 25,93 % – у взрослых. Нарушение координации движений с выраженным пошатыванием при ходьбе, интенционным тремором при проведении координационных проб и

неустойчивостью в позе Ромберга с дисметрией при выполнении функциональных проб отмечено у 28,57 % подростков и у 61,73 % взрослых.

После оперативного лечения у подростков в 61,91 % случаев не было нарушений координации движений, в 38,09 % были выявлены только легкие нарушения на уровне 1 балла. В группе взрослых больных после оперативного лечения в 14,82 % наблюдений не выявлено координаторных нарушений. Регресс атаксических проявлений до 1 балла отмечен у 44,44% взрослых, до 2 баллов – у 30,86%. В 7,41 % случаев у взрослых дисфункция координации после операции отмечалась на уровне 3 баллов.

Симптомокомплекс «пирамидные двигательные нарушения» оценивали по 5-балльной системе, согласно шкале Егорова. В табл. 35. представлено распределение больных обеих групп по симптомокомплексу «пирамидные двигательные нарушения» до и после операции.

Таблица 35. - Распределение пациентов обеих возрастных групп до и после операции по симптомокомплексу «пирамидные двигательные нарушения» (по шкале Егорова)

Б а л л	Группа подростков (n=21)				Группа взрослых (n=81)				Всего (n=102)			
	До операции		После операции		До операции		После операции		До операции		После операции	
	абс ч.	%	абс ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%
0	4	19,05	20	95,24	12	14,82	21	25,93	16	15,69	41	40,20
1	11	52,38	1	4,76	22	27,16	29	35,80	33	32,35	30	29,41
2	5	23,81	0	0	34	41,98	24	29,63	39	38,23	24	23,53
3	1	4,76	0	0	11	13,58	3	3,70	12	11,76	3	2,94
4	0	0	0	0	2	2,47	2	2,47	2	1,96	2	1,96

Таким образом, на основании данных табл.35 не выявлено пирамидных нарушений до операции у 19,05 % подростков и у 14,82 % взрослых пациентов. У подростков диагностировано оживление сухожильных рефлексов с расширением рефлексогенных зон в 52,38 % случаев, у взрослых – в 27,16 %. Легкие нарушения, ощущаемые больным в виде неудобства, незначительные центральные парезы со снижением мышечной силы до 4-х баллов наблюдали у 23,81 % подростков и у 41,98 % взрослых больных.

Существенное нарушение двигательных функций – отчетливо выраженный гемипарапарез (3 балла), затруднение ходьбы из-за спастичности было у 4,76 % подростков и у 13,58 % взрослых.

У 2,47 % взрослых до операции отмечалась утрата двигательных функций из-за выраженного спастического три- или тетрапареза, либо плегия хотя бы в одной конечности.

После оперативного лечения у подростков в 95,24 % случаев не выявлено нарушений со стороны пирамидной системы, в 4,76 % обнаружены только изменения рефлексогенных зон.

В группе взрослых больных после оперативного лечения в 14,82 % наблюдений не выявлено координаторных нарушений. Регресс атаксических проявлений до 1 балла отмечено у 44,44 % взрослых, до 2 баллов – у 30,86 %. В 7,41 % случаев у взрослых дисфункция координации после операции отмечалась на уровне 3 баллов.

Распределение пациентов обеих возрастных групп до и после операции по симптомокомплексу «периферические двигательные нарушения», (по шкале Егорова), отражено в таблице 36

Таблица 36. - Распределение пациентов обеих возрастных групп до и после операции по симптомокомплексу «периферические двигательные нарушения» (по шкале Егорова)

Б а л л	Группа подростков (n=21)				Группа взрослых (n=81)				Всего (n=102)			
	До операции		После операции		До операции		После операции		До операции		После операции	
	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%
0	6	28,57	20	95,24	23	28,40	27	33,33	29	28,43	47	46,08
1	11	52,38	1	4,76	26	32,10	30	37,04	37	36,27	31	30,39
2	4	19,05	0	0	25	30,86	16	19,75	29	28,43	16	15,69
3	0	0	0	0	4	4,94	6	7,41	4	3,92	6	5,88
4	0	0	0	0	3	3,70	0	0	3	2,94	0	0

Распределение пациентов обеих возрастных групп до и после операции по симптомокомплексу «нарушения поверхностной чувствительности» согласно шкале Егорова представлено в таблице 37.

Таблица 37. - Распределение пациентов обеих возрастных групп до и после операции по симптомокомплексу «нарушения поверхностной чувствительности» (по шкале Егорова)

Б а л л	Группа подростков (n=21)				Группа взрослых (n=81)				Всего (n=102)			
	До операции		После операции		До операции		После операции		До операции		После операции	
	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%
0	8	38,10	18	85,71	14	17,28	19	23,46	22	21,56	37	36,27
1	9	42,86	3	14,29	25	30,86	29	35,80	34	33,33	32	31,37
2	4	19,05	0	0	22	27,16	23	28,40	26	25,49	23	22,54
3	0	0	0	0	16	19,75	6	7,41	16	15,69	6	5,88
4	0	0	0	0	4	4,94	2	2,47	4	3,92	2	1,96

На основании данных таблицы 37, можно заключить, что после операции в течение первых 10-13 дней в обеих возрастных группах сравнения отмечен регресс чувствительных нарушений.

Распределение пациентов обеих возрастных групп до и после операции по симптомокомплексу «редкие симптомы», согласно шкале Егорова, приведено в таблице 38.

Таблица 38. - Распределение пациентов обеих возрастных групп до и после операции по симптомокомплексу «редкие симптомы» (по шкале Егорова)

Б а л л	Группа подростков (n=21)				Группа взрослых (n=81)				Всего (n=102)			
	До операции		После операции		До операции		После операции		До операции		После операции	
	абс ч.	%	абс ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%
0	11	52,38	18	85,71	29	35,80	43	53,09	40	39,21	61	59,80
1	5	23,81	3	14,29	30	37,04	26	32,10	35	34,31	29	28,43
2	5	23,81	0	0	18	22,22	10	12,35	23	22,55	10	9,80
3	0	0	0	0	4	4,94	0	0	4	3,92	0	0

Распределение пациентов обеих возрастных групп до и после операции согласно второму уровню оценки по шкале Егорова отражено в таблице 39.

Полученные результаты оперативного лечения, проанализированные по шкале Егорова, не противоречат данным других авторов, использовавших эту же систему оценок. Кроме анализа динамики неврологических признаков заболевания в ближайшее время, после операции мы также провели статистически достоверную ( $P < 0,05$ ) обработку исследований ликворотока.

Таблица 39. - Распределение пациентов обеих возрастных групп до и после операции согласно второму уровню оценки (по шкале Егорова)

Б а л л	Группа подростков (n=21)				Группа взрослых (n=81)				Всего (n=102)			
	До операции		После операции		До операции		После операции		До операции		После операции	
	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%	абс. ч.	%
0	0	0	14	66,6	0	0	4	4,94	0	0	18	17,65
1	1	4,76	7	33,3	1	1,24	31	38,27	2	1,96	38	37,26
2	15	71,4	0	0	32	39,51	27	33,33	47	46,08	27	26,47
3	5	23,8	0	0	38	46,91	12	14,82	43	42,16	12	11,77
4	0	0	0	0	8	9,88	4	4,94	8	7,84	4	3,92
5	0	0	0	0	1	1,24	0	0	1	0,98	0	0
6	0	0	0	0	0	0	1	1,24	0	0	1	0,98
7	0	0	0	0	0	0	1	1,24	0	0	1	0,98

Как следует из анализа количественных показателей скорости ликворотока на уровне С<sub>2</sub>-С<sub>3</sub> у пациентов (n=9) с МК I типа, после операции отмечается статистически достоверное (P<0,05), значительное улучшение показателей проходимости ликвора на уровне БЗО, почти приближающееся к норме. Наряду с этим, ФК МРТ косвенно отразило эффективность проведенного оперативного лечения, а, следовательно, и высокую результативность данного метода исследования.

Проведен сравнительный анализ количественных показателей ликворотока на уровне С<sub>2</sub>-С<sub>3</sub> у пациентов с МК I типа до и после операции, (результаты представлены в таблице 40).

Сравнительный анализ количественных показателей ликворотока на уровне С<sub>2</sub>-С<sub>3</sub> у пациентов с МК I типа до и после операции статистически достоверно продемонстрировал возможность определить результативность операции у

пациентов с МК I типа в ближайшем послеоперационном периоде при проведении ФК МРТ.

Таблица 40. - Анализ количественных показателей ликворотока на уровне C<sub>2</sub>-C<sub>3</sub> у пациентов с МК I типа после операции

Измеряемый показатель	Числовые значения		
	норма по А.А. Реутову (2012)	МК I типа после операции (n=9)	P
Ударный объем (мл)	1,04±0,37	0,68±0,14	<0,05
Размах амплитуды средней линейной скорости (см/с)	2,25±0,60	1,6±0,56	<0,05
Размах амплитуды максим. линейной скорости (см/с)	7,2±0,68	9,02±3,04	<0,05
Размах амплитуды объемной скорости (мл/мин)	341±106,04	214,34±57,03	<0,05
Среднее  V <sub>сред</sub> линейной  см/с	0,68±0,21	0,47±0,07	<0,05
Среднее  V <sub>макс</sub> линейной  см/с	2,45±0,52	3,45±1,82	<0,05
Среднее  V <sub>объемной</sub>   мл/мин	84,56±34,52	72,82±4,74	<0,05

Сравнительный анализ количественных показателей ликворотока на уровне C<sub>2</sub>-C<sub>3</sub> у пациентов с МКI до и после операции представлен в таблице 41

Таблица 41. - Сравнительный анализ количественных показателей ликворотока на уровне С<sub>2</sub>-С<sub>3</sub> у пациентов с МКІ до и после операции

Измеряемый показатель	Числовые значения		
	МК І типа до операции (n=11)	МК І типа после операции (n=9)	P
Ударный объем (мл)	0,28±0.13	0,68±0.14	<0,05
Размах амплитуды средней линейной скорости (см/с)	0,62±0,32	1,6±0,56	<0,05
Размах амплитуды максим. линейной скорости (см/с)	4,9±0.47	9,02±3,04	<0,05
Размах амплитуды объемной скорости (мл/мин)	94,8±18,72	214,34±57,03	<0,05
Среднее  V <sub>сред</sub> линейной  см/с	0,18±0,05	0,47±0,07	<0,05
Среднее  V <sub>макс</sub> линейной  см/с	2,03±0,19	3,45±1,82	<0,05
Среднее  V <sub>объемной</sub>   мл/мин	21,5±7,43	72,82±4,74	<0,05

Сравнительная оценка результатов оперативного лечения, согласно второму уровню оценки по шкале Егорова (в независимости от вида операции), с использованием данных различных авторов представлена в таблице 42.



Сравнительная оценка результатов оперативного лечения, согласно второму уровню оценки по шкале Егорова (в независимости от вида операции) с использованием данных различных авторов, отраженная в табл. 47, демонстрирует необходимость придерживаться определенных единых стандартов при оценке неврологического статуса до и после оперативного лечения пациентов с мальформацией Киари I типа по шкале Егорова (2002).

Эффективность хирургического лечения 102 пациентов в процентном отношении по второму уровню шкалы Егорова представлена следующим образом:

- положительная динамика заболевания – у 74 (72,55%) пациентов;
- стабилизация состояния – у 11 (10,78%) пациентов;
- ухудшение состояния – у 16 (15,69%) пациентов;
- летальность – 1 (0,98) пациент.

По возрастным группам эффективность хирургического лечения распределилась следующим образом.

В группе взрослых пациентов (n=81):

- положительная динамика заболевания – у 53 (65,43%) пациентов
- стабилизация состояния – у 11 (13,58%) пациентов
- ухудшение состояния – у 16 (19,75%) пациентов
- летальность – у 1 (1,23%) пациентов

В группе подросткового возраста (n=21):

- положительная динамика заболевания – у 21 (100%) пациентов
- стабилизация состояния – 0.
- ухудшение состояния – 0
- летальность – 0

Таким образом, проведенное исследование доказательно подтвердило, что хирургическое лечение лучше проводить до появления грубых неврологических нарушений.

Основной задачей хирургии является стабилизация неврологического статуса пациента и недопущение дальнейшего прогрессирования заболевания

#### 5.4 Осложнения оперативного лечения

Особое внимание обращено на выявление структуры и характера осложнений, возникающих у пациентов с мальформацией Киари I типа в раннем послеоперационном периоде (с 1 по 12 сутки).

Развитие раневой ликвореи наблюдали у 8 (7,84 %) больных, и из них у 5 (63 %) пациентов на фоне ликворами развился бактериальный менингит.

Формирование выраженного псевдоменигоцеле отмечено у 3-х пациентов, которое у 1 из них оно спровоцировало развитие острой окклюзионной гидроцефалии, потребовавшей выполнения вентрикулоперитониального шунтирования.

Миграция стента в спинальное субарахноидальное пространство наблюдалось у 1 (0,98 %) больного, пневмоцефалия с дисгемическими явлениями в стволе головного мозга также - у 1 (0,98 %) пациента.

В одном из наблюдений, у пациентки 43 лет на 15 сутки после операции от физического перенапряжения мышц затылка надорвалась твердая мозговая оболочка с образованием ликворной тканевой кисты. Эта киста впоследствии постепенно регрессировала в течение 2 лет (рисунок 47).

После операции умер 1 больной – летальность 0,98 %. Смерть наступила в первые сутки после проведения субпиальной резекции миндалин мозжечка в связи с сердечно-легочной недостаточностью, развившейся на фоне ишемических изменений в стволе головного мозга.

Таким образом, наши данные указывают на значительное количество инфекционных осложнений хирургического лечения МК I типа, которые были связаны с ликвореей.

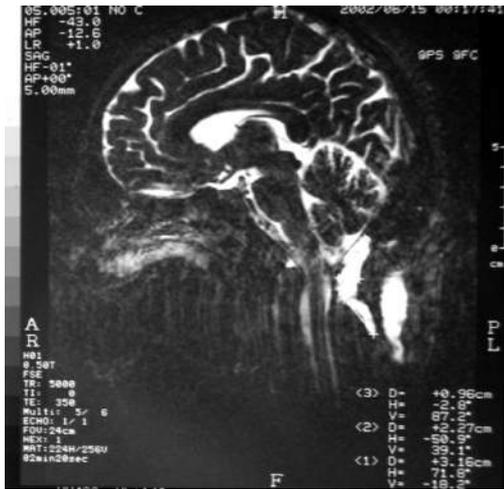


Рисунок 47. МРТ, сагиттальная проекция, больной 43 лет (и.б. № 1088, 2002) с мальформацией Киари I типа через месяц после операции. В области краниовертебрального стыка определяется экстрадуральное скопление жидкости. Выявляется сообщение между субарахноидальным пространством и экстрадуральной кистой

Следует отметить, что осложнения чаще возникали у больных, которым производили широкое вскрытие арахноидальной оболочки и резекцию миндалин мозжечка. Мы считаем, профилактика данных осложнений состоит в том, чтобы производить более надежную герметизацию твердой мозговой оболочки. Кроме того, эффективность самих трансдуральных доступов в лечении мальформации Киари I типа требует дальнейшего уточнения.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Мальформация Киари (МК) I типа представляет собой порок развития первичной нервной трубки, возникающий на ранних этапах эмбриогенеза ЦНС. Особенность данного порока развития состоит в том, что в патологический процесс вовлекаются такие анатомические структуры, как костные образования и суставно-связочный аппарат краниовертебральной области (КВО), задние нижние мозжечковые артерии и их ветви (ЗНМА), подзатылочные вены, ствол мозга, каудальная группа черепных нервов, верхние сегменты спинного мозга и миндалины мозжечка (Воронов В.Г., 2001; Махмудов У.Б., 2001; Хачатрян В.А. с соавт., 2009).

Первое научное описание мальформации заднего мозга сделано в 1891 г. и принадлежит профессору патологии пражского университета Hans Chiari (1851–1916). В эпоху нейровизуализационных методов исследования ЦНС диагноз «мальформация I типа» встречается все чаще. Данная мальформация распространена в популяции от 0,5 – до 3,5% случаев (Cavender R. et al., 2001). Частота встречаемости МК в РФ, составляет 33 – 82 случая на 100000 населения (Благодатский М. Д., Ларионов С. Н. с соавт., 1995).

МК I типа может клинически проявиться в любом возрасте человека. В основе формирования МК I типа лежит диспропорция между объемом невральных образований и вместимостью задней черепной ямки (ЗЧЯ) (Можаев С.В. с соавт. 2007; Sandier A., 1997; Moskowitz A., 2001; Noudel R., 2009).

До настоящего времени все ещё высказываются предположения о морфологических различиях краниовертебрального перехода у больных с изолированной МК I типа. В 20-56% МК I типа может сопровождаться развитием сирингомиелии (Elster A. et al., 1992; Tubbs R. et al., 2004). Патогенез МК сложен и до конца еще не уточнен (Можаев С.В. с соавт. 2006, Севостьянов Д.В., 2011).

В последние годы все большее внимание уделяется принципам доказательности во всех областях медицинской практики. Сложность диагностики данной патологии заключается в том, что до настоящего времени не принят единый подход к оценке «нормы» уровня расположения миндалин мозжечка по отношению к краю большого затылочного отверстия. Неоднозначность в определении «нормы» обусловлена недостаточным анализом вариабельности топографо-анатомического отношения ствола головного мозга, сосудов и костных структур КВО с позиций прижизненной анатомии краниовертебрального стыка по данным МРТ, а также корреляционным анализом клинического проявления МК I типа с результатами МРТ-исследований. (Tubbs R.S. et al., 2003)

Одной из возможных причин отсутствия единого мнения о показаниях, способах лечения и оценке его результатов является тот факт, что степень дистопии миндалин мозжечка не всегда коррелирует с выраженностью неврологической симптоматики, а в значительной части случаев (до 30%) МК I типа протекает без клинических проявлений и является случайной находкой, выявленной при проведении МРТ исследования (Крупина Н.Е., 2003, Meadows J. et al., 2000). Это обуславливает сложность выработки единого подхода к определению показаний к хирургическому лечению больных с МК I типа (Krieger M.D., 1999, Guo F., 2007).

Диапазон методов хирургического лечения больных с МК I типа представлен более чем 20 разновидностями оперативных методик (Можаев С.В. с соавт., 2009, Реутов А.А., 2012, Di X., 2009).

Стандартного подхода к лечению МК I типа до настоящего времени не существует. Большинство нейрохирургов, опираясь на разноречивые данные литературы и собственный опыт, «подстраивают» хирургическую тактику под пациента в зависимости от таких факторов, как степень эктопии миндалин мозжечка, наличие сирингомиелии (Milhorat T.H., Bolognese P.A., 2003). Также часто не учитываются индивидуальные топографо-анатомические особенности краниовертебральной области.

Таким образом, на основании выше сказанного основными причинами сложности определения показаний к оперативному лечению МК I типа является недостаточная изученность клинических проявлений данной патологии в разных возрастных группах и отсутствие единого подхода к оптимальному комплексу диагностических мероприятий.

В настоящее время общепризнано, что большинство опубликованных исследований затрагивают ту группу пациентов с МК I типа, у которых наступили уже существенные нарушения ликвородинамики, требующие оперативного лечения на уровне КВО.

Однако эти исследования либо не дают представления о естественном развитии данного заболевания, либо затрагивают небольшое число наблюдений, в результате чего трудно делать достоверные выводы.

В отечественной литературе нам не встретились научные работы, которые посвящены особенностям клинического проявления МКI типа в зависимости от возрастных групп пациентов, а также результатов хирургического лечения МК I типа с уточнением показаний и объема операции, предпочтительности того или иного вида операции, ближайших послеоперационных осложнений.

Всё выше изложенное явилось основанием к выбору темы данного диссертационного исследования.

Обследованы 102 больных с МК I типа, находившиеся на лечении в РНХИ им. проф. А.Л. Поленова в период с 2000 по 2013 гг. Собственный материал составили 33 наблюдения, архивный – 69. Как следует из приведенной диаграммы, пациентов мужского пола было 46 (45,09%), женского – 56 (54,90%). Возраст больных варьировал от 10 до 66 лет. Детей подросткового возраста (от 10 до 18 лет) было – 21, из них 16 мальчиков и 5 девочек. Взрослых пациентов (от 18 до 66 лет) было 81 человек, из них 30 мужчин и 51 женщина. Как оказалось, среди больных с МК I типа (102 наблюдения) в молодом возрасте (от 10 до 30 лет) преобладали пациенты

мужского пола, а в более старших возрастных группах (от 30 до 70 лет) - больные женского пола.

Для выявления возрастных особенностей клинических проявлений мальформации Киари I типа все 102 случая были распределены на две группы: первая группа – взрослые больные (от 18 до 66 лет – 81 наблюдение); вторая группа – больные подросткового возраста (от 10 до 18 лет – 21 наблюдение).

Всем больным оценку неврологического статуса проводили по общепринятой методике. Для оценки формы течения заболевания использовали классификацию О.Е. Егорова, В.В. Крылова, Н.Н. Яхно (2004), в соответствии с которой были выделены три формы течения МК I типа: латентная (неврологические проявления остаются стабильными или продолжают медленно нарастать в течение более 5 лет), медленно-прогрессирующая (ведущие симптомы нарастают в период от 2 до 5 лет), быстро прогрессирующая (усугубление неврологической симптоматики в течение короткого времени (несколько недель или месяцев))

Оперативное лечение проведено 102 пациентам с МК I типа, которым в период с 2000 по 2013 гг. выполнено 104 хирургических вмешательств различного объема.

Проведен анализ анамнеза заболевания, статистической обработки в каждой возрастной группе 33 клинических и 19 дисэмбриональных признаков заболевания у 102 пациентов с МК I типа. Общее число проанализированных клинических признаков составило 250. Во всех случаях (100%) собственного материала (n=33 пациента) было отмечено наличие кожной ангиомы в КВО.

Наиболее частой причиной, которая могла спровоцировать клиническое проявление МК I типа в группе взрослых пациентов, были вирусная инфекция (ОРВИ и ОРЗ) (48,15%), а в группе подросткового возраста – спортивное физическое напряжение (38,09%).

Для оценки формы течения заболевания была использована классификация О.Е. Егорова, В.В. Крылова, Н.Н. Яхно (2004). Согласно данной классификации, по результатам наших исследований оказалось, что в группе взрослых пациентов латентная форма течения отмечена у 36 больных (44,44%), медленно-прогрессирующая – у 30 (37,03%) и быстро-прогрессирующая – у 15 (18,51%). В группе пациентов подросткового возраста быстро-прогрессирующая форма течения была выявлена у 15 пациентов (71,42%), медленно - прогрессирующая – у 5 (23,80%) и латентная форма – у 1 (4,76%).

Частота встречаемости основных неврологических синдромов в первой и во второй группах достоверно различалась ( $p < 0,005$ ). Во всех случаях ( $n=102$ ) начальными симптомами клинического проявления МК I типа являлись головные боли различного характера, но которые чаще всего интерпретировались, как вегетососудистые головные боли. В группе взрослых пациентов значительно чаще встречались бульбарный (его элементы), мозжечковый, синдромамиелитический и пирамидный синдромы, а у пациентов подросткового возраста преобладал гипертензионный синдром.

Анализ результатов использованных дополнительных методов исследования показал, что у 102 пациентов было применено 23 различных видов исследований. Всего 102 пациентам до операции проведено 433 и после операции 124 различных дополнительных методов исследования.

МК I типа сочеталась с другими различными дизрафиями КВО. Так, у 102 больных с МК I типа выявлено 19 различных пороков развития КВО. Эктопия миндалин мозжечка в промежутке между задним краем БЗО верхним краем атланта на 3-4 мм отмечено в 10,78% ( $n=11$ ) наблюдений, до  $C_1$  позвонка – в 60,78% ( $n=62$ ), до  $C_2$  позвонка – в 25,50% ( $n=26$ ) и до  $C_3$  позвонка – в 2,94% ( $n=3$ ).

Асимметричную дистопию миндалин выявляли по коронарным срезам МРТ. Так, в 63,4% случаев опущение миндалин было симметричным и в

36,8% асимметричным (в 24,4% ниже была опущена правая миндалина мозжечка, а в 12,2% – левая). Из 102 наблюдений МК I типа у 36 больных сопровождалась сирингомиелией, в 41,66 % случаев киста локализовалась в шейных и верхнегрудных сегментах спинного мозга, а сирингобульбия была в 4 (11,11%) наблюдениях.

Применение МР-АГ (n=6) и МСКТ-АГ (n=15) позволяло в проведенных исследованиях оценить изменение топографии задних нижних мозжечковых артерий. По данным МСКТ-АГ в 15 наблюдениях ЗНМА у 12 больных располагалась ниже линии Мак-Рея и у 3х пациентов - выше или на уровне данной линии.

Из 11 выполненных исследований МР-ЛД у больных с МК I типа в 8 (72,72%) случаях подтверждено нарушение ликворотока преимущественно в задних отделах субарахноидального пространства КВО. Нарушение ликворотока только в передних отделах субарахноидального пространства КВО или как в передних, так и в задних, а так же отсутствие проходимости через отверстие Мажанди диагностировалось в 3-х (9,09 %) случаях. Также отмечено, что передняя камера субарахноидального пространства на краниовертебральном уровне оказалась суженой в 22 (23,9%) наблюдениях, задняя камера – в 20 (21,7%), одновременное сужение передней и задней камер выявлено в 50 (54,4%) наблюдениях, что не противоречит мнению А. А. Реутова (2012) и других исследователей.

АВСП было проведено у 58 больных (в группе взрослых – 51, в группе подростков – 7). У 38 (65,52 %) больных отмечались двухсторонние патологические изменения, у 17 (29,31 %) – односторонние, у 3 (5,17%) – отклонений от нормы не отмечалось. В обеих возрастных группах отмечалось преобладание двухсторонних изменений (в группе взрослых – в 32 (62,75%) случаях, в группе подростков – 6 в (85,71 %)).

После операции контрольное обследование АВСП выполнено через 2 месяца у 35(60,34%) пациентов. Улучшение параметров АВСП отмечено в

48,57 % случаев, ухудшение – в 14,28 % и без динамики – в 37,14 %, в 37,14% случаев АВСП не изменились.

Таким образом, АВСП позволили косвенно судить о динамике метаболических нарушений в каудальном отделе ствола мозга (до и после операции).

Выполненные исследования регистрации ССВП (n=14) указывали на вовлечение в патологический процесс у больных с МК I типа верхних шейных сегментов спинного мозга. В подавляющем большинстве случаев (92,86 %) отмечались двухсторонние изменения. При анализе ССВП было отмечено в 57,14 % случаев увеличение межпикового интервала N13-N20 и в 42,86 % – уменьшение амплитуды пика N 13.

По данным УЗДГ интра - и экстракраниальных сосудов, проведенной у 13 больных, установлено снижение кровотока по позвоночным артериям в 6 наблюдениях, признаки венозной дисгемии – в 4.

Итак, проведя анализ результатов дополнительных методов исследования (МРТ, МРТ-АГ, МРТ-ЛД, СКТ, СКТ-АГ, УЗГД, АВСП, ССВП и др.) у 102 больных с МК I типа, был выделен оптимальный предоперационный диагностический комплекс, который включал: МРТ головного мозга с захватом краниовертебральной области, исследование акустических вызванных стволовых потенциалов и МР-ликвородинамику на уровне КВО. Показаниями к оперативному лечению МК I типа были: клиническая картина заболевания и положительные результаты таких исследований как МРТ, МРТ-ЛД, АВСП.

Целью оперативного вмешательства в наших наблюдениях являлось улучшение клинического состояния больных и/или стабилизация течения заболевания путем устранения компрессии невральных структур КВО, создания условий для улучшения ликворо- и гемодинамики КВО с параллельным сохранением биомеханики КВО.

Для выполнения этой цели необходимо было решить такие хирургические задачи, как декомпрессия структур краниовертебральной области, искусственное формирование *cisterna magna*, нормализация пульсовых движений миндалин мозжечка, обеспечение адекватного пассажа ликвора через отверстие Мажанди и в ряде случаев – репозиция ЗНМА с устранением ее раздражения.

Проведен анализ оперативного лечения у 102 больных с мальформацией Киари I типа, которым в период с 2000 по 2013 гг. выполнено 104 хирургических вмешательства различного объема.

Для выбора адекватного направления оперативной атаки при МК I типа большое значение имело положение больного на операционном столе.

Наиболее часто применяемыми укладками пациента были: «лежа на животе», которая использована при проведении 51 (50 %) операции; «сидя» и «полусидя» – 37 % операций и «лежа на боку» – 13 % операций. Следует отметить, что применение положения «лежа на животе» («*concorde*»), практически полностью исключало риск развития воздушно-венозной эмболии.

Нахождение больного в положении «полусидя» было более удобно для хирурга, чем в положении «лежа на животе», так как обеспечивало лучший обзор и ориентировку в ране при необходимости ревизии отверстия Мажанди. При использовании положения «лежа на боку» голову закрепляли в системе жесткой фиксации «*Mayfield*».

Как у взрослых пациентов, так и у подростков декомпрессию краниовертебрального перехода осуществляли задним срединным доступом (n=102). Субоципитальная краниотомия предполагала образование дефекта затылочной кости от ее края в сторону затылочного бугра 3X3 см и резекции задней полудуги атланта, остукая от средней линии на 1,5 см вправо и влево. Следующим важным этапом операции было выделение поперечной циркулярной связки и ее пересечение. На этом этапе у подростков, как

правило, операция заканчивалась. Далее производился тщательный гемостаз и ушивание мягких тканей операционной раны.

У взрослых пациентов (n=48) для пластики дефекта оболочки чаще всего использовали фрагмент аутоапоневроза или выйной связки, размером 3 x 2,5 см, взятый из аутотканей.

Анализ ближайших клинических результатов оперативного лечения проводили с использованием шкалы количественной оценки нарушений функций ЦНС у пациентов с МК I типа (по Егорову О.Е.). После оперативного лечения у подростков головная боль регрессировала полностью после выхода из наркоза в 71,43 %, в оставшихся 28,57 % появлялась кратковременно и не требовала приема анальгетиков на протяжении 5-6 дней, а затем также исчезала. В группе взрослых пациентов только после оперативного лечения головная боль сохранялась в 30,86 % случаев.

Развитие раневой ликвореи, обусловленной недостаточной герметичностью при ушивании твердой мозговой оболочки, наблюдали у 8 (7,84 %) больных и у 5 (63%) из них развился бактериальный менингит, который купирован применением антибиотиков. Формирование выраженного псевдоменигоцеле было отмечено у 3-х пациентов, в одном случае спровоцировало развитие острой окклюзионной гидроцефалии, что потребовало выполнение вентрикуло-перитонеального шунтирования. Миграция стента в спинальное субарахноидальное пространство отмечена у 1 (0,98 %) больного. Пневмоцефалию с дисгемическими явлениями в стволе головного мозга диагностировали у 1 (0,98 %) пациента. Скончался 1 взрослый пациент, смерть наступила на 5 сутки после проведения резекции миндалин мозжечка в результате ишемического инфаркта ствола головного мозга. Послеоперационная летальность составила 0,98%.

Таким образом, следует подчеркнуть, что основными причинами поздней диагностики и оперативного лечения МК у подростков и взрослых являются недооценка динамики неврологической симптоматики и запоздалое проведение МРТ головного мозга с захватом краниовертебральной области,

исследование акустических вызванных стволовых потенциалов и МР-ликвородинамику на уровне КВО.

Значительно улучшить результаты лечения больных с МК I типа возможно хирургическим способом, произведенное на этапе развития медленно прогрессирующей формы заболевания у взрослых и в самом начале клинических проявлений заболевания у подростков.

## ВЫВОДЫ

1. Особенности клинических проявлений мальформации Киари I типа в группе взрослых пациентов являлось преобладание бульбарного (или его элементы) (59,25 %), мозжечкового (50,61 %;), синингомиелитического (40,74 %) и пирамидного (35,44 %) синдромов, а в группе больных подросткового возраста превалировал гипертензионный синдром (57,93 %).

2. У пациентов с мальформацией Киари I типа исследование АВСП позволяет уточнить топоку поражения медуло-понт-мезенцефального отдела ствола мозга, а после операции проводить контроль регресса функциональных нарушений в акустической системе.

3. Оптимальный диагностический комплекс у пациентов с мальформацией Киари I типа, включает результаты клинико-неврологического осмотра, МРТ головного мозга с захватом краниовертебральной области, исследование акустических вызванных стволовых потенциалов, МР-ликвородинамику на уровне КВО.

4. Наиболее рациональным объемом оперативного вмешательства у взрослых пациентов с мальформацией Киари I типа без синингомиелии и с различной степенью опущения миндалин мозжечка следует считать фораменальную декомпрессию и резекцию центрального фрагмента задней дуги атланта с рассечением и пластикой твердой мозговой оболочки (ТМО), а у подростков - фораменальную декомпрессию, резекцию центрального фрагмента задней дуги атланта без рассечения ТМО.

5. Ближайшие клинические результаты оперативного лечения МК I типа оказались следующими: у взрослых пациентов - регресс неврологического дефицита (улучшение) отмечен в 72,55 % наблюдений, отсутствие динамики в неврологическом дефиците (стабилизация) - в 10,78%, нарастание неврологического дефицита (ухудшение) в 15,69%. У всех пациентов подросткового возраста отмечен регресс неврологических симптомов.

6. Хирургические осложнения в группе взрослых пациентов с мальформацией Киари I типа в ближайшем послеоперационном периоде возникли у

19,75 % больных: псевдоменингоцеле - в 13,58% наблюдений (в том числе, раневая ликворея в 9,87 %), бактериальный менингит □ в 6,17%, миграция стента в спинальное субарахноидальное пространство – в 1,23 %, пневмоцефалия с дисгемическими явлениями в стволе головного мозга □ в 1,23 %.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

Для улучшения эффективности оперативного лечения пациентов с мальформацией Киари I типа необходимо с первых клинических проявлений заболевания в динамике проводить МРТ и МР-ЛД КВО, а также исследование АВСП независимо от возраста больного.

Для пациентов в подростковом возрасте с мальформацией Киари I типа, не осложненной платибазией и базилярной импрессией, наиболее адекватным объемом операции может быть подзатылочная краниэктомия без нарушения целостности твердой мозговой оболочки, но с обязательным пересечением циркулярной экстрадуральной связки.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ахадов, Т.А. Аномалия Арнольда-Киари: данные магнитно-резонансной томографии и клинические проявления / Т.А. Ахадов, И.Ю. Сачкова, А.К. Кравцов и соавт. // Журн. неврол. и психиатр. им. С.С. Корсакова. - 1993. - Т. 93, № 5. – С. 19–23.
2. Борисова, А.И. Этиологические и патогенетические факторы диспропорций краниовертебральной области / А.И. Борисова, Л.Г. Нисан, Е.Е. Стысина и соавт. // Журн. неврол. и психиатр. им. С.С. Корсакова. - 2000. - Т. 100, № 4. – С. 62–63.
3. Валиулин, М.А. Сирингомиелия и мальформация Киари: начальные клинические проявления и результаты хирургического лечения: Автореф. дис. ... канд. мед. наук / М.А. Валиулин. – СПб., 1996. – 23 с.
4. Воронов, В.Г. Значение МРТ и СКТ-АГ в обосновании показаний к хирургическому лечению мальформации киариі типа у взрослых и детей / Воронов, В.Г., Потемкина, Е.Г., Сырчин, Э.Ф. и соавт. // Нейрохир. и неврол. дет. возраста. - 2010. - № 1. – С. 9–21.
5. Воронов, В.Г. Классификация заболеваний позвоночника и спинного мозга у детей / В.Г. Воронов, А.А. Зябров, А.А. Иванов и соавт. // Нейрохир. и неврол. дет. возраста. - 2010. - № 3-4. – С. 42–52.
6. Воронов, В.Г. Клиника, диагностика и лечение мальформации Арнольда-Киар—у детей / В.Г. Воронов, В.П. Берснев, С.Л. Яцук // Нейрохирургия. - 2001. - № 2. – С. 34–38.
7. Воронов, В.Г. Пороки краниовертебральной области / В.Г. Воронов, М.А. Мидленко, К.И. Себелев и соавт. - Ульяновск, 2008. – 97 с.
8. Воронов, В.Г. Пороки развития спинного мозга и позвоночника у детей (страницы истории, клиника, диагностика, лечение): Автореф. дис. ... д-р. мед. наук / В.Г. Воронов. – СПб., 2001. – С. 21-27.

9. Гринберг, М.С. Мальформация Киари / М.С.Гринберг // Нейрохирургия; пер. с англ. - М.: МЕДпресс-информ, 2010. - Вып. 5. - С. 165.
10. Гуца, А.О. Новая миниинвазивная методика хирургического лечения аномалии Арнольда-Киари: экспериментально-клиническое исследование / А.О. Гуца, А.Р. Шахнович, А.А. Кащеев, С.О. Арестов, С.М. Абузайд // Рос. нейрохир. журн. им. проф. А.Л. Поленова. – 2010. – № 4. – С. 23-38.
11. Дзяк, Л.А. Мальформация Арнольда-Киари: классификация, этипатогенез, клиника, диагностика (обзор литературы) / Л.А. Дзяк, Н.А. Зорин, В.Ф. Егоров // Укр. нейрохир. журн. - 2001. - Т. 1. – С. 17–23.
12. Дикс, М.Р. Головокружения / М.Р. Дикс, Д.Д. Худ. - М.: Медицина, 1987. – 450 с.
13. Егоров, О.Е. Хирургическое лечение аномалии Киари I типа / О.Е. Егоров, Г.Ю. Евзиков // Нейрохирургия. - 1999. - № 1. – С. 29–33.
14. Егоров, О.Е.. Клиника, диагностика и хирургическое лечение аномалии Киари 1 типа: Автореф. дис. ... канд. мед. наук / О.Е. Егоров. – Москва, 2002. – 29 с.
15. Еликбаев, Г.М. Врожденные спинальные патологии у детей (учебно-методическое пособие) / Г.М. Еликбаев, В.А. Хачатрян, А.К. Карабеков. - Шымкент: КазГМА, 2008. – 80 с.
16. Завалишин, Е.Е. Хирургическое лечение аневризм вертебробазилярного бассейна: Автореф. дис. ... канд. мед. наук / Е.Е. Завалишин. – М., 2010. – 35 с.
17. Крупина, Н.Е. Неврологические аспекты Мальформации Киари: Дис. ... д-р. мед. наук / Н.Е. Крупина. - Екатеринбург, 2003. – 408 с.
18. Махмудов, У.Б. Компрессия продолговатого мозга задней нижней мозжечковой артерией при мальформации Арнольда-Киари как причина артериальной гипертензии / У.Б. Махмудов, В.И. Салалыкин, В.Н. Шиманский и соавт. // Журн. Вопр. нейрохир. им. Н.Н. Бурденко. - 2001. - № 3. – С. 22–23.

19. Менделевич, Е.Г. Синдромы и мальформация Арнольда-Киари / Е.Г. Менделевич, М.К. Михайлов, Э.И. Богданов. - Казань: Медицина, 2002. - 236 с.
20. Менделевич, Е.Г. Характеристика полостей при синдроме Киари: клиническо-МРТ исследование / Е.Г. Менделевич, Э.И. Богданов, М.М. Ибатуллин // Неврол. журн. - 2000. - № 1. - С. 23-26.
21. Можаяев, С.В. Оперативное лечение аномалии Киари I типа / С.В. Можаяев, Н.В. Стерликова, А.А. Скоромец и соавт. // Нейрохирургия. - 2007. - № 1. - С. 14-18.
22. Можаяев, С.В. Особенности патогенеза, клиники и диагностики аномалии Киари I типа / С.В. Можаяев, Н.В. Стерликова, А.А. Скоромец и соавт. // Нейрохирургия. - 2006. - № 3. - С. 13-19
23. Можаяев, С.В. Результаты хирургического лечения аномалии Киари I типа вентролатеральной локализации / С.В. Можаяев, Н.В. Стерликова // Укр. нейрохир. журн. - 2009. - № 3. - С. 35.
24. Мусина, Г.М.. Аномалия Киммерле у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук / Г.М. Мусина. - Пермь, 2000. - 23 с.
25. Потемкина, Е.Г.. Возможности лучевых методов исследования в оптимизации диагностики и определении показаний к хирургической коррекции мальформации Киари первого типа: Автореф. дис. ... канд. мед. наук / Е.Г. Потемкина. - Санкт-Петербург, 2011. - 21 с.
26. Пронин, И.Н. Диффузионная тензорная магнитно резонансная томография и трактография / И.Н. Пронин, Л.М. Фадеева, Н.Е. Захарова и соавт. // Анн. клин. и экспер. неврол. - 2008. - Т. 2, № 1. - С. 32-40.
27. Пронин, И.Н. Диффузионно взвешенные изображения в исследовании опухолей головного мозга и перитуморального отека / И.Н. Пронин, В.Н. Корниенко, Л.М. Фадеева и соавт. // Журн. Вопр. нейрохир. им. Н.Н. Бурденко. - 2000. - № 3. - С. 14-17.

28. Реутов, А.А.. Принципы диагностики и тактики хирургического лечения больных с мальформацией Киари I типа: Дис. ... канд. мед. наук / А.А. Реутов. – Москва, 2012. – 136 с.
29. Свиридов, Н.К. Диагностическая эффективность и безопасность магнитно-резонансной ангиографии (Обзор литературы) / Н.К. Свиридов, Ю.К. Наполов // Вестн. рентгенол. и радиол. - 2000. - № 1. – С. 59–60.
30. Севостьянов, Д.В. Мальформация Киари I типа: патогенез, диагностика, хирургическое лечение (обзор литературы) / Д.В. Севостьянов // Вестн. Уральск. мед. акад. науки. - 2011. - № 1. – С. 63–67.
31. Стерликова, Н.В. Особенности патогенеза и хирургического лечения аномалии Киари I типа: Дис. ... канд. мед. наук / Н.В. Стерликова. – Санкт-Петербург, 2007. - 152 с.
32. Ступак, В.В. Результаты клинического использования инфракрасного лазера в хирургическом лечении аномалии Киари I / В.В. Ступак, С.Б. Цветовский // Неврол. вестн. - 2007. - Т. XXXIX, № 2. – С. 100–105.
33. Суворкина, Л.Н. Кохлеарные и вестибулярно-мозжечковые нарушения у пациентов с мальформацией Киари I типа: Дис. ... канд. мед. наук / Л.Н. Суворкина. - Екатеринбург, 2010. – 176 с.
34. Тиссен, Т.П. Магнитно-резонансная ангиография в диагностике сосудистой патологии головного и спинного мозга / Т.П. Тиссен, Т.В. Белова, О.В. Климчук и соавт. // Нейрохирургия. - 2002. - № 3. – С. 6–12.
35. Устюжанина, М.К. Трактография головного мозга: метод визуализации проводящих путей на основе диффузионно-взвешенной магнитно-резонансной томографии (обзор литературы) / М.К. Устюжанина, В.Е. Сеницын // Диагност. и интервенционная радиол. - 2007. - Т. 1, № 3. - С. 89–97.
36. Феоктистов, Д.Б. Отдаленные результаты хирургического лечения мальформации Киари I типа в сочетании с сопутствующими аномалиями / Д.Б. Феоктистов, Н.Е. Крупина, С.С. Зимовик и соавт. // Уральск. мед. журн. - 2008. - Т. 1, № 1. – С. 54–57.

37. Хачатрян, В.А. Спинальные дизрафии / В.А. Хачатрян, Ю.А. Орлов, И.Б. Осипов и соавт. – СПб.: Десятка, 2009. – 304 с.
38. Abla, A.A. Comparison of dural grafts in Chiari decompression surgery: Review of the literature / A.A. Abla // *J craniovertebr junction spine*. - 2010. – Vol. 1, № 1. – P. 29–37.
39. Aboulker, J. Syringomyelia and intra-rachidian fluids. XII. Actual surgery syringomyelia / J. Aboulker // *Neurochirurgie*. – 1979. – Vol. 25, suppl. 1. – P. 111–131.
40. Aboullez, A.O. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging / A.O. Aboullez, K. Sartor, C.A. Geyer et al. // *J comput assist tomogr*. - 1985. – Vol. 9, № 6. – P. 1033–1036.
41. Abraham-Igwe, C. Syringomyelia and bilateral vocal fold palsy / C. Abraham-Igwe, I.Ahmad, J. O’Connell et al. // *J laryngol otol*. - 2002. – Vol. 116, № 8. – P. 633–636.
42. Aguiar, P.H. Chiari type I presenting as left glossopharyngeal neuralgia with cardiac syncope / P.H. Aguiar, O.I. Jr. Telia, C.U. Pereira et al. // *Neurosurg rev*. - 2002. – Vol. 25, № 1-2. – P. 99–102.
43. Aitken, L.A. Chiari type I malformation in a pediatric population / L.A. Aitken // *Pediatr neurol*. - 2009. – Vol. 40, № 6. – P. 449–454.
44. Allsopp, G.M. Abductor vocal fold palsy as a manifestation of type one Arnold Chiari malformation / G.M. Allsopp, A. Karkanavatos, R.C. Bickerton // *J laryngol otol*. - 2000. - Vol. 114, № 3. – P. 221–223.
45. Ambekar, S. Large occipito-cervical encephalocele with Chiari III malformation / S. Ambekar, B.I. Devi, D. Shukla // *J pediatr neurosci*. - 2011. – Vol. 6, № 2. – P. 116–117.
46. Amer, T.A. Chiari malformation type I: a new MRI classification / T.A. Amer, O.M. El-Shmam // *Magn reson imag*. - 1997. – Vol. 15, № 4. – P. 397–403.
47. Armonda, R.A. Quantitative cine-mode magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: an analysis of cerebrospinal fluid dynamics / R.A.

Armonda, C.M. Citrin, K.T. Foley et al. // *Neurosurgery*. - 1994. – Vol. 35, № 2. – P. 214–224.

48. Aronson, D.D. Instability of the cervical spine after decompression in patients who have Arnold-Chiari malformation / D.D. Aronson // *J bone joint surg am.* - 1991. - Vol. 73, № 6. – P. 898–906.

49. Badie, B. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation / B. Badie, D. Mendoza, U. Batzdorf // *Neurosurgery*. - 1995. – Vol. 37, № 2. – P. 214–218.

50. Bammer, R. Basic principles of diffusion-weighted imaging / R. Bammer // *Eur j radiol.* - 2003. – Vol. 45, № 3. – P. 169–184.

51. Barkovich, A.J. Significance of cerebellar tonsillar position on MR / A.J. Barkovich, F.J. Wippold, J.L. Sherman // *Am j reuroradiol.* - 1986. – Vol. 7. – P. 795–799.

52. Barry, A. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation / A. Barry, B.M. Pattern, B.N. Stewart // *J neurosurg.* - 1957. – Vol. 14. – P. 285–301.

53. Basser, P.J. MR diffusion tensor spectroscopy and imaging / P.J. Basser, J. Mattiello, D. LeBihan // *Biophys j.* - 1994. – Vol. 66, № 1. – P. 259–267.

54. Batzdorf, U. A critical appraisal of syrinx cavity shunting procedures / U. Batzdorf, J. Klekamp, J.P. Johnson // *J eurosurg.* - 1998. – Vol. 89, № 3. – P. 382–388.

55. Batzdorf, U. Chiari I malformation with syringomyelia: Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging / U. Batzdorf // *J neurosurg.* - 1988. – Vol. 68. – P. 726–730.

56. Bejjani, G.K. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview / G.K. Bejjani // *Neurosurg focus.* - 2001. – Vo. 11, № 1. – P. E1.

57. Bertrand, G. Dynamic factors in the evolution of syringomyelia and syringobulbia / G. Bertrand // *Clin neurosurg.* - 1973. – Vol. 20. – P. 322–333.

58. Bindal, A.K. Chiari I malformation: classification and management / A.K. Bindal, S.B. Dunsker, J.M.J. Tew // *Neurosurgery*. - 1995. – Vol. 37, № 6. – P. 1069–1074.

59. Biousse, V. Isolated comitant esotropia and Chiari I malformation / V. Biousse, N.J. Newman, S.H. Petermann et al. // *Am j ophthalmol*. - 2000. – Vol. 130, № 2. – P. 216–220.

60. Boman, K. Prognosis of syringomyelia / K. Boman, M. Iivanainen // *Acta neurol Scand*. – 1967. – Vol. 43. – P. 61–68.

61. Bonicalzi, V. A case of trigeminal-vagal neuralgia relieved by peripheral selfstimulation / V. Bonicalzi, S. Canavero // *Acta neurol Bel*. - 2002. – Vol. 102, № 4. – P. 188–190.

62. Botelho, R.V. Polysomnographic respiratory findings in patients with Arnold-Chiari type I malformation and basilar invagination, with or without syringomyelia: preliminary report of a series of cases / R.V. Botelho, L.R. Bittencourt, J.M. Rotta et al. // *Neurosurg rev*. - 2000. – Vol. 23, № 3. – P. 151–155.

63. Brewis, M. Neurological disease in an English city / M. Brewis // *Acta neurol Scand*. - 1966. - № 24. – P. 1–89.

64. Brickell, K.L. Ethnic differences in syringomyelia in New Zealand / K.L. Brickell // *J neurol neurosur ps*. - 2006. – Vol. 77, № 8. – P. 989–991.

65. Buzzi, M.G. Chiari-associated exertional, cough, and sneeze headache responsive to medical therapy / M.G. Buzzi, R. Formisano, C. Colonnese et al. // *Headache*. - 2002. – Vol. 43, № 4. – P. 404–406.

66. Caldarelli, M. Diagnosis of Chiari I malformation and related syringomyelia: radiological and neurophysiological studies / M. Caldarelli, C. Di Rocco // *Childs nerv syst*. - 2004. – Vol. 20, № 5. – P. 332–335.

67. Cavender, R.K. Tonsillar ectopia and Chiari malformations: Monozygotic triplets - Case report / R.K. Cavender, J.H. Schmidt // *J neurosurg*. - 1995. – Vol. 82. – P. 497–500.

68. Chaudhari, A.M. Unique defect representing features of Chiari type III and IV malformations / A.M. Chaudhari // *Pediatr neurosurg.* - 2008. – Vol. 44, № 6. – P. 513–514.
69. Choudhari, K.A. Papilloedema as the sole presenting feature of Chiari I malformation / K.A. Choudhari, C. Cooke, M.H. Tan et al. // *Brit j neurosurg.* - 2002. – Vol. 16, № 4. – P. 398–400.
70. Daniel, P.J. Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation / P.J. Daniel, S.J. Strich // *J neuropathol exp neurol.* - 1958. – Vol. 17. – P. 225–266.
71. Defoort-Dhellemmes, S. Resolution of acute acquired comitant esotropia after suboccipital decompression for Chiari I malformation / S. Defoort-Dhellemmes, E. Denion, C.F. Arndt et al. // *Am j ophthalmol.* - 2002. – Vol.133, № 5. – P. 723–725.
72. Di Lorenzo, N. Conservative» cranio-cervical decompression in the treatment of syringomyelia-Chiari I complex. A prospective study of 20 adult cases / N. Di Lorenzo, L. Palma, E. Palatinsky et al. // *Spine .* - 1995. – Vol. 20, № 23. – P. 2479–2483.
73. Di, X. Endoscopic suboccipital decompression on pediatric Chiari type I / X. Di // *Minim invasive neurosurg.* - 2009. – Vol. 52, № 3. – P. 119–125.
74. Doyon, D. MRI of spinal cord congenital malformations. Chiari malformations and dysraphism / D. Doyon // *J neuroradiol.* - 1987. – Vol. 14, № 3. – P. 185–201.
75. Duffau, H. Three-dimensional computerized tomography in the presurgical evaluation of Chiari malformations / H. Duffau, M. Sahel, J.P. Sichez et al. // *Acta neurochir.* - 1998. – Vol. 140. – P. 429–436.
76. Edmeads, J. The cervical spine and headache / J. Edmeads // *Neurology.* - 1988. – Vol. 38. – P. 1874–1878.
77. Ellenbogen, R.G. Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia / R.G. Ellenbogen, R.A. Armonda, D.W. Shaw et al. // *Neurosurg focus.* - 2000. – Vol. 8(3). – P. E6.

78. Elster, A.D. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal / A.D. Elster, M.Y. Chen // *Radiology*. - 1992. – Vol. 183. – P. 347–353.
79. Erol, F.S. The Association of Chiari Type III Malformation and Klippel-Feil Syndrome with Mirror Movement: A Case report / F.S. Erol, N. Ucler, H. Yakar. - 2010. № 4. – P. 655–658.
80. Fang, H.S. Direct anterior approach to the upper cervical spine / H.S. Fang, G.B. Ong // *J bone joint surg.* - 1962. – Vol. 44A. – P. 1588–1604.
81. Fernández, A.A. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment) / A.A. Fernández // *BMC musculoskelet dis.* - 2009. – Vol. 10, suppl. 1. - P. S1.
82. Friede, R.L. Chronic tonsillar herniation: an attempt at classifying chronic herniations at the foramen magnum / R.L. Friede, U. Roessmann // *Acta neuropathol.* - 1976. – Vol. 34, № 3. – P. 219–235.
83. Fujii, K. Management of syringomyelia associated with Chiari malformation: comparative study of syrinx size and symptoms by magnetic resonance imaging / K. Fujii // *Surg neurol.* - 1991. – Vol. 36, № 4. – P. 281–285.
84. Gambardella, G. Transverse microincisions of the outer layer of the dura mater combined with foramen magnum decompression as treatment for syringomyelia with Chiari I malformation / G. Gambardella // *Acta neurochir (Wien)*. - 1998. – Vol. 140, № 2. – P. 134–139.
85. Gardner, W.G. The relationship of Arnold-Chiari and Dandy-Walker malformations / W.G. Gardner, J.L. Smith, D.H. Padget // *J neurosurg.* - 1972. – Vol. 36, № 4. – P. 481–486.
86. Gardner, W.J. Anatomic features common to the Arnold-Chiari and the Dandy-Walker malformations suggest a common origin / W.J. Gardner // *Cleve clin q.* - 1959. – Vol. 26. – P. 206–222.
87. Gardner, W.J. The mechanism of syringomyelia and its surgical correction / W.J. Gardner, J. Angel // *Clin neurosurg.* - 1958. – Vol. 6. – P. 131–140.
88. Gardner, W.J. The surgical treatment of Arnold-Chiari malformations in adults. An explanation of its mechanism and importance of encephalography in

diagnosis / W.J. Gardner, R.J. Goodall // *J neurosurg.* - 1950. – Vol. 7. – P. 199–206.

89. Gelabert Gonzalez, M. Trigeminal neuralgia as the first symptom of Chiari malformation / M.Gelabert Gonzalez // *Neurologia.*- 2001. – Vol. 16, № 4. – P. 188–190.

90. Genitori, L. Chiari type I anomalies in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases / L. Genitori, P. Peretta, C. Nurisso et al. // *Childs nerv syst.* - 2000. – Vol. 16, № 10-11. – P. 707–718.

91. Gentry, J.B. Respiratory failure caused by Chiari I malformation with associated syringomyelia / J.B. Gentry, J.M. Gonzalez, J.B. Blacklock // *Clin neurol neurosurg.* - 2001. – Vol. 103, № 1. – P. 43–45.

92. Gilbert, J.N. Central nervous system anomalies associated with meningomyelocele, hydrocephalus, and the Arnold-Chiari malformation: reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closure defects / J.N. Gilbert // *Neurosurgery.* - 1986. – Vol. 18, № 5. – P. 559–564.

93. Guillon, B. Recurrent syncope and Chiari malformation / B. Guillon, J.N. Trochu, S. Olindo et al. // *Rev neurol. (Paris).* - 2001. – Vol. 157, № 1. – P. 68–71.

94. Guo, F. Surgical management of Chiari malformation: analysis of 128 cases / F. Guo // *Pediatr neurosurg.* - 2007. – Vol. 43, № 5. – P. 375–381.

95. Guyotat, J. Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection / J. Guyotat, P. Bret, E. Jouanneau et al. // *Acta neurochir. (Wien).* - 1998. – Vol. 140, № 8. – P. 745–754.

96. Hankinson, J. The surgical treatment of syringomyelia / J. Hankinson. - Wien: Springer Verlag, 1978. – P. 127-151

97. Haroun, R.I. Current opinions for the treatment of syringomyelia and chiari malformations: survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons / R.I. Haroun // *Pediatr neurosurg.* - 2000. – Vol. 33, № 6. – P. 311–317.

98. Hasan, K.M. Quantitative diffusion tensor imaging and intellectual outcomes in spina bifida: laboratory investigation. / K.M. Hasan // *Journal of neurosurgery. Pediatrics.* – 2008. – Vol. 2, № 1. P. 75-82.

99. Hida, K. Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari malformation / K. Hida, Y. Iwasaki, I. Koyanagi et al. // *Neurosurgery.* - 1995. – Vol. 37, № 4. – P. 673–679.

100. Hoffman, C.E. Cerebrospinal fluid-related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparing in type I Chiari malformation / C.E. Hoffman, M.M. Souweidane // *Neurosurgery.* - 2008. – Vol. 62, № 3, suppl. 1. – P. 156–160.

101. Hofmann, E. Phase-contrast MR imaging of the cervical CSF and spinal cord: volumetric motion analysis in patients with Chiari I malformation / E. Hofmann, M. Warmuth-Metz, M. Bendszus et al. // *Am j neuroradiol.* - 2000. – Vol. 21, № 1. – P. 151–158.

102. Holly, L.T. Management of cerebellar ptosis following craniovertebral decompression for Chiari I malformation / L.T. Holly, U. Batzdorf // *J neurosurg.* - 2001. – Vol. 94, № 1. – P. 21–26.

103. Hurlbert, R.J. A biomechanical evaluation of occipitocervical instrumentation: screw compared with wire fixation / R.J. Hurlbert // *J neurosurg.* - 1999. – Vol. 90, № 1, suppl. – P. 84–90.

104. Ishikawa, M. Tonsillar herniation on magnetic resonance imaging / M. Ishikawa, H. Kikuchi, I. Fujisawa et al. // *Neurosurgery.* - 1988. – Vol. 22, № 1. – P. 77–81.

105. Iskandar, B.J. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression / B.J. Iskandar // *J. neurosurg.* - 1998. – Vol. 89, № 2. – P. 212–216.

106. Isu, T. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation / T. Isu // *Neurosurgery.* - 1993. – Vol. 33, № 5. – P. 844–849/

107. Jacob, R.P. The Chiari I malformation / R.P. Jacob, A.L. Rhoton // Syringomyelia and the Chiari malformations / Ed. by I.A. Anson, J.A. Benzel, E.C. Awad. – Chicago, 1997. – P. 57–68.

108. Kanpolat, Y. Chiari type I malformation presenting as glossopharyngeal neuralgia: case report / Y. Kanpolat, A. Unlu, A. Savas et al. // Neurosurgery. - 2001. – Vol. 48, № 1. – P. 226–228.

109. Kantarci, K. Diffusion Tensor Imaging in Alzheimer's Disease / K. Kantarci // Curr med imag rev. - 2011. – Vol. 7, № 1. – P. 28–33.

110. Kerrison, J.B. Isolated Horner's syndrome and syringomyelia / J.B. Kerrison, V.Biousse, N.J. Newman // J neurol neurosur ps. - 2000. – Vol. 69, № 1. – P. 131–132.

111. Kesler, R. Headache in Chiari malformation: A distinct clinical entity ? / R. Kesler, J.E. Mendizabal // The Journal of the American Osteopathic Association. - 1999. – Vol. 99, № 3. – P. 153–156.

112. Kim, I.-K. Chiari 1.5 malformation: an advanced form of Chiari I malformation / I.-K. Kim // J korean neurosurg soc. - 2010. – Vol. 48, № 4. – P. 375–379.

113. Klekamp, J. Syringomyelia. Diagnosis and treatment / J. Klekamp, M. Samii. - Heidelberg: Springer, 2002. – p. 195.

114. Klekamp, J. The surgical treatment of Chiari I malformation / J. Klekamp, U. Batzdorf, M. Samii et al. // Acta neurochir. - 1996. – Vol. 138, № 7. – P. 788–801.

115. Krieger, M.D. Toward a simpler surgical management of Chiari I malformation in a pediatric population / M.D. Krieger, J.G. McComb, M.L. Levy // Pediatr neurosurg. - 1999. – Vol. 30, № 3. – P. 113–121.

116. Kumar, A. Chiari I malformation and the neurotologist / A. Kumar, A.H. Patni, F. Charbel // Otol neurotol. - 2002. – Vol. 23, № 5. – P. 727–735.

117. Kyoshima, K. Syringomyelia without hindbrain herniation: tight cisterna magna. Report of four cases and a review of the literature / K. Kyoshima. 2002.

118. Le Bihan, D. MR imaging of intravoxel incoherent motions: application to diffusion and perfusion in neurologic disorders / D. Le Bihan // *Radiology*. - 1986. – Vol. 161, № 2. – P. 401–407.

119. Leal Filho, M.B. Hemifacial spasm and basilar impression associated with Arnold-Chiari deformity. Report of a case / M.B. Leal Filho, E. Dias-Tosta, N. Allan et al. // *Arch neuropsiquiatr*. - 1992. – Vol. 50, № 3. – P. 387–390.

120. Lee, S.K. Diffusion-tensor MR Imaging and Fiber Tractography: A New Method of Describing Aberrant Fiber Connections in Developmental CNS Anomalies / S.K. Lee, D.I. Kim, J. Kim et al. // *Radiographics*. - 2005. – Vol. 25, № 1. – P. 53–65.

121. Levy, W.J. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases / W.J. Levy, L. Mason, J.F. Hahn // *Neurosurgery*. - 1983. – Vol. 12. – P. 377–390.

122. Limonadi, F.M. Dura-splitting decompression of the craniocervical junction: reduced operative time, hospital stay, and cost with equivalent early outcome / F.M. Limonadi, N.R. Selden // *J neurosurg*. - 2004. – Vol. 101, № 2, suppl. – P. 184–188.

123. Logue, V. Syringomyelia and its surgical treatment. An analysis of 75 patients / V. Logue, M.R. Edwards // *J neurol neurosurg ps*. - 1981. – Vol. 44, № 4. – P. 273–284.

124. Maggioni, F. A case of type I Arnold-Chiari malformation of anomalous onset / F. Maggioni, E. Trivello, P. Benetello et al. // *Acta neurol. (Napoli)*. - 1994. – Vol. 16, № 5-6. – P. 271–276.

125. Marin-Padilla, M. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation / M. Marin-Padilla, T.M. Marin-Padilla // *J neurol sci*. - 1981. – Vol. 50, № 1. – P. 29–55.

126. Matsuoka, A. Transient deafness with iopamidol following angiography / A. Matsuoka, T. Shitara, M. Okamoto et al. // *Acta otolaryngol. (Stockh)*. - 1994. – Vol. 514. – P. 78–80.

127. Meadows, J. Asymptomatic Chiari type I malformation identified on magnetic resonance imaging / J. Meadows, M. Kraut, M. Guarnieri et al. // *J neurosurg.* - 2000. – Vol. 92, № 6. – P. 920–926.

128. Menezes, A.H. Craniovertebral junction congenital abnormalities / A.H. Menezes // *Operative Neurosurgery* / Ed. by P.M. Kaye, A.H. Black. - London: Churchill Livingstone, 2000. – P. 1755–1770.

129. Menezes, A.H. Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): Data base analysis / A.H. Menezes // *Pediatr neurosurg.* - 1995. – Vol. 23. – P. 260–269.

130. Mesiwala, A.H. Atypical hemifacial microsomia associated with Chiari I malformation and syrinx: further evidence indicating that chiari I malformation is a disorder of the paraaxial mesoderm. Case report and review of the literature / A.H. Mesiwala // *J neurosurg.* - 2001. – Vol. 95, № 6. – P. 1034–1039.

131. Milhorat, T. H. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients / T.H. Milhorat, M.W. Chou, E.M. Trinidad et al. // *Neurosurgery.* - 1999. – Vol. 45, № 6. – P. 1497–1499.

132. Milhorat, T.H. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management / T.H. Milhorat // *Acta neurochir. (Wien).* - 2010. – Vol.152, № 7. – P. 1117–1127.

133. Milhorat, T.H. Syrinx shunt to posterior fossa cisterns (syringocisternostomy) for bypassing obstructions of upper cervical theca / T.H. Milhorat, W.D. Johnson, J.I. Miller // *J neurosurg.* - 1992. – Vol. 77, № 6. – P. 871–874.

134. Milhorat, T.H. Tailored operative technique for Chiari type I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography / T.H. Milhorat, P.A. Bolognese // *Neurosurgery.* - 2003. – Vol. 55, № 4. – P. 1008; author reply 1008.

135. Mortazavi, M.M. The first posterior fossa decompression for Chiari malformation : the contributions of Cornelis Joachimus van Houweninge Graftdijk and a review of the infancy of «Chiari decompression» / M.M. Mortazavi, R.S. Tubbs // *Childs nerv syst.* - 2011. – Vol. 27. – P. 1851–1856.

136. Moseley, M.E. Diffusion-weighted MR imaging of anisotropic water diffusion in cat central nervous system / M.E. Moseley // *Radiology*. - 1990. – Vol. 176, № 2. – P. 439–445.

137. Moufarrij, N.A.L. Classification of the Chiari malformations and syringomyelia N.A.L./ Moufarrij // *Syringomyelia and the Chiari malformations* / Ed. by A. Anson, E.C. Benze, L.A. Awad. - Chicago, 1997. – P. 27–34.

138. Munshi, I. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia / I. Munshi, D. Frim, R. Stine-Reyes et al. // *Neurosurgery*. - 2000.– Vol. 46, № 6. – P. 1384–1389.

139. Nakamura, N. Dural band pathology in syringomyelia with Chiari type I malformation / N. Nakamura, Y. Iwasaki, K. Hida et al. // *Neuroradiology*. - 2000. – Vol. 20, № 1. – P. 38–43.

140. Navarro, R. Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation / R. Navarro // *Childs nerv syst*. - 2004. – Vol. 20, № 5. – P. 349–356.

141. Negoro, K. A case of cough headache with Chiari malformation / K. Negoro, N. Tsuda, M. Morimatsu et al. // *Rinsho shinkeigaku*. - 1993. – Vol. 33, № 3. – P. 327–330.

142. Newton, E.J. Syringomyelia as a manifestation of defective fourth ventricular drainage / E.J. Newton // *Ann r coll surg. Engl*. - 1969. – Vol. 44, № 4. – P. 194–213.

143. Nightingale, S. Hindbrain hernia headache / S. Nightingale, B. Williams // *Lancet*. - 1987. – Vol. 1. – P. 731–734.

144. Nishikawa, M. Pathogenesis of Chiari malformation: A morphometric study of the posterior cranial fossa / M. Nishikawa, H. Sakamoto, A. Hakuba et al. // *J neurosurg*. - 1997. – Vol. 86. – P. 40–47.

145. Noudel, R. Incidence of basioccipital hypoplasia in Chiari malformation type I: comparative morphometric study of the posterior cranial fossa. Clinical article / R. Noudel // *J neurosurg*. - 2009. – Vol. 111, № 5. – P. 1046–1052.

146. O’Rahilly, R. The human vertebral column at the end of the embryonic period proper. 2. The occipitocervical region / R. O’Rahilly, F. Müller, D.B. Meyer // *J anat.* - 1983. – Vol. 136, № 1. – P. 181–195.

147. Oldfield, E.H. Cerebellar tonsils and syringomyelia / E.H. Oldfield // *J neurosurg.* - 2002. – Vol. 97, № 5. – P. 1009–1010; discussion 1010. [Электронный ресурс]. URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12450018> (дата обращения: 25.01.2014).

148. Oldfield, E.H. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari 1 malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment / E.H. Oldfield, K. Muraszko, T.H. Shawker et al. // *J neurosurg.* - 1994. – Vol. 80. – P. 3–15.

149. Ono, A. Adult scoliosis in syringomyelia associated with Chiari I malformation / A. Ono, K. Ueyama, A. Okada et al. // *Spine* - 2002. – Vol. 27, № 2. – P. 23–28.

150. Pardo Munoz, A. A case of papilledema and Arnold-Chiari type I malformation / A. Pardo Munoz, J.A. Reche, A. Sainz et al. // *Arch soc esp oftalmol.* - 2002. – Vol. 77, № 8. – P. 449–453.

151. Patten, B.M. Embryological stages in the establishing of myeloschisis with spina bifida / B.M. Patten // *Am j anat.* - 1953. – Vol. 93, № 3. – P. 365–395.

152. Paul, K.S. Arnold Chiari malformation - review of 71 cases / K.S. Paul, R.H. Lye, F.A. Strange et al. // *J neurosurg.* - 1983. – Vol. 58, № 2. – P. 183–187.

153. Payner, T.D. Acquired Chiari malformations: Incidence, diagnosis, and management / T.D. Payner, E. Prenger, T.S. Berger et al. // *Neurosurgery.* - 1994. – Vol. 34 – P. 429-434.

154. Peach, B. The Arnold-Chiari malformation. Morphogenesis / B. Peach // *Arch neurol.* - 1965. – Vol. 12. – P. 527–535.

155. Penfield, W. Arnold–Chiari malformation and its operative treatment / W. Penfield, D.F. Coburn // *Arch neurol psychiat.* - 1938. – Vol. 40. – P. 328–336.

156. Perrini, P. Extra-arachnoidal cranio-cervical decompression for syringomyelia associated with Chiari I malformation in adults: technique

assessment / P. Perrini // *Acta neurochir. (Wien)*. - 2007. – Vol. 149, № 10. – P. 1015–1022.

157. Pieh, C. Arnold-Chiari malformation and nystagmus of skew / C. Pieh // *J neurol neurosur ps*. - 2000. – Vol. 69, № 1. – P. 124–126.

158. Pillay, P.K. Symptomatic Chiari malformation in adults: A new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance / P.K. Pillay, LA. Awad, J.R. Little et al. // *Neurosurgery*. - 1991. – Vol. 28, № 5. – P. 639–645.

159. Quisling, R.G. Obex/nucleus gracilis position: its role as a marker for the cervicomedullary junction / R.G. Quisling // *J pediatr neurosurg*. - 1993. – Vol. 19, № 3. – P. 143–150.

160. Rhoton, A.L. Management of syringomyelia / A.L. Rhoton // *Operative Neurosurgery* / Ed. by P.M. Kaye, A.H. Black. - London: Churchill Livingstone, 2000. – P. 1743–1754.

161. Riente, L. Neuropathic shoulder arthropathy associated with syringomyelia and Arnold-Chiari malformation (type I) / L. Riente, S. Frigelli, A. Delle Sedie // *J rheumatol*. - 2002. – Vol. 29, № 3. – P. 638–639.

162. Rydell, R.E. Arnold-Chiari malformation / R.E. Rydell, J.L. Pulec // *Arch otolaryngol*. - 1971. – Vol. 94. – P. 8–12.

163. Saez, R.J. Experience with Arnold-Chiari malformation, 1960 to 1970 / R.J. Saez, B.M. Onofrio, T. Yanagihara // *J neurosurg*. - 1976. – Vol. 45, № 4. – P. 416–422.

164. Samii, M. Surgical results of 100 intramedullary tumors in relation to accompanying syringomyelia / M. Samii, J. Klekamp // *Neurosurgery*. - 1994. – Vol. 35, № 5. – P. 865–873.

165. Sansur, C.A. Pathophysiology of headache associated with cough in patients with Chiari I malformation / C.A. Sansur, J.D. Heiss, H.L. DeVroom et al. // *J neurosurg*. - 2003. – Vol. 98, № 3. – P. 453–458.

166. Santarius, T. Audit of headache following resection of acoustic neuroma using three different techniques of suboccipital approach / T. Santarius // *Rev laryngol otol rhinol. (Bord)*. - 2000. – Vol. 121, № 2. – P. 75–78.

167. Schijman, E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations / E. Schijman // *Childs nerv syst.* - 2004. – Vol. 20, № 5. – P. 323–328.

168. Schijman, E. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia / E. Schijman, P. Steinbok // *Childs nerv syst.* - 2004. – Vol. 20, № 5. – P. 341–348.

169. Sigal, T. Diffusion tensor imaging of corpus callosum integrity in multiple sclerosis: correlation with disease variables / T. Sigal // *J neuroimag Off. J am soc neuroimag.* - 2010. – Vol. 22, № 1. – P. 33–37.

170. Sindou, M. Decompression for Chiari type I-malformation (with or without syringomyelia) by extreme lateral foramen magnum opening and expansile duraplasty with arachnoid preservation: comparison with other technical modalities (Literature review) / M. Sindou, E. Gimbert // *Adv tech stand neurosurg.* - 2009. – Vol. 34. – P. 85–110.

171. Siomin, V. Endoscopic third ventriculostomy in patients with cerebrospinal fluid infection and/or hemorrhage / V. Siomin // *J neurosurg.* - 2002. – Vol. 97, № 3. – P. 519–24.

172. Sperling, N.M. Otologic manifestation of Chiari I malformation / N.M. Sperling, R.A. Jr. Franco, T.H. Milhorat // *Otol neurotol.* - 2001. – Vol. 22, № 5. – P. 678–681.

173. Stieltjes, B. Diffusion tensor imaging and axonal tracking in the human brainstem / B. Stieltjes // *Neuroimage.* - 2001. – Vol. 14, № 3. – P. 723–735.

174. Stovner, L.J. Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: Relation to the pathogenesis and clinical presentation / L.J. Stovner, U. Bergan, G. Nilsen et al. // *Neuroradiology.* - 1993. – Vol. 35. – P. 113–118.

175. Takayasu, M. A simple technique for expansive suboccipital cranioplasty following foramen magnum decompression for the treatment of syringomyelia

associated with Chiari I malformation / M. Takayasu // *Neurosurg rev.* - 2004. – Vol. 27, № 3. – P. 173–177.

176. Tokuno, H. Operative treatment of Chiari malformation with syringomyelia / H. Tokuno // *Acta neurochir (Wien)*. - 1988. – Vol. 43, suppl. – P. 22–25.

177. Tubbs, R.S. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation / R.S. Tubbs // *Neurosurgery*. - 2001. – Vol. 48, № 5. – P. 1050–1054/

178. Tubbs, R.S. Posterior atlantooccipital membrane for duraplasty. Technical note / R.S. Tubbs // *J neurosurg.* - 2002. – Vol. 97, № 2, suppl. – P. 266–228.

179. Tubbs, R.S. Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations / R.S. Tubbs, M.J. McGirt, W.J. Oakes // *J neurosurg.* - 2003. – Vol. 99, № 2. – P. 291–296.

180. Tubbs, R.S. *The Chiari Malformations* / R.S. Tubbs, W.J. Oakes / Ed. by R.S. Tubbs, W.J. Oakes. - New York: Springer, 2013. – 377 p.

181. Uldry, P.A. Trigeminal involvement and peripheral facial paralysis caused by Arnold-Chiari malformation with hydrocephalus / P.A. Uldry, H. Fankhauser, N. De Tribolet // *Neurochirurgie*. - 1985. – Vol. 31, № 1. – P. 73–75.

182. Vachha, B. Limbic tract anomalies in pediatric myelomeningocele and Chiari II malformation: anatomic correlations with memory and learning--initial investigation / B. Vachha, R.C. Adams, N.K. Rollins // *Radiology*. - 2006. – Vol. 240, № 1. – P. 194–202.

183. VandenBergh, R. Headache caused by craniospinal pressure dissociation in the Arnold-Chiari-syringomyelia syndrome / R. VandenBergh // *J neurol.* - 1992. – Vol. 239, № 5. – P. 263–266.

184. Vaphiades, M.S. Resolution of papilledema after neurosurgical decompression for primary Chiari I malformation / M.S. Vaphiades, E.R. Eggenberger, N.R. Miller et al. // *Am j ophthalmol.* - 2002. – Vol. 133, № 5. – P. 673–678.

185. Vernooij, M.W. Incidental findings on brain MRI in the general population / M.W. Vernooij // *New engl j med.* - 2007. – Vol. 357, № 18. – P. 1821–1828.

186. Weissman, J.L. Imaging of tinnitus: a review / J.L. Weissman, B.E. Hirsch // Radiology. - 2000. – Vol. 216, № 2. – P. 342–349.

187. Williams, B. A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia / B. Williams // Brain. - 1978. – Vol. 101, № 2. – P. 223–250.

188. Williams, B. Syringomyelia / B. Williams // Neurosurg clin north am. - 1990. – Vol. 1. – P. 653–685.

189. Zuketto, C. Severe reversible dysphagia caused by herniation of the cerebellar ectopia / C. Zuketto, J. Van Gijn // Ned tijdschr geneeskd. - 2002. – Vol. 146, № 16. – P. 771–773.

## Приложение 1 Список больных

№	ФИО	№ истории болезни	Учреждение	Год госпитализации	Возраст (лет)	Пол
1.	А-ва Г.Б.	1029	РНХИ	2007	44	ж
2.	А-ов А.А.	3065	РНХИ	2013	22	м
3.	А-на А.	1460	РНХИ	1997	10	ж
4.	А-ва Е.Д.	971	РНХИ	2007	43	ж
5.	А-ян А.А.	2388	РНХИ	2004	13	м
6.	А-ев И.О.	1727	РНХИ	2005	13	м
7.	Б-ва К.М.	2884	РНХИ	2011	47	ж
8.	Б-ев В.В.	2376	РНХИ	2013	21	м
9.	Б-ва С.М.	734	РНХИ	2011	25	ж
10.	Б-б М.М.	1538	РНХИ	2012	51	ж
11.	Б-ва Н.А.	2000	РНХИ	2007	35	ж
12.	Б-ов А.И.	1504	РНХИ	2000	61	м
13.	Б-ов Д.В.	1608	РНХИ	2006	21	м
14.	В-ов	872	РНХИ	1998	18	м
15.	В-ий О.Е.	883	РНХИ	2006	48	м
16.	В-на Н.В.	3214	РНХИ	2008	46	ж
17.	В-ов В.С.	1109	РНХИ	2003	15	м
18.	Г-ва М.М.	1667	РНХИ	2012	54	ж
19.	Г-ев А.А.	767	РНХИ	2003	14	м
20.	Г-ев С.А.	3156	РНХИ	2010	21	м
21.	Г-ва М.А.	1528	РНХИ	2013	66	ж
22.	Г-ов А.М.	2527	РНХИ	2005	31	м
23.	Г-ак И.Н.	694	РНХИ	2005	21	м
24.	Д-ва З.И.	2912	РНХИ	2012	63	ж
25.	Д-ва Г.В.	2716	РНХИ	2011	33	ж
26.	Е-ва Л.П.	1446	РНХИ	2013	59	ж
27.	З-ин А.А.	2460	РНХИ	2009	21	м
28.	З-ва Г.С.	63098	РНХИ	2008	58	ж
29.	И-ин С.Н.	2393	РНХИ	2013	54	м
30.	К-на О.В.	2862	РНХИ	2012	35	ж
31.	К-на Т.М.	145	РНХИ	2011	54	ж
32.	К-ц О.	2245	РНХИ	1999	15	м
33.	К-ов В.С.	3260	РНХИ	2009	24	м
34.	К-ва К.	345	РНХИ	2000	23	ж
35.	К-ко С.В.	8875	РНХИ	2008	23	ж
36.	К-ач Р.С.	691	РНХИ	2012	17	м
37.	К-ов А.В.	1273	РНХИ	2013	41	м
38.	К-ва	2456	РНХИ	2012	45	ж
39.	К-ов М.В.	1583	РНХИ	2005	10	м
40.	К-ва А.А.	2387	РНХИ	2011	33	ж
41.	К-ва Е.Б.	62623	РНХИ	2008	39	ж
42.	К-ва Н.Н.	2667	РНХИ	2013	44	ж
43.	К-ва А.В.	233	РНХИ	2007	45	ж
44.	К-ва О.И.	2649	РНХИ	2009	42	ж
45.	К-ва Л.М.	2305	РНХИ	2012	47	ж
46.	К-ва Е.В.	6569	РНХИ	2008	33	ж
47.	К-ва И.А.	2774	РНХИ	2006	42	ж
48.	К-ва Г.А.	60	РНХИ	2009	58	ж
49.	К-ов А.В.	1724	РНХИ	2005	43	м
50.	Л-на В.В.	1586	РНХИ	2011	33	ж

51.	Л-ов Е.Е.	403	РНХИ	2012	27	м
52.	Л-ен Н.В.	1734	РНХИ	2005	20	м
53.	М-ян А.О.	6149	РНХИ	2010	31	ж
54.	М-ов С.А.	1090	РНХИ	2011	47	м
55.	М-ва С.	2485	РНХИ	1999	13	ж
56.	М-ев А.П.	1449	РНХИ	2012	25	м
57.	М-ев Ш.Р.	2640	РНХИ	2011	21	м
58.	М-ва Л.Д.	544	РНХИ	2013	43	ж
59.	М-ва Ю.В.	332	РНХИ	2013	33	ж
60.	Н-ко А.Ю.	685	РНХИ	2007	47	м
61.	О-ий В.	355	РНХИ	2002	16	м
62.	П-ов Д.А.	1173	РНХИ	2002	11	м
63.	П-ов В.Д.	1591	РНХИ	2004	15	м
64.	П-ов В.А.	820	РНХИ	2012	39	м
65.	П-ва М.Н.	1820	РНХИ	2008	47	ж
66.	П-ый А.В.	1190	РНХИ	2011	28	м
67.	П-ов О.В.	1578	РНХИ	2011	43	м
68.	П-ов С.Н.	1425	РНХИ	2013	34	м
69.	П-ов В.Д.	1591	РНХИ	2004	15	м
70.	П-нь С.Н.	566	РНХИ	2013	37	ж
71.	П-ва О.С.	423	РНХИ	2009	17	ж
72.	П-ва Т.Е.	69	РНХИ	1997	15	ж
73.	П-на Н.Н.	2709	РНХИ	2010	50	ж
74.	Р-ва Т.Г.	957	РНХИ	2013	51	ж
75.	Р-ва Е.И.	402	РНХИ	2010	48	ж
76.	Р-ко С.	358	РНХИ	2011	10	м
77.	Р-ва М.А.	2367	РНХИ	2004	20	ж
78.	С-на С.А.	1156	РНХИ	2006	35	ж
79.	С-ов А.Ю.	1227	РНХИ	2004	12	м
80.	С-ев А.В.	354	РНХИ	2004	39	м
81.	С-ва Т.И.	1547	РНХИ	2010	59	ж
82.	Т-ев И.З.	2672	РНХИ	2005	15	м
83.	Т-ов В.И.	2329	РНХИ	2004	32	м
84.	Т-ев Р.Ш.	1853	РНХИ	2010	35	м
85.	Т-ов Р.Б.	879	РНХИ	2013	25	м
86.	У-ва Н.А.	978	РНХИ	2008	25	ж
87.	У-ва Н.П.	2470	РНХИ	2012	56	ж
88.	У-ко А.Г.	1980	РНХИ	2006	26	м
89.	У-на О.Б.	1501	РНХИ	2011	56	ж
90.	Ф-ц О.В.	604	РНХИ	2010	32	ж
91.	Ф-ко С.А.	3166	РНХИ	2009	31	ж
92.	Ф-ва М.А.	8897	РНХИ	2008	62	ж
93.	Х-ва Е.А.	2495	РНХИ	2013	40	ж
94.	Ч-ыш Д.А.	2654	РНХИ	2012	20	м
95.	Ч-ов А.Н.	799	РНХИ	2011	28	м
96.	Ш-ва Р.И.	1043	РНХИ	2011	52	ж
97.	Ш-ин А.В.	3153	РНХИ	2013	18	м
98.	Ш-ва Е.А.	1088	РНХИ	2002	43	ж
99.	Ш-ва З.Ф.	2753	РНХИ	2009	39	ж
100.	Ш-ва С.А.	1823	РНХИ	2013	38	ж
101.	Ш-на А.В.	1120	РНХИ	2004	14	ж
102.	Щ-ва Н.А.	2845	РНХИ	2012	61	ж

## ПРИЛОЖЕНИЕ 2

**Карта №** \_\_\_\_\_

Результаты обследования больного с мальформацией Киари I типа.

Страна \_\_\_\_\_

Город \_\_\_\_\_

Учреждение \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Ф.И.О. пациента

\_\_\_\_\_

\_\_\_ Ф.И.О. матери или ближайших родственников (для детей)

\_\_\_\_\_

Адрес проживания и контактный телефон \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Возраст \_\_\_\_\_ Дата рождения: \_\_\_\_\_

Пол: 1 – мужской, 2 – женский.

И/б № \_\_\_\_\_

Дата поступления в стационар \_\_\_\_\_

Дата выписки \_\_\_\_\_

Дата операции \_\_\_\_\_

Протокол операции № \_\_\_\_\_

Основной диагноз: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

---

---

---

---

Осложнения \_\_\_\_\_

---

---

Сопутствующий  
диагноз \_\_\_\_\_

---

---

---

Социальное положение: 1 – дошкольник; 2 – учащийся; 3 – инвалидность; 4 – работает.

---

---

---

---

Общие сведения

1. Первые клинические симптомы появились:

- 0 – нет данных;
  - 1 – с рождения;
  - 2 – 1-6 мес. назад;
  - 3 – 7 мес-1 год назад;
  - 4 – 1-2 лет назад;
  - 5 – 3-5 лет назад;
  - 6 – 6 лет назад и более;
- 
- 
- 

2. Начало болезни:

- 0 – нет данных;
- 1 – головная боль;
- 2 – утомляемость;
- 3 – слабость;
- 4 – снижение памяти;
- 5 – появление негативизма к учебе;

- 6 - к родителям;
- 7 - снижение контактности в школе;
- 8 - снижение контактности дома;
- 9 - проявление агрессивности;
- 10 – вспыльчивости;
- 11 – апатии;
- 12 - изменение почерка;
- 13 - снижение внимательности;
- 14 - снижение обучаемости;
- 15 – головокружение;
- 16 – тошнота;
- 17 – рвота;
- 18 – повышение температуры;
- 19 – неустойчивость при ходьбе;
- 20 – боли в животе;
- 21 – плохой аппетит;
- 22 – икота;
- 23 – дрожание в руках

#### Клинические данные

##### *Жалобы*

##### **Головная боль**

1. Головная боль:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – отсутствует;
  - 2 – присутствует.
2. Распространенность головной боли:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – отсутствует;
  - 2 – локализованная;
  - 3 – диффузная.
3. Локализация головной боли:
  - 0-нет данных;
  - А - слева; Б - справа; В - двухсторонняя.
  - 1 - лобная область;
  - 2 – височная область;
  - 3 – теменная область;
  - 4 – затылочная область;
  - 5 – подзатылочная область.
4. Характер головной боли:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – пульсирующий;
  - 2 – сдавливающий;

- 3 – *растирающий*;
  - 4 – *тупой*.
5. Интенсивность головной боли:
  6. Предвестники головной боли (аура):
  7. Изменения эмоционального состояния предшествующие приступу головной боли:
  8. Время начала (время суток) головной боли:
  9. Сопутствующие симптомы во время приступов головной боли:
  10. Факторы провоцирующие головную боль:
  11. Факторы облегчающие головную боль:
  12. Тошнота и рвота:
    - 0 – *нет данных*;
    - 1 – *отсутствует*;
    - 2 – *единичная*;
    - 3 – *неоднократная*;
    - 4 – *постоянная*.
  13. Время появления головной боли:
    - 0 – *нет данных*;
    - 1 – *отсутствует*;
    - 2 – *утренние часы*;
    - 3 – *разное время суток*.
  14. Затуманивание перед глазами:
    - 0 – *нет данных*;
    - 1 – *отсутствует*;
    - 2 – *однократное*;
    - 3 – *неоднократное*.
  15. Головокружение:
    - 0 – *нет данных*;
    - 1 – *отсутствует*;
    - 2 – *отмечалось системное*;
    - 3 – *отмечалось несистемное*.
  16. Шаткость и неуверенность походки:
    - 0 – *нет данных*;
    - 1 – *отсутствует*;
    - 2 – *отмечалась*.
  17. Снижение остроты зрения:
    - 0 – *нет данных*;
    - 1 – *отсутствует*;
    - 2 – *на один глаз*;
    - 3 – *на оба глаза*.
  18. Увеличение размеров головы:
    - 0 – *нет данных*;
    - 1 – *отсутствует*;
    - 2 – *отмечалось*.

## 19. Эпилептические припадки:

- 0 – нет данных;
- 1 – отсутствуют;
- 2 – наблюдались

.

## А. парциальные:

- 1 – двигательные;
- 2 – сенсорные;
- 3 – вегетативно-висцеральные;
- 4 – припадки с психопатологическими феноменами;
- 5 – припадки с вторичной генерализацией.

## Б. Генерализованные припадки:

## I генерализованные судорожные:

- 1 – тонико-клонические;
- 2 – тонические;
- 3 – клонические;
- 4 – двухсторонние миоклонические;
- 5 – младенческие судорожные (спазмы) преимущественно сгибательные тонические феномены.

## II Малые припадки

- 1 – простые абсансы;
- 2 – сложные абсансы в сочетании с другими феноменами.

## В. Сатус генерализованных судорожных припадков:

- 0 – нет данных;
- 1 – не отмечается;
- 2 – однократно;
- 3 – неоднократно.

## Г. Комплексные припадки:

- 0 – нет данных;
- 1 – не отмечаются;
- 2 – КПП только с ПС;
- 3 – КПП с ПС и ДА;
- 4 – начало с ППП с последующей ПС и ДА;
- 5 – КПП с вторичной генерализацией.

## 20. Нарушение мочеиспускания:

## Пренатальный анамнез матери

## 1. Возраст матери на момент беременности:

0 – нет данных;

## 2. Медицинские аборты:

0 – нет данных;

1 – небыло;

2 – были:

А – по медицинским показаниям;

а) – 1 аборт;

б) – 2 аборта;

в) – 3 аборта;

г) – 4 абортта;

д) – 5 аборттов;

е) – 6 аборттов;

ж) – 7 аборттов;

з) – 8 аборттов;

и) – 9 аборттов;

к) – 10 аборттов;

л) – более 10 аборттов.

Б – по социальным показаниям:

а) – 1 аборт;

б) – 2 аборта;

в) – 3 аборта;

г) – 4 абортта;

д) – 5 аборттов;

е) – 6 аборттов;

ж) – 7 аборттов;

з) – 8 аборттов;

и) – 9 аборттов;

к) – 10 аборттов;

л) – более 10 аборттов.

## 3. Самопроизвольные выкидыши:

0 – нет данных;

1 – 1 выкидыш;

2 – 2 выкидыша;

3 – 3 выкидыша;

4 – 4 выкидыша;

5 – 5 выкидышей;

6 – более 5 выкидышей.

4. Угроза выкидыша в первой половине беременности:  
0 – нет данных;  
1 – не наблюдалась;  
2 – наблюдалась.
5. Токсикоз первой половины беременности:  
0 – нет данных;  
1 – не наблюдался;  
2 – наблюдался.

Тератогенные факторы во время беременности:

1. курение:  
0 – нет данных;  
1 – курение до беременности;  
2 – курение во время беременности;  
3 – не курила.
2. употребление алкоголя во время беременности:  
0 – нет данных;  
1 – не употребляла;  
2 – употребляла не в значительном количестве;  
3 – употребляла в обильном количестве.
3. ионизирующие излучение:  
0 – нет данных;  
1 – не было;  
2 – подвергалась ионизирующему излучению.
4. употребление наркотических средств во время беременности:  
0 – нет данных;  
1 – не употребляла;  
2 – употребляла.
5. применение медикаментов во время беременности:  
0 – нет данных;  
1 – не применялись;  
2 – применялись на ранних сроках;  
3 – применялись в более поздние периоды.
6. Перенесенные во время беременности заболевания вирусной природы:  
0 – нет данных;  
1 – не болела;  
2 – грипп;  
3 – краснуха;  
4 – паротит;  
5 – ветряная оспа;  
6 – другой этиологии.

7. Сопутствующие заболевания матери во время беременности:
- 0 – нет данных;
  - 1 – не наблюдались;
  - 2 – гипоксия различного генеза;
  - 3 – эндокринные заболевания матери;
  - 4 – другие заболевания.

#### Внешний осмотр больного

1. Окружность головы:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – отсутствует увеличение;
  - 2 – увеличение умеренно;
  - 3 – увеличение заметно.
2. Форма черепа:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – деформация отсутствует;
  - 2 – выбухание черепа справа;
  - 3 – выбухание черепа слева.
3. Дефект костей свода:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – дефект не отмечается;
  - 2 – дефект справа;
  - 3 – дефект слева.
4. Атрофия шейных мышц:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – не отмечается;
  - 2 – определяется справа;
  - 3 – определяется слева.
5. Кожные стигмы:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – не отмечается;
  - 2 – единичные;
  - 3 – множественные.
6. Наличие ангиом:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – не отмечались;
  - 2 – единичные мелкие;
  - 3 – крупные.
7. Наличие нейрофибром:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – не отмечались;
  - 2 – единичные;
  - 3 – множественные.

8. Наклон головы:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – не отмечалось;
  - 2 – наклон вправо;
  - 3 – наклон влево;
  - 4 – наклон назад;
  - 5 – наклон вперед.
  
9. Выраженность венозной сети головы:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – не отмечалось;
  - 2 – застойные явления в венах;
  - 3 – застойные явления в венах выраженные.
10. Выраженность подкожно-жировой клетчатки:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – выраженность удовлетворительная;
  - 2 – похудание;
  - 3 – ожирение.
11. Показатели пульса:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – нормальные показатели;
  - 2 – тахикардия;
  - 3 – брадикардия.
12. Показатели АД:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – нормальные;
  - 2 – давление повышено;
  - 3 – давление понижено.
13. Дыхание:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – изменений не отмечено;
  - 2 – учащение дыхания (тахипное);
  - 3 – урежение дыхания (брадипное);
  - 4 – нарушение ритма дыхания.
14. Мочеиспускание:
  - 0 – нет данных;
  - 1 – изменений не отмечено;
  - 2 – мочеиспускание нарушено по типу недержания;
  - 3 – по типу задержки.
15. Связь головной боли и рвоты с переменной положения головы (синдром Брунса):
  - 0 – нет данных;
  - 1 – не отмечался;

- 2 – отмечался однократно;
- 3 – отмечался не однократно.

## 16. Снижение аппетита:

- 0 – нет данных;
- 1 – не отмечено;
- 2 – умеренное;
- 3 – выраженное.

Неврологический статус  
Общемозговые симптомы

## 1. Сознание больного:

- 0 – нет данных;
- 1 – сознание не изменено;
- 2 – оглушение;
- 3 – сопор;
- 4 – кома.

## 2. Оболочечные симптомы:

- 0 – нет данных;
- 1 – не отмечается;
- 2 – умеренно выраженные;
- 3 – выраженные.

## 3. Температура тела:

- 0 – нет данных;
- 1 – нормальная;
- 2 – повышенная;
- 3 – выше 38°C.

## 4. Боли в животе:

- 0 – нет данных;
- 1 – не отмечались;
- 2 – однократное появление;
- 3 – многократное появление;

## Данные функции черепных нервов

## 1. Изменение I пары:

- А.
- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

2. Изменения II пары:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

3. Изменения III пары:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

4. Изменения IV пары:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

5. Изменения V пары:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

6. Изменения VI пары:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

7. Изменения VII пары:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

- Б.  
0 – нет данных;  
1 – нет изменений;  
2 – односторонние справа;  
3 – односторонние слева;  
4 – двухсторонние.

8. Изменения VIII пары:

- А.  
0 – нет данных;  
1 – нет изменений;  
2 – легкое;  
3 – умеренное;  
4 – выраженное.

- Б.  
0 – нет данных;  
1 – нет изменений;  
2 – односторонние справа;  
3 – односторонние слева;  
4 – двухсторонние.

9. Изменения IX-X пар:

- А.  
0 – нет данных;  
1 – нет изменений;  
2 – легкое;  
3 – умеренное;  
4 – выраженное.

- Б.  
0 – нет данных;  
1 – нет изменений;  
2 – односторонние справа;  
3 – односторонние слева;  
4 – двухсторонние.

10. Изменения XI пары:

- А.  
0 – нет данных;  
1 – нет изменений;  
2 – легкое;

- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

#### 11.Изменения XII пары:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

#### 12.Снижение мышечного тонуса:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

#### 13.Повышение мышечного тонуса:

А.

- 0 – нет данных;

- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

#### 14. Парезы:

##### I. Монопарез – рука:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

##### II. Монопарез – нога:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;

4 – двухсторонние.

Гемипарез:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – трипарез;
- 5 - квадрипарез.

15. Гиперкинезы:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

16. Сухожильные и переостальные рефлексы:

- 0 – нет данных;
- 1 – не отмечались изменения;
- 2 – повышение справа;
- 3 – повышения слева;
- 4 – одинаковые.

## 17. Патологические стопные рефлексy:

- 0 – нет данных;
- 1 – не вызывались;
- 2 – односторонние справа;
- 3 – односторонние слева;
- 4 – двухсторонние.

## 18. Нарушение координации:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – правая рука;
- 3 – левая рука;
- 4 – правая нога;
- 5 – левая нога.

## 19. Нарушение статики:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;
- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – отклоняется вправо;
- 3 – отклоняется влево;
- 4 – отклоняется назад.

## 20. Изменения походки:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – легкое;

- 3 – умеренное;
- 4 – выраженное.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – отклоняется вправо;
- 3 – отклоняется влево;
- 4 – ходит с широко расставленными ногами.

21. Аудиодохокинез:

- 0 – нет данных;
- 1 – не отмечается;
- 2 – отмечается справа;
- 3 – отмечается слева;
- 4 – отмечается с обеих сторон.

22. Изменения в психическом статусе:

- 0 – нет данных;
- 1 – не отмечается;
- 2 – астенические явления;
- 3 – эмоционально-эффективные расстройства;
- 4 – наличие галлюцинаций;
- 5 – снижение памяти;
- 6 – нарушение речи.

23. Данные окулиста:

I. Глазное дно:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – явления застоя не отмечаются;
- 2 – застойные соски начальные;
- 3 – выраженные застойные соски;
- 4 – застойные соски с кровоизлияниями.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – явления застоя не отмечаются;
- 2 – изменения с права;
- 3 – изменения слева;
- 4 – изменения двухсторонние.

II. Острота зрения:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – полное зрение;

- 2 – острота снижена до 0,5;
- 3 – острота снижена до 0,1;
- 4 – острота снижена менее 0,1.

Б.

- 0 – нет данных;
- 1 – полное зрение;
- 2 – острота снижена справа;
- 3 – острота снижена слева;
- 4 – двухсторонне снижение зрения.

Ш. Поле зрения:

А.

- 0 – нет данных;
- 1 – не изменено;
- 2 – легкое изменение по всем меридианам;
- 3 – биназальное сужение поля зрения;
- 4 – битемпоральное сужение поля зрения;
- 5 – концентрическое сужение поля зрения;
- 6 – правосторонняя гомонимная гемианопсия;
- 7 – левосторонняя гомонимная гемианопсия;
- 8 – наличие центральных скотом.

24. Данные отоневролога:

I. Оптикокинетический нистагм:

- 0 – нет данных;
- 1 – ослаблен при взгляде вправо;
- 2 – ослаблен при взгляде влево;
- 3 – ослаблен при взгляде вверх;
- 4 – ослаблен при взгляде вниз;
- 5 – ослаблен при взгляде вверх и одну сторону;
- 6 – ослаблен при взгляде вниз и одну сторону.

II. Спонтанный нистагм:

- 0 – нет данных;
- 1 – спонтанный нистагм не отмечается;
- 2 – при взгляде вправо;
- 3 – при взгляде влево;
- 4 – при взгляде вверх;
- 5 – при взгляде вниз;
- 6 – множественный нистагм.

III. Экспериментально-вестибулярный нистагм:

- 0 – нет данных;
- 1 – не вызывается при раздражении справа;
- 2 – не вызывается при раздражении слева;
- 3 – не вызывается с двух сторон;
- 4 – гиперрефлексия справа;
- 5 – гиперрефлексия слева;
- 6 – двухсторонняя гиперрефлексия;
- 7 – вегетативные реакции умеренные;
- 8 – вегетативные реакции выраженные.

#### IV. Снижение слуха:

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – снижение слуха по типу звуковосприятия;
- 3 – снижение слуха по типу звукопроводимости;
- 4 – смешанный тип тугоухости;
- 5 – снижения слуха справа;
- 6 – снижения слуха слева;
- 7 – снижения слуха с обеих сторон.

#### 25.Изменения ликвора:

##### А. Белка:

- 0 – нет данных;
- 1 – количество белка не изменено;
- 2 – легкое повышение белка (0,35 – 0,50 г/л);
- 3 – умеренное повышение (0,50 – 1,00 г/л);
- 4 – сильное повышение (более 1,00 – 3,00 г/л);
- 5 – более 30 г/л и выше.

##### Б. Цитоз:

- 0 – нет данных;
- 1 – количество клеток не изменено;
- 2 – легкий плеоцитоз ( $5 - 50 \cdot 10^6$ );
- 3 – умеренный плеоцитоз ( $50 - 100 \cdot 10^6$ );
- 4 – выраженный плеоцитоз(более  $100 - 800 \cdot 10^6$ );
- 5 – более  $800 \cdot 10^6$ .

#### 26.Обзорная краниография:

- 0 – нет данных;
- 1 – нет изменений;
- 2 – изменения общемозговые умереннее:

а) остопороз спинки турецкого седла;

- б) усиление пальцевых вдавлений;
- в) истончение костей свода черепа;
- г) остопороз гребня чешуи затылочной кости;
- д) пирамиды верхушки височной кости;
- е) расширение венозных выпускников.

3 – изменения общемозговые выраженные:

- а) расхождение черепных швов;
- б) незаращение большого родничка;
- в) увеличение размеров черепа.

4 – изменения локльные:

- а) обизвествление;
- б) локальное разрежение структуры костей черепа;
- в) выбухание костной структуры;
- г) односторонние справа;
- д) односторонние слева.

27. Краниография краниовертебральной области:

0 – нет данных;

А. Краниография краниовертебральной области в боковой проекции:

0 – нет данных;

а). по линии Вакенхейма:

0 – нет данных;

1 - вершина зубовидного отростка в норме;

2 - вершина зубовидного отростка пересекает линию и инвагинирует на основание черепа;

3 - вершина зубовидного отростка пересекает линию и инвагинирует впереди основания черепа

б). по линии Чемберлена:

0 – нет данных;

1 - вершина зубовидного отростка ниже на 3,6 мм;

2 - вершина зубовидного отростка делит эту линию пополам (базиллярная импрессия);

в). по линии МакРея:

0 – нет данных;

1 - вершина зубовидного отростка не пересекает ее, размер БЗО более 20 мм;

2 - размер БЗО 20 мм и меньше;

г). по линии МакГрегора:

0 – нет данных;

1 - вершина зубовидного отростка выше линии не более 5 мм;

2 - вершина зубовидного отростка выше линии на 5 мм и более;

д). высотный индекс Клауса:

0 – нет данных;

1 – норма (40 – 41) мм;

2 - <30 мм (показатель базилярной инвагинации);

е). по спиноламинарной линии:

0 – нет данных;

1 – пересекает заднюю дугу атланта;

2 – выявляется задняя компрессия спинного мозга.

Б. Краниография краниовертебральной области в прямой проекции:

0 – нет данных;

а). по линии Фичгольда (biventer line):

0 – нет данных;

1 – зубовидный отросток перпендикулярен и не пересекает эту линию;

2 – имеются отклонения от нормы;

б). по линии Фичгольда (bimastoid):

0 – нет данных;

1 - пересекает атлanto-окципитальный сустав, на 10 мм ниже линии Фичгольда digastric;

2 – имеются отклонения от нормы;

в). Укол Шмидта-Фишера:

0 – нет данных;

1 – норма (124-127°);

2 - более широкий чем 127° (condylar гипоплазия).

28. Данные ЭЭГ:

0 – нет данных;

1 – выраженные общемозговые изменения с некоторой латерализацией справа;

2 - выраженные общемозговые изменения с некоторой латерализацией слева;

3 – выраженные общемозговые изменения без латерализации;

4 – региональные нарушения биопотенциалов в затылочно-теменно-височных отделах справа;

5 - региональные нарушения биопотенциалов в затылочно-теменно-височных отделах слева;

6 – двусторонние региональные нарушения биопотенциалов;

7 – заинтересованность мезенцефало-диэнцефального уровня ствола;

8 – заинтересованность мезенцефало-бульбарного уровня ствола.

29. КТ ангиография кранио-verteбрального стыка:

- 0- нет данных;
- 1- изменений не отмечено;
- 2- правая ЗНМА смещена книзу;
- 3- левая ЗНМА смещена книзу;
- 4- правая и левая ЗНМА смещены низу;
- 5- правая ЗНМА смещена медиально
- 6- левая ЗНМА смещена медиально
- 7- правая и левая ЗНМА смещены медиально

30. Ультразвуковая доплерография позвоночных артерий:

- 0- нет данных
- 1- изменений не отмечено
- 2- снижение ЛСК правой ПА
- 3- снижение ЛСК левой ПА
- 4- снижение ЛСК правой и левой ПА

31. Компьютерная томография ( МРТ ): О - нет данных А) расширение боковых желудочков:

- 1 - правого
- 2 - левого
- 3 - правого и левого
- 4 - нет

Б) расширение третьего желудочка:

- 1 - есть
- 2 - нет

В) расширение четвертого желудочка:

- 1 - есть
- 2 - нет

Г) миндалины мозжечка:

- 1 - на уровне БЗО
- 2 - пролабируют ниже БЗО на 3мм
- 3 - пролабируют ниже БЗО на 5мм
- 4 - пролабируют ниже БЗО более 5мм
- 5 - пролабируют ниже БЗО до верхнего края задней дуги С1 позвонка
- 6 - пролабируют ниже БЗО до верхнего края дуги С2 позвонка

Д) большая цистерна мозга:

- 1 - не визуализируется
- 2 - сохранена шейная часть цистерны

32. Селективная ангиография ( МРА, КТ-АГ ): О - нет данных А) Виллизиев круг:

- 1 - замкнут
- 2 - разомкнут в проекции ПСА
- 3 - разомкнут в проекции правой ЗСА
- 4 - разомкнут в проекции левой ЗСА
- 5 - разомкнут в проекции обеих ЗСА
- 6 - разомкнут в проекции ПСА и обеих ЗСА

Б) позвоночные артерии:

- 7 - не изменены
- 8 - гипоплазия одной из артерий

- 9- аплазия одной из артерий
  - 10- патологическая извитость
  - 11- приустьевой изгиб
  - 12- приустьевой стеноз
29. КТ ангиография кранио-вертебрального стыка:
- 8- нет данных;
  - 9- изменений не отмечено;
  - 10- правая ЗНМА смещена книзу;
  - 11- левая ЗНМА смещена книзу;
  - 12- правая и левая ЗНМА смещены низу;
  - 13- правая ЗНМА смещена медиально
  - 14- левая ЗНМА смещена медиально
  - 15- правая и левая ЗНМА смещены медиально

Ультразвуковая доплерография позвоночных артерий:

- 5- нет данных
- 6- изменений не отмечено
- 7- снижение ЛСК правой ПА
- 8- снижение ЛСК левой ПА
- 9- снижение ЛСК правой и левой ПА

31. Компьютерная томография ( МРТ ):

О - нет данных

А) расширение боковых желудочков:

- 5 - правого
- 6 - левого
- 7 - правого и левого

Б) расширение третьего желудочка:

- 3- есть
- 4- нет

В) расширение четвертого желудочка:

- 3- есть
- 4- нет

Г) миндалины мозжечка:

- 7- на уровне БЗО
- 8- пролабируют ниже БЗО на 3мм
- 9- пролабируют ниже БЗО на 5мм
- 10- пролабируют ниже БЗО более 5мм
- 11- пролабируют ниже БЗО до верхнего края задней дуги С1 позвонка
- 12- пролабируют ниже БЗО до верхнего края дуги С2 позвонка

Д) большая цистерна мозга:

- 3- не визуализируется
- 4- сохранена шейная часть цистерны

32. Селективная ангиография ( МРА, КТ-АГ ): О - нет данных А) Виллизиев круг:

- 13- замкнут

- 14- разомкнут в проекции ПСА
  - 15- разомкнут в проекции правой ЗСА
  - 16- разомкнут в проекции левой ЗСА
  - 17- разомкнут в проекции обеих ЗСА
  - 18- разомкнут в проекции ПСА и обеих ЗСА
- Б) позвоночные артерии:
- 19- не изменены
  - 20- гипоплазия одной из артерий
  - 21- аплазия одной из артерий
  - 22- патологическая извитость
  - 23- приустьевого изгиба
  - 24- приустьевого стеноза
33. Характер оперативного вмешательства:
34. Послеоперационное течение:
- 0 – нет данных;
  - 1 – средней тяжести;
  - 2 – очень тяжелое;
  - 3 – отмечалась ликворея;
  - 4 – вторичное наложение швов;
  - 5 – отмечался менингит;
  - 6 – осложнения со стороны внутренних органов;
  - 7 – производилась ревизия послеоперационной раны;
  - 8 – отмечалось развитие послеоперационной гематомы;
    - а.-субдуральной;
    - б.-эпидуральной;
    - в.-мягких тканей.
  - 9 – вторичная гидроцефалия.
35. Гистологические данные:
- 0 – нет данных;
  - 1 – без особенностей;
  - 2 – имеются изменения.
36. Повторное хирургическое лечение:
- 0 – не проводилось;
37. Осложнения
38. Отдаленные результаты:
- 0 – сведений не получено (нет данных);
  - 1 – результаты не удовлетворительные (инвалид II-I группы, нуждается в постоянном уходе);
  - 2 – улучшение (инвалид III-II группы, самообслуживание самостоятельное);
  - 3 – заметное улучшение (инвалидности нет, инвалид III группы, учится, работает в облегченных условиях);
  - 4 – результаты хорошие (инвалидности нет, учится, работает).

39. Сопутствующие пороки развития кранио-вертебрального уровня  
Аномалии развития оболочек мозга

1. Дубликатура

2. Гипертрофия

Мальформация Кимерли

Врожденная несостоятельность поперечной связки атланта

Костные аномалии

1. Платибазия (уплощение основания черепа)

2. Базилярная импрессия

3. Изменение физиологического наклона ската затылочной кости

4. Стенозирование затылочного отверстия

5. Инвагинация краев затылочного отверстия

6. Высокое расположение зубовидного отростка аксиса

7. Аплазия зубовидного отростка аксиса

8. Зубовидная кость

9. Ассимиляция атланта

10. Атланта-аксиальная нестабильность

11. Проатлант

12. Синдром Клиппель-Фейля (нарушение сегментации шейных и грудных позвонков)

13. Добавочные шейные ребра.

14. Сирингомиелия

Ф.И.О. аспиранта, заполневшего карту \_\_\_\_\_

Ф.И.О н.ст. руководителя исследования \_\_\_\_\_

## ПРИЛОЖЕНИЕ 3.

Шкала количественной оценки нарушений функций центральной нервной системы у пациентов с мальформацией Киари I (по Егорову О.Е.)

Первый уровень оценки		
<i>Симптомокомплекс</i>	<i>Балл</i>	<i>Выраженность нарушений</i>
Головная боль	0	Боль отсутствует.
	1	Боль кратковременная, не нарушает ночного сна, не требует назначения обезболивающих (кашлевая боль).
	2	Боль постоянная, требует приема обезболивающих (тянущая боль в шейно-затылочной области; мышечнотонический синдром перикраниальной мускулатуры; ликвородинамические боли).
	3	Боль высокой интенсивности, не купируется, либо плохо купируется приемом анальгетиков, нарушает сон (интенсивные стреляющие боли в шейнозатылочной области, глубинные мозжачие боли в плечевом поясе).
Дисфункция краниальных нервов	0	Норма.
	1	Легкие нарушения, субъективно не ощущаемые больными и выявляемые только при неврологическом осмотре (снижение глоточного рефлекса, мелкий горизонтальный нистагм).
	2	Умеренное и единичное снижение функций черепных нервов, ощущаемое больным в виде неудобства (онемение в 1-2-х зонах Зельдера, эпизоды поперхивания жидкой пищей, неловкость движений т.д.).
	3	Значительное и множественное снижение функций черепных нервов, не приводящее к их полной утрате (дисфагия, дисфония, дизартрия, диплопия, осциллопсия, парезы со снижением мышечной силы до 3-х баллов).

Продолжение табл.4

Нарушение координации движений (мозжечковая и сенситивная атаксия)	0	Норма
	1	Координаторные, статические и динамические нарушения, субъективно почти не ощущаемые больным, но выявляемые только при проведении функциональных проб.
	2	Субъективно ощущаемые больным в виде неловкости. Дискоординация и пошатывание при ходьбе с закрытыми глазами и в темном помещении.
	3	Координация движений существенно нарушена. Выраженное пошатывание при ходьбе, интенционный тремор при координаторных пробах, в позе Ромберга пошатывается и отставляет ногу, дисметрия при выполнении функциональных проб.
Пирамидные двигательные нарушения	0	Норма.
	1	Оживление сухожильных рефлексов с расширением рефлексогенных зон.
	2	Легкие нарушения, ощущаемые больным в виде неудобства - легкие центральные парезы со снижением мышечной силы до 4-х баллов.
	3	Существенное нарушение двигательных функций - отчетливо выраженный гемипарез (3 балла), затруднение ходьбы из-за спастичности.
	4	Утрата двигательных функций из-за выраженного спастического три- или тетрапареза, либо плегия хотя бы в одной конечности.
Периферические двигательные нарушения	0	Норма.
	1	Гипорефлексия и мышечная гипотония без парезов и амиотрофий.
	2	Гипорефлексия и мышечная гипотония с наличием парезов до 4-х баллов, редкие фасцикуляции, легкие амиотрофии.
	3	Выраженный гемипарез с апарезией и атонией, выраженными амиотрофиями частыми, но локализованными фасцикуляциями.

	4	Выраженный вялый три- или тетрапарез, либо парезы в конечностях.
--	---	------------------------------------------------------------------

## Продолжение табл. 4

Нарушения поверхностной чувствительности	0	Норма.
	1	Миссопированные чувствительные нарушения не достигающие полной анаптезии, не занимающие более одной области тела.
	2	Миссопированные чувствительные нарушения достигающие полной анаптезии занимающие не более одной области тела (5-7 дерматомов) либо не более 3-х дерматомов с 2-х сторон; возможно наличие гиперпатии и парестезий, безболевых ожогов и ранений.
	3	Миссопированные чувствительные расстройства занимающие до половины поверхности всего тела либо с наличием парестезий требующих назначения препаратов карбамазепинового ряда.
	4	Чувствительные расстройства занимающие большую часть поверхности тела; жгучие парестезии, не поддающиеся медикаментозному лечению.
Более редкие симптомы, встречающиеся при МК: Синдром Горнера, апноэ во сне, пароксизмы кашля, пароксизмы икоты, вынужденное положение головы.	0	Отсутствие симптомов.
	1	Наличие 1 - го симптома
	2	Наличие 2 - х симптомов.
	3	Наличие 3 - х симптомов.
	4	Наличие 4 - х симптомов.
Второй уровень оценки		
<i>Балл</i>	<i>Клиническая картина</i>	
0	Норма во всех симптомокомплексах.	
1	Выявляются нарушения преимущественно при специальном неврологическом осмотре, существенного нарушения неврологических функций нет.	
2	Умеренное снижение неврологических функций (парезы до 4-х баллов, легкая атаксия, расстройства чувствительности не более одной области тела, умеренные головные боли, незначительные изменения функций черепных нервов).	

3	Неврологические функции существенно снижены в одном - двух симптомокомплексах (спастичность, двигательные нарушения со снижением мышечной силы до 2-3-х баллов в 1-2 конечностях; аналгезия до половины поверхности тела; атаксия ходьбы; головные боли, плохо снимающиеся приемом обезболивающих; нарушения функций черепных нервов без их полной утраты)
4	Неврологические функции существенно снижены в 3-х и более симптомокомплексах.
5	Утрата неврологических функций в одном симптомокомплексе (грубые нарушения функций черепных нервов, выраженная атаксия, болевой синдром не купирующийся медикаментозным лечением, аналгезия большей части поверхности тела, двигательные нарушения со снижением мышечной силы до пареза в 1-2-х конечностях)
6	Утрата неврологических функций более, чем в одном симптомокомплексе.
	Смертельный исход из-за утраты неврологических функций или в результате развившихся вследствие этого осложнений (смерть в результате апное во сне, бульварного паралича и дыхательного стридора, регургитации рвотных масс и аспирационной пневмонии, инфекционных осложнений в результате обездвиженности больного).

УТВЕРЖДАЮ  
 Проректор по учебной работе  
 Государственного бюджетного  
 образовательного учреждения высшего  
 профессионального образования  
 "Северо-Западный государственный медицинский  
 Университет имени И.И.Мечникова"  
 Министерства здравоохранения  
 Российской Федерации  
 доктор медицинских наук профессор  
 А.М.Лила  
 « 10 / 11 / 2015 г.



### АКТ ВНЕДРЕНИЯ

в учебный процесс кафедры нейрохирургии хирургического факультета Государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования "Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И.Мечникова" Министерства здравоохранения Российской Федерации результатов научной работы по теме кандидатской диссертации «Клиника, диагностика и оперативное лечение мальформации Киари I типа в разных возрастных группах» очного аспиранта РНХИ им. проф. А.Л. Поленова - Иванова Аркадия Александровича

Мы, нижеподписавшиеся, комиссия в составе:

Председателя – декана хирургического факультета  
 профессора, д.м.н. Земляного В.П.,

заведующего кафедрой нейрохирургии профессора д.м.н. Яковенко И.В.,  
 заведующего учебной частью кафедры доцента к.м.н. Мусихина В.Н.

удостоверяем, что результаты диссертационного исследования на тему:

Клиника, диагностика и оперативное лечение мальформации Киари I типа в разных возрастных группах» аспиранта РНХИ им. проф. А.Л. Поленова Иванова А.А. внедрены 19.02.2015 в качестве лекции «Показания и результаты хирургического лечения мальформации Киари I типа» на цикле № 15 «Диагностика и лечение опухолей и сосудистых заболеваний головного мозга».

Акт внедрения обсужден и утвержден на заседании кафедры нейрохирургии СЗГМУ им. И.И. Мечникова № 8 от 31.03.2015

Председатель комиссии:

Декан хирургического факультета,  
 профессор, д.м.н..

Земляной В.П.

Члены комиссии:

Заведующий кафедрой нейрохирургии  
 профессор, д.м.н.

Яковенко И. В.

Заведующий учебной частью кафедры нейрохирургии  
 доцент, к.м.н.

Мусихин В.П.