

## Дислокации миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие и спектр мальформаций Киари 1-го типа

© Э.И. БОГДАНОВ

ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань, Россия

### Резюме

В обзоре рассматриваются вопросы патогенеза, клинической картины и диагностики дислокации миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие и спектр мальформаций Киари 1-го типа. Обсуждаются вопросы оперативного лечения таких больных.

**Ключевые слова:** мальформация Киари 1-го типа, дислокации миндалин мозжечка, большое затылочное отверстие, диагностика.

### Информация об авторе:

Богданов Э.И. — <https://orcid.org/0000-0001-9332-8053>

Автор, ответственный за переписку: Богданов Э.И. — e-mail: [enver.bogdanov@tatar.ru](mailto:enver.bogdanov@tatar.ru)

### Как цитировать:

Богданов Э.И. Дислокации миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие и спектр мальформаций Киари 1-го типа. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2022;122(4):7–15. <https://doi.org/10.17116/jnevro20221220417>

## Dislocations of the cerebellar tonsils in the large occipital foramen and the spectrum of Chiari malformations Type 1

© E.I. BOGDANOV

Kazan State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Kazan, Russia

### Abstract

A review on the pathogenesis, clinical picture and diagnosis of dislocations of the cerebellar tonsils in the large occipital foramen and the spectrum of Chiari malformations Type 1 is provided. The issues of surgical treatment of such patients are discussed.

**Keywords:** *chiari malformation Type 1, dislocations of the tonsils of the cerebellum, large occipital foramen, diagnosis.*

### Information about the author:

Bogdanov E.I. — <https://orcid.org/0000-0001-9332-8053>

Corresponding author: Bogdanov E.I. — e-mail: [enver.bogdanov@tatar.ru](mailto:enver.bogdanov@tatar.ru)

### To cite this article:

Bogdanov E.I. Dislocations of the cerebellar tonsils in the large occipital foramen and the spectrum of Chiari malformations Type 1. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry = Zhurnal nevrologii i psikiatrii imeni S.S. Korsakova*. 2022;122(4):7–15. (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/jnevro20221220417>

Внедрение современных методов нейровизуализации сделало возможным выявление тонких особенностей строения задней черепной ямки (ЗЧЯ) и краниовертебрального перехода, а также дислокации миндалин мозжечка (ДММ) в большое затылочное отверстие (БЗО), имеющих клинически манифестные и субклинические формы. Как немногие другие, данный раздел неврологии полон неопределенностей и противоречий в понимании патогенеза, принципов классифицирования и методов лечения [1–5]. Практикующему неврологу и нейрохирургу хоро-

шо знакомы трудности выбора лечебной тактики у пациентов, имеющих на МРТ выявленную ДММ в сочетании с набором, как правило, неспецифичных клинических проявлений. Хотя показания к декомпрессии ЗЧЯ относят ДММ в область нейрохирургии, во многих случаях, особенно при ассоциации ДММ с такими разнообразными неврологическими синдромами, как кашлевая головная боль, головокружение, апноэ во сне, приступы падения, фибромиалгия и когнитивные нарушения, необходимо участие невролога.

История изучения ДММ в БЗО традиционно связывается с именем патолога Ганса Киари, описавшего четыре типа сочетанных с гидроцефалией или аномалиями ЦНС мальформаций [6]. Мальформация Киари 1-го типа (МК1) является локальной, изолированной и потенциально обратимой патологией ЗЧЯ с расположением ДММ ниже плоскости БЗО, тогда как мальформации Киари 2—4-го типа ассоциированы с разными формами аномалий развития ЦНС. Используемый ранее для обозначения МК1 двойной эпоним — мальформация Арнольда—Киари после публикации данных историко-медицинских исследований в настоящее время используется реже [6]. В своей работе «К вопросу об изменениях мозжечка при гидроцефалии» Г. Киари описал патологию, обозначаемую в настоящее время как МК1 [6]. Позже наряду с гидроцефалией Г. Киари также указал на возможность дополнительного механизма патогенеза МК1, заключающегося в «недостаточности роста» отделов черепа, ведущего к повышению внутричерепного давления и эктопии миндалин [6].

С развитием нейровизуализации стало очевидно, что МК1 и патологическое низкое положение миндалин мозжечка возникают при многих врожденных и приобретенных состояниях и относительно редко связаны с гидроцефалией как первичной. Была подтверждена роль гипоплазии ЗЧЯ в генезе конгенитальной МК1, установлено мезодермальное происхождение МК1 и нейроэктодермальное — МК2—4, было показано что ДММ в ряде случаев возникает без гипоплазии ЗЧЯ в результате действия гидродинамических, тракционных и других механизмов [7—9].

Ввиду различий в лечебной тактике важно разграничение первичных идиопатических, конгенитальных и генетически детерминированных МК1 от приобретенных вторичных ДММ. В первом случае речь может идти о группе синдромов с первичной изолированной гипоплазией ЗЧЯ или вторичной гипоплазией ЗЧЯ при краниосиностозах, когда малая ЗЧЯ не может вместить нормально развивающийся задний мозг, что приводит к ДММ. Во втором случае ДММ могут быть обусловлены интракраниальным объемным процессом, гидроцефалией, спинальной гипотензией при ликворее, синдромом натянутой концевой нити, «провисанием» ЗЧЯ при наследственных заболеваниях соединительной ткани с атланта-аксиальной нестабильностью и, в отличие от первичной (классической) МК1, развиваются без гипоплазии затылочной кости [8, 10]. Вторичные ДММ не могут считаться вариантом мальформации, и их обозначают как «эктопии миндалин мозжечка», «деформация МК1», «формация МК1», «аномалия» или «синдром МК1» [1, 3, 9].

МК1 формируется вследствие вызванной генетически или средовыми факторами недостаточности параксиальной мезодермы, ведущей к недоразвитию окципитальных сомитов, формированию изолированной гипоплазии затылочной кости и «малой» ЗЧЯ [7, 8]. Также показано, что в одних случаях МК1 гипоплазия затылочной кости может быть более выраженной в передних ее отделах с преобладающим укорочением ската (кливус), в других — она более выражена в задних отделах с преобладанием укорочения чешуи затылочной кости [9]. Эта диспропорция ведет к изменению конфигурации ЗЧЯ и демонстрируется методом построения пентагона на сагиттальных МРТ-изображениях [9]. Изменение геометрии костных структур и уменьшение размеров ЗЧЯ, ведущее к дислокации миндалин при классической МК1, возникают как следствие

не только при изолированной гипоплазии затылочной кости, но и при заболеваниях с нарушением остеогенеза всего черепа (синдромы Крюзона и Аперта, акромегалия, болезнь Педжета, гипофосфатемический рахит и др.). Возможно развитие гипоплазии ЗЧЯ и МК1 при локальном краниосиностозе ЗЧЯ, а также при задержке роста затылочной кости после лучевой терапии [11].

Отдельное место в понимании патогенеза МК1 занимает теория А. Goel [1], согласно которой гипоплазия ЗЧЯ с укорочением ската и высоты ЗЧЯ развивается вторично как адаптивный феномен в ответ на атлантаксиальную нестабильность, которая рассматривается как первопричина МК1 и других аномалий кранио-вертебрального перехода (КВП). Практическая ценность этой теории заключалась в отказе от декомпрессии ЗЧЯ с заменой ее на атлантаксиальную фиксацию как метода лечения МК1 и аномалий КВП, что получило критическую оценку в нейрохирургическом сообществе.

### Радиологические критерии ДММ и МК1

Радиологические критерии нормы и патологии в оценке положения миндалин мозжечка относительно БЗО, а также значимого компримирования заднего мозга и ликворопроводящих пространств ЗЧЯ и БЗО остаются предметом дискуссий. ДММ в 2 мм и менее ниже БЗО у взрослых, согласно общепринятым критериям, считают нормой, она обнаруживается у 14—17% здоровых взрослых [12, 13]. Традиционным критерием патологического опущения миндалин в БЗО у взрослых считается опущение на 5 мм и более ниже уровня БЗО одной/двух миндалин или 3 мм и более ниже уровня БЗО двух миндалин мозжечка на сагиттальных проекциях МРТ [12]. Однако эти критерии имеют недостаточную высокую диагностическую надежность [13].

Большинство экспертов полагают, что старая радиологическая аксиома — ДММ менее 5 мм не исключает диагноз МК1 [2]. В целях уточнения критериев патологического опущения миндалин в БЗО было проведено масштабное ретроспективное исследование 2378 пациентов, разделенных на 8 возрастных групп от 0 до 70 и более лет, которым проводилось МРТ по причинам, не связанным с МК1 [13]. Было установлено, что у 5% здоровых выявляется превышающее пороговое значение в 5 мм опущение миндалин мозжечка и у 20% — подпороговое опущение миндалин на 3—5 мм ниже БЗО. В то же время у пациентов с симптоматикой МК1 в 8,7% случаев выявляется подпороговая (менее 5 мм) ДММ ниже БЗО [14]. Выраженную симптоматику МК1 при «подпороговой» эктопии описывали и другие исследователи [4, 15, 16]. Она также выявлялась у пациентов с морфометрическими признаками гипоплазии ЗЧЯ без эктопии миндалин [17]. Установлено, что от 2 до 68% пациентов с эктопией более 5 мм ниже БЗО могут не иметь клинических проявлений МК1 [13, 18, 19].

Трудности в определении значимых степеней эктопии на сагиттальных проекциях при отсутствии корреляции между степенью ДММ и выраженностью симптомов, а также потребность выявления надежных признаков гипоплазии ЗЧЯ сподвигли исследователей к разработке дополнительных параметров радиологической диагностики МК1 [10, 20]. Были выявлены значимые морфометрические характеристики МРТ классического фенотипа МК1: укорочение ската и/или чешуи затылочной кости, высоты ЗЧЯ, расстояние от мозолистого тела, моста, шатра мозжечка, задвижки (*лат.*: *obex*) до БЗО, увеличение базального угла

и положение миндалин в БЗО на аксиальном срезе, а также параметры натяжения мозжечка и ствола [21—23]. Предложено использовать МРТ критерии диагностики МК1: каудальное опущение миндалин на 5 или 3 мм при условии тесноты краниоцервикального перехода, вызванной компрессией субарахноидального пространства сзади и сбоку мозжечка, а также при укорочении чешуи затылочной кости, и/или при увеличении наклона мозжечкового намета, и/или при деформации продолговатого мозга [24].

Наряду с положением миндалин патогенетическим фактором МК1 и функциональной окклюзии ликворопроводящих путей является сопутствующее сужение вентрального отдела БЗО за счет ретрофлексии зуба С<sub>2</sub> или гипертрофии тканей на этом уровне, атлантаксиальная и краниоцервикальная нестабильность, гипоплазия большой цистерны и, наконец, снижение интракраниальной комплаентности при малых размерах ЗЧЯ. При значительной выраженности одного или нескольких из перечисленных факторов клинические МК1-подобные проявления могут развиваться при нормальном положении миндалин, их нередко обозначают как синдромы спектра МК1 или Киари-подобный синдром [16, 17].

Вышесказанное позволяет заключить, что ДММ более 5 мм ниже БЗО является одним из важных, но не решающих признаков классической МК1, которая, как и многие другие морфологические признаки классической МК1, является следствием гипоплазии и изменения конфигурации ЗЧЯ, но не имеет абсолютной диагностической значимости. Максимально точная радиологическая характеристика клинически манифестных и асимптомных форм классической МК1 и ее подтипов должна основываться на комплексном анализе морфометрических параметров костных, невральных структур и ликворопроводящих пространств ЗЧЯ и БЗО [10, 20, 21, 23].

### Классификация ДММ и МК1

На основании изучения КТ и МРТ морфометрических параметров ЗЧЯ, БЗО и затылочной кости 500 пациентов с ДММ в БЗО и 100 лиц контрольной группы предложена новая классификация, позволяющая дифференцировать вторичные ДММ от классической МК1, а также выделить подтипы классической МК1 [10]. В зависимости от наличия и отсутствия признаков гипоплазии ЗЧЯ и ее особенностей выделены подтип вторичной ДММ (МК1А), два подтипа первичной МК1 (МК1В и С) и подтип без значимой ДММ [10]. Для последнего варианта характерны нормальный объем ЗЧЯ, уменьшенный объем области ЗЧЯ, окружающей БЗО, уменьшенные размеры затылочной кости. В основе данного подтипа классической МК1 лежит локальная костная гипоплазия зоны, окружающей БЗО, без уменьшения объема ЗЧЯ. Выделение этого подтипа впервые позволяет выявлять МК типа «0», обязательным условием для диагностики которого ранее считали только наличие сирингомиелии [25—27]. Обоснованность выделения этого подтипа поддерживается недавно опубликованными результатами обследования и хирургического лечения 97 пациентов, у которых МК1-подобная симптоматика (в 96% случаев без сопутствующей сирингомиелии) возникла вследствие ограничения пространства БЗО миндалинами мозжечка, находящимися внутри БЗО, но не опускающимися ниже ее плоскости [22, 28].

Вентральная компрессия на уровне БЗО является весьма существенным фактором для развития сирингомиелии

при МК1. У пациентов с МК1 базилярная инвагинация выявлялась в 6% случаев [14]. Сочетание базилярной инвагинации и МК1 требует отдельной тактики лечения «осложненной МК1». Другим сопутствующим признаком МК1 является часто морфометрически выявляемое конгенитальное сужение цервикального спинального канала, которое может быть существенным фактором развития цервикобрахиалгий, а также развития сирингомиелии при МК1 [29]. Методами фазово-контрастной и видео-МРТ для оценки пульсирующего тока цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) на уровне БЗО выявляются феномены увеличения скоростей систолического и диастолического токов, неоднородность и разнонаправленность токов, вариабельность вентрального и дорсального токов. Некоторые авторы рекомендуют воздерживаться от хирургической декомпрессии ЗЧЯ в случаях, когда при значимой ДММ не выявляется изменение токов ЦСЖ при видео-МРТ исследовании. У пациентов с МК1 методом диффузионной тензорной МРТ, позволяющим оценивать дезинтеграционные изменения белого вещества, проявляющиеся до того, как структурные изменения на МРТ станут очевидными, выявляются изменения во внутренней капсуле, мозолистом теле, лучистом венце, мозжечке, спинном мозге [30]. Данный подход дает важные дополнительные сведения в изучении когнитивных нарушений и механизмов боли при МК1.

**Подтипы МК1.** У пациентов с симптоматикой МК1 в сочетании с радиологическими признаками малой ЗЧЯ, но без ДММ в БЗО был введен термин «Киари мальформация 0 типа» (МК0) [25—27]. Образование сирингомиелических полостей объясняется нарушениями ликвородинамики в условиях «тесноты» ЗЧЯ и БЗО [17, 25]. Морфометрические измерения при МК0 наряду с укорочениями линейных костных размеров ЗЧЯ [16, 17] выявили каудальное смещение ствола мозга, при котором бульбарный отдел ствола, имеющий больший диаметр, оказывается на уровне БЗО, что усугубляет сужение перимедулярного ликворопроводящего пространства [25], приводя к нарушениям ликвородинамики и соответствующим клиническим проявлениям. Условием для постановки диагноза МК0, которую рассматривают как подтип МК1, предлагается считать исключительно наличие сирингомиелии и положительный эффект декомпрессии ЗЧЯ [26, 27]. Следуя этой логике, пациенты с положением миндалин на уровне БЗО при наличии костных укорочений, указывающих на «малую» ЗЧЯ, и имеющие характерную для МК1 симптоматику но не имеющие сирингомиелии, хотя и рассматриваются как имеющие патологию спектра МК1, но не обозначаются как МК0. Гипоплазия ЗЧЯ при МК1 с ДММ 3—5 мм и более может осложняться или не осложняться сирингомиелией, а гипоплазия ЗЧЯ при МК0 (ДММ 0—2 мм) должна обязательно осложняться сирингомиелией. Однако анализ ряда опубликованных данных допускает, что к МК0 могут быть отнесены случаи как с сирингомиелией, так и без нее [16, 17, 20, 22]. Отсутствие пролапса миндалин при положении миндалин на уровне или внутри БЗО не исключает частичной окклюзии БЗО без развития сирингомиелии. В этом случае за счет снижения интракраниальной комплаентности в условиях гипоплазии ЗЧЯ может развиваться МК1-подобная симптоматика, иногда даже более выраженная, чем при МК1, которая успешно разрешается после декомпрессии [22, 28]. Данный подтип выделен в новой приведенной выше классификации МК1 и характеризуется локальным уменьшением объема области ЗЧЯ, окружающей

БЗО [10]. МК0 и МК1 при гипоплазии ЗЧЯ представляют собой единый континуум с вариациями фенотипа единой патологии [4, 27]. Так, в нашем ранее опубликованном исследовании, включившем 56 субъектов из 7 семей, 46 имели МРТ-морфометрические признаки гипоплазии ЗЧЯ, из них 14 имели МК1 с эктопией более 5 мм, 9 — пограничный вариант МК1 с эктопией 3—5 мм и 20 — МК0 с и без синрингомиелии. Выделен также МК 1,5-й подтип мальформации, при котором наряду с более выраженной, чем при МК1, ДММ имеет место удлинение и каудальное смещение ствола мозга с дислокацией задвижки ниже плоскости БЗО [27, 31]. Распространенность данного подтипа неизвестна, очевидно, он встречается реже, чем МК1. МК1,5 не следует считать отдельным видом мальформаций, ее, как и МК0, относят к подтипам МК1 [27]. Предложено также выделение МК 0,5-го подтипа мальформации, к которому относят формы с «подпороговыми» ДММ менее 5 мм или варианты, при которых миндалины мозжечка окружают продолговатый мозг вентролатерально, не опускаясь значительно ниже плоскости БЗО [4].

#### Эпидемиологическая и генетическая характеристика МК1 и ее подтипов

Каудальное положение миндалин мозжечка на 5 мм и более ниже БЗО в разных возрастных группах выявлялось в 0,24—3,6% случаев при МРТ обследовании пациентов, проводимом по разным медицинским показаниям, и в 0,9% — при скрининговом МРТ обследовании здоровых добровольцев старше 45 лет [19, 32]. ДММ и МК1, диагностированные только по МРТ-критериям, выявляются значительно чаще, чем ДММ и МК1, диагностированные по МРТ-критериям в сочетании с клиническими проявлениями [33]. Согласно расчетным данным [32], в общей популяции США распространенность клинически манифестных форм МК1 составляет 36:100 000 (0,036%), что существенно ниже вышеприведенных значений распространенности случайно выявленных ДММ при МРТ обследовании, проведенном по разным поводам. Низкое положение миндалин и МК1 у взрослых чаще выявляются у женщин, при этом тенденции изменения морфометрических параметров, характеризующих гипоплазию ЗЧЯ при классической МК1, не имеют гендерных различий, хотя у мужчин наблюдается большая выраженность изменений [13, 14, 19]. Вероятно, за счет возросшей выявляемости МК1 отмечен рост распространенности МК1, которая в возрастной группе от 0 до 20 лет в США увеличилась вдвое за период с 2003 по 2012 г. и составила 96:100 000 [33]. Частота хирургических вмешательств по поводу МК1 за период 2001—2014 гг. также выросла вдвое у детей и на  $\frac{1}{3}$  — у взрослых, а распространенность хирургических вмешательств в разных регионах США составляла 0,2—2,0 на 100 000 населения [34]. У пациентов, обратившихся за амбулаторной неврологической помощью в отдельных центрах России, МК1 выявлялась у 1—3,4% [35, 36]. Описаны регионы с исключительно высокой распространенностью клинически манифестных форм МК1 и ассоциированной с МК1 синрингомиелии с преобладанием в определенных этнических группах и изолятах [37]. В одном из районов Республики Татарстан выявлена заболеваемость МК1 275:100 000 (при эктопии 5 мм и более), а при учете пациентов с МК1 с клинически манифестной подпороговой эктопией 2—4 мм заболеваемость составила 413:100 000 [15]. Частота встречаемости вторичных ДММ зависит от рас-

пространности основного заболевания, вызвавшего ДММ. У пациентов с доброкачественной интракраниальной гипертензией ДММ встречается в 10%, при кра́ниосиносто́зе Крю́зона — в 32%, при несиндромальном кра́ниосиносто́зе — в 5,6% [32]. У пациентов с МК1 хирургической серии в 12,7% случаев выявлялись пациенты с наследственными заболеваниями соединительной ткани спектра синдрома Элерса—Данло, вызывающего окципито-атлантаксиальную гипермобильность [38]. Синдром натянутой концевой нити выявлялся у 63% пациентов с ДММ и 14% — с классической первичной МК1 [39]. Приведенные данные подтверждают мнение большинства экспертов, что МК1 и ДММ не следует относить к редким заболеваниям по критериям 2002 г. [2]. Распространенность МК0 в сочетании с синрингомиелией не изучена, имеются данные о 3,7% пациентов с МК0 в общей когорте пациентов с МК1 [26]. В другом исследовании клинически манифестная МК0 без синрингомиелии с эктопией миндалин в среднем на 0,4 мм ниже БЗО отмечена у 23% (98 из 428) пациентов хирургической серии МК1, причем у пациентов данной группы отмечена высокая эффективность хирургической декомпрессии ЗЧЯ [22, 28]. Можно допустить, что распространенность МК0 без синрингомиелии при конгенитальной гипоплазии ЗЧЯ может быть весьма высокой, если учесть, что укорочение ската в сочетании с отсутствием большой ретроцеребеллярной цистерны встречаются у 8%, а положение миндалин 1—2 мм ниже БЗО у 25% МРТ обследованных здоровых [13, 40]. Традиционный подход радиологической диагностики, основанный на использовании недостаточно чувствительных критериев определения патологической ДММ, а также недостаточная специфичность клинической симптоматики МК1 и МК0 при гипоплазии ЗЧЯ [16, 22] дают основание предполагать возможность гиподиагностики симптомных и малосимптомных форм не ассоциированной с синрингомиелией МК0 и МК0,5. Необходимо продолжение исследований, нацеленных на определение состояния мягких тканей и ликворопроводящих пространств ЗЧЯ, конфигурации и анатомии костных структур БЗО, с использованием имеющихся подходов аксиальной нейровизуализации БЗО [22] для изучения распространенности и клинических особенностей МК0. Верификация МК0 важна и в других случаях, поскольку конгенитальная или идиопатическая гипоплазия затылочной кости с изменением объема или конфигурации ЗЧЯ без ДММ может иметь значение как фактор развития кашлевой головной боли, билатеральной тригеминальной невралгии, осложняющий течение геморрагий в ЗЧЯ, или как фактор, способствующий развитию дислокаций в БЗО при проведении люмбальной пункции [41, 42].

Возможность наследственно детерминированных причин развития классической МК1, реализующихся посредством нарушений генетической регуляции мезодермы, высказывалась ранее прежде всего на основании относительно высокой частоты семейных случаев, составляющих 8—12% в общих когортах [14, 43] и 35% у пациентов региона с высокой заболеваемостью [15]. Изучение родословных пациентов с МК1 показало аутосомно-доминантный тип наследования с неполной пенетрантностью [14]. Установлена корреляция линейных параметров и объема ЗЧЯ, а также наследуемость размеров ЗЧЯ, в то время как собственно ДММ при МК1 не наследуется [44] и ее развитие зависит от внешних факторов у субъектов с преморбидной гипо-

плазией ЗЧЯ. В последние 5 лет выделен ряд предполагаемых генов, ответственных за развитие МК1 в разных популяциях, в том числе в российской [31, 45]. Высказывается мнение о полигенной природе МК1 [45]. Между тем, как показывает экспериментальное моделирование с избыточным введением витамина А, возможная роль средовых факторов также значительна [7].

### МК1 и сирингомиелия

Причиной развития сирингомиелии при МК1, опухлях, арахноидитах, посттравматических миелопатиях и других поражениях являются нарушения ликвородинамики [46–48]. Нитевидное непрогрессирующее расширение центрального канала не считается патологией и выявляется примерно у 1,5% лиц по данным МРТ [49]. В одной из наиболее значительных хирургических выборок, включающей 1535 пациентов с сирингомиелией (без учета пациентов с доброкачественным нитевидным расширением центрального канала), МК1 была основной причиной развития сирингомиелии и выявлялась в 35,4% (543) случаев, при этом у 73,2% пациентов МК1 манифестировала именно проявлениями сирингомиелии [48]. Как правило, выявление сирингомиелии при МК1 считается показанием для оперативного лечения МК1, поэтому в хирургических выборках сирингомиелия выявляется у 60–85% пациентов с МК1 [14]. В выборках из общего регистра или радиологических серий сирингомиелия выявлялась у 12–36% пациентов с МК1 [19]. Несмотря на общее признание определяющей роли обструкции субарахноидального пространства в патогенезе сирингомиелии, механизмы интрамедуллярного накопления сирингомиелитической жидкости остаются предметом дискуссий [47, 48]. По совокупности полученных фактов убедительно принято считать теорию E. Oldfield и J. Neiss [47], согласно которой механизм клапанного эффекта миндалин мозжечка на уровне БЗО усиливает давление пульсового толчка ЦСЖ на спинной мозг, что ведет к ее пенетрации через периваскулярные пространства в ткань спинного мозга с образованием интрамедуллярного отека и последующей трансформацией его в гидро- или сирингомиелитическую полость.

Клинические проявления сирингомиелии при МК1 хорошо изучены и характеризуются сегментарными (чаще заднерговыми) и проводниковыми нарушениями, что в сочетании с клиническими проявлениями синдрома БЗО вызывает картину мозжечковых, стволовых и спинальных симптомов [5, 46]. Большие сирингомиелитические полости, развившиеся в детском возрасте, приводят к формированию сколиотической деформации позвоночника, прогрессирование которой прекращается после постоперационного спадения полости. Полагают, что характеристики сирингомиелитической полости, но не степень ДММ при МК1, определяют вероятность развития сколиоза. Естественное течение обусловленной МК1 неоперированной сирингомиелии обычно медленно прогрессирующее, а на стадиях уже сформировавшегося неврологического дефицита с МРТ-признаками сужения полостей — постепенно стабилизирующееся [50].

### Клинические проявления МК1 и ДММ

Данные о частоте встречаемости асимптомных форм МК1 весьма варьируют, что объясняется различиями в критериях отбора пациентов в группы сравнения. По данным

[18], лишь в 14% МК1 протекает асимптомно, тогда как, по другим данным [51], 75% пациентов с МК1 без сирингомиелии и 40% — с МК1, ассоциированной с сирингомиелией, не имели соответствующей клинической симптоматики. Состав и выраженность клинических проявлений при ДММ определяются вкладом компрессионных, тракционных и окклюзионных механизмов на уровне БЗО и ассоциированных нарушений, таких как гидроцефалия, спинальная гипотензия, гипоплазия и/или измененная геометрия ЗЧЯ, каудальная дислокация миндалин мозжечка и ствола, нарушения комплаентности структур ЗЧЯ, величина и форма БЗО, высота стояния и/или ретрофлексия зуба С<sub>2</sub>, атланта-аксиальная нестабильность, цервикальный спинальный стеноз. Около 50 симптомов с частотой встречаемости от 98% (головная боль) до 0,3% (парестезии и боли в лице) отмечается у взрослых пациентов с МК1 [52]. По мнению большинства экспертов, наиболее вероятное отношение к МК1 имеют: а) затылочная головная боль, связанная с нагрузочным Вальсальва-подобным напряжением; б) несистемное головокружение, усиливающееся при перемене положения тела, и нарушение равновесия при быстрых движениях; в) боль и ощущение давления в шее, радикулярные боли, онемения и покалывания; г) жгучие боли в шее и на среднем грудном уровне; д) утомляемость и генерализованная слабость [5, 14, 52]. У 74% пациентов с МК1 выявлялись отоневрологические нарушения, наряду с головокружением отмечались шум и заложенность в ушах, снижение слуха или гиперакузия, осцилопсия и нистагм [14]. Среди атипичных ассоциированных с МК1 нарушений возможны парез VI нерва, лицевой гемиспазм, нарушения ритма сердца, стридор, эпилептические приступы и внезапные падения («drop attacks» или «cerebellar fits») [53]. Ассоциированные с МК1 нетипичные проявления во многих случаях исчезают после хирургической декомпрессии ЗЧЯ [53]. Зависимыми от обструкции ликворопроводящих путей считают провоцируемые Вальсальва-подобным воздействием затылочные и шейные боли и гидроцефалию. Обусловленными компрессией ствола, мозжечка или черепных нервов считают дисфагию, дизартрию и дисфонию, снижение глоточного рефлекса, центральное апноэ и храп, направленный вниз нистагм, туловищную атаксию, шум в ушах, головокружение, вегетативные нарушения, синкопы, внезапные падения, синусовую брадикардию, тригеминальную и глоссофарингеальную невралгии, тригеминальные нарушения чувствительности, слабость и девиацию языка, свисание небной занавески [53, 54].

К обусловленным спинальными нарушениями и сирингомиелией относят клинические признаки недостаточности центрального и/или периферического двигательного нейрона, боли и терманестезию, спастичность, сколиоз (грудной, чаще левосторонний) [53, 54]. Большинство клинических проявлений МК1 вариабельно и недостаточно специфично, что делает клиническую диагностику при отсутствии МРТ-верификации лишь предположительной. Этим, вероятно, объясняются полученные по результатам опроса 768 пациентов сведения, что МРТ-обнаружение МК1 было случайным у 24,8% пациентов, имеющих клинические проявления [55]. Симптоматика МК1 у взрослых, за редким исключением, развивается медленно, реже — скачкообразно нарастая или внезапно стабилизируясь. Варианты острого развития МК1 встречаются относительно редко, но могут протекать с угрожающими жизни прояв-

лениями компрессии ствола, из которых 14,5% составляют случаи острой остановки сердца, 29% — дыхательных нарушений, 36,5% — двигательных нарушений. Перенесли травму 24% пациентов с МК1, у 12,9% ранее асимптомных пациентов легкая травма шеи или головы вызвала клинические проявления МК1 [14].

### Головная боль (ГБ) при МК1

Разные по характеру ГБ отмечают 73—98% пациентов с МК1 и МК0 [14, 52, 55, 56]. При подпороговой эктопии в 2—4 мм 74% детей с МК1 испытывали значительную ГБ [33]. В некоторых случаях она может быть единственным проявлением МК1. Согласно международной классификации, диагноз ГБ, обусловленный МК1, правомочен после МРТ-подтверждения МК1 при наличии следующих проявлений:

1. Одного или двух: а) ГБ при МРТ-подтвержденной МК1; б) ГБ, разрешившаяся в течение 3 мес после хирургического лечения МК1.

2. ГБ имеет как минимум одну из трех нижеприводимых характеристик: а) появляется при кашле или других Вальсальва-подобных воздействиях; б) имеет окципитальную или субокципитальную локализацию; в) имеет продолжительность менее 5 мин.

3. ГБ ассоциирована с другими симптомами и/или признаками дисфункции ствола, черепных нервов или спинного мозга [24].

Также предложено выделять следующие подтипы ГБ при МК1: 1) транзиторную субокципитальную кашлевую (провоцируемую кашлем, чиханьем, физической нагрузкой, смехом, наклоном туловища вперед, приемом Вальсальвы); 2) транзиторную локализованную неокципитальную или генерализованную кашлевую; 3) постоянную локализованную (окципитальную или неокципитальную) или генерализованную ГБ, которая может усиливаться при кашле; 4) транзиторную или постоянную субокципитальную ГБ, не связанную с кашлем; 5) транзиторную или постоянную локализованную неокципитальную или генерализованную ГБ, не связанную с кашлем [57]. В приведенном перечне подтипов ГБ, встречающихся у пациентов с МК1, все, кроме первого, не позволяют в достаточной степени точности исключить другие формы ГБ. Специфическим видом ГБ при МК1 следует считать только провоцируемую кашлем или Вальсальва-подобным действием затылочную ГБ высокой интенсивности с длительностью приступа от нескольких секунд до менее 5 мин и увеличенным количеством приступов в день, хотя такая боль встречается далеко не у всех пациентов с МК1. Данная характеристика соответствует критериям, предусмотренным классификацией ГБ для МК1 [24], и именно такой тип ГБ устраняется после хирургического лечения МК1. Во всех случаях ГБ при ДММ и МК1 необходимо исключить следующие причины ГБ: гидроцефалию с интракраниальной гипертензией и гипертензионно-гидроцефальным синдромом, иногда ведущим к вторичной ДММ в БЗО, интраспинальную гипотензию при спинальной ликворее с ДММ в БЗО и развитием синдрома «псевдо-Киари». Между тем было установлено, что стеноз поперечного синуса, часто ведущий к повышению внутричерепного давления, достоверно чаще обнаруживается у пациентов с МК1 [58]. Предположения об увеличении частоты первичных эпизодических ГБ у пациентов с МК1 не получили подтверждения.

### Фибромиалгия при МК1

Определение фибромиалгии предполагает использование принятых ревматологическим сообществом диагностических критериев. Многие клинические проявления фибромиалгии, ГБ и шейная боль, боли и парестезии в конечностях, слабость и утомляемость в значительной мере перекрываются с субъективными симптомами МК1 [59]. МК1 выявляется у 4—20% пациентов с фибромиалгией. У пациентов с фибромиалгией при МРТ не выявлено анатомических и функциональных ликвородинамических изменений на уровне КВП. Вместе с тем имеются сведения об эффективности декомпрессионных операций в устранении фибромиалгии [59]. Цервикальный стеноз нередко является ассоциированной с МК1 конгенитальной аномалией [29]. Сенсорная дисфункция, вызванная сдавлением ствола и спинного мозга при МК1 и цервикальном стенозе, может быть причиной фибромиалгических проявлений. Необходимо дальнейшее изучение связи фибромиалгии с МК1 и синдромов МК1 спектра.

### Эмоциональные и когнитивные нарушения при МК1

Жалуются на «туман в голове», трудности концентрации внимания, снижение памяти, повышенную тревожность 30—40% пациентов с МК1 и более [52, 55]. Исследования с использованием стандартизированных нейропсихологических методик выявляют при МК1 ряд признаков когнитивного дефицита с расстройствами оперативной памяти, пространственного гнозиса, внимания, исполнительных функций, нарушений вербальной беглости. МРТ с использованием диффузионно-тензорных изображений у пациентов с МК1 выявляет диффузные микроструктурные изменения в белом веществе, включая внутреннюю капсулу, лучистый венец, мозолистое тело, обусловленные компрессионно-тракционными механизмами при ДММ и ствола. Показан регресс таких нарушений после декомпрессии ЗЧЯ.

### Дисфагия и диспноэ во сне при МК1

Расстройства дыхания во сне, помимо снижения качества жизни, часто ведут к развитию сердечно-сосудистых заболеваний. Они выявляются примерно у  $\frac{1}{3}$  пациентов с МК1. Центральное апноэ во сне, обусловленное тракционными и компрессионными воздействиями на ствол мозга, при МК1 у взрослых пациентов встречается редко. Значительно чаще возникает обструктивное или смешанное апноэ или диспноэ, которое возникает вследствие конгенитальной аномалии развития орофарингеальных полостей с уменьшением их объема и конфигурации у пациентов с МК1 [60, 61]. Нейрогенная дисфагия при МК1 выявляется в ряде случаев как результат стволовой и мозжечковой дисфункции [54]. Для нее больше характерны поперхивание при питье и затруднения глотания жидкой пищи.

### Течение и прогноз МК1

Благоприятное течение МК1 отмечено у 27—47% пациентов. Отсутствие клинических проявлений или доброкачественное течение с минимальными клиническими проявлениями при отсутствии сиригомиелии или гидроцефалии имеет место в 37—45,4% случаев МК1 [62]. В таких случаях рекомендуются консервативное лечение и наблюдение. Степень ДММ в БЗО при доброкачественных формах МК1 обычно не превышает 12 мм. МРТ-оценка положения миндалин в динамике показала, что с течением времени в большинстве случаев степень ДММ не изменя-

ется, в 4,8% — положение миндалин возвращается к норме, в 31% — степень ДММ уменьшается и в 4% — нарастает [19]. Радиологические изменения не всегда коррелируют с динамикой клинических проявлений. В отдельных случаях сирингомиелия при МК1 остается асимптомной на протяжении длительного времени, что позволяет воздерживаться от хирургического вмешательства и придерживаться наблюдательной тактики. Описаны случаи произвольного регресса сирингомиелитических полостей, обусловленные спонтанным дренажем или уменьшением эктопии миндалин в БЗО [63—65] с сохранением миелопатических нарушений, обозначенных нами как «постсиринкс синдром» [65].

### Лечение

Выбор стратегии, тактики ведения и методов лечения пациентов с МК1 и ДММ определяется конкретными условиями и различается в разных центрах. В 88% случаев ведущие эксперты в области нейрохирургии МК1 полагают, что при минимальной симптоматике или в качестве профилактики при асимптомном течении МК1 хирургическое лечение не показано [66]. В случаях выраженных болей при МК1 и сирингомиелии рекомендуется стратегия, принятая для лечения нейропатической боли при миелопатических поражениях. Хроническая, усиливающаяся при Вальсальва-подобных напряжениях ГБ, признаки компрессии ствола мозга с бульбарными нарушениями, дисфагией, диспноэ, сирингомиелия с клиническими проявлениями, гидроцефалия, сколиоз рассматриваются как показания к хирургической декомпрессии ЗЧЯ. Обсуждаются преимущества разных методов хирургического лечения си-

рингомиелии при МК1 и показания к их выбору [54, 66]. Эффективность хирургического лечения МК1 варьирует в разных центрах, около 98% пациентов сообщают о некотором улучшении через полгода после декомпрессии ЗЧЯ, при этом около 78% пациентов отмечают сохранение ряда симптомов через 3 мес после декомпрессии, 71% — через 1 год, 68% — через 2 года [67]. Эффективность лечения МК1-ассоциированной сирингомиелии, подтвержденная МРТ-верифицированным спаданием сирингомиелитических полостей, составляет порядка 80% [68], при этом в течение 3 постоперационных месяцев у 18,7% пациентов отмечались осложнения. В одном из отечественных центров у 56% пациентов с МК1/сирингомиелией отмечен частичный или полный регресс неврологической симптоматики, у 40% — стабилизация состояния, у 3,7% — заболевание обострилось, у 3,2% — развились ранние послеоперационные осложнения [69]. Для пациентов с разными вариантами аномалий МК1 спектра определяющим является выбор оптимально эффективных хирургических пособий, среди которых наряду с общепризнанными вариантами декомпрессии ЗЧЯ в ряде случаев используются хирургические методы фиксации атлантаоаксиального сочленения [1] и пересечения концевой нити [69].

Можно выразить уверенность, что прогресс в повышении эффективности лечения будет зависеть от выработки принципов отбора пациентов для соответствующей тактики ведения и техники оперативного вмешательства при разных подтипах патологии МК1 спектра.

**Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.  
The author declare no conflicts of interest.**

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Goel A. Is Chiari a «formation» or a «malformation»? *J Craniovertebr Junction Spine*. 2017;8:1-2. <https://doi.org/10.4103/0974-8237.199881>
- Bolognese PA, Brodbelt A, Bloom AB, et al. Chiari I Malformation: Opinions on Diagnostic Trends and Controversies from a Panel of 63 International Experts. *World Neurosurg*. 2019;130:9-16. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.05.098>
- Frič R, Eide PK. Chiari type 1—a malformation or a syndrome? A critical review. *Acta Neurochir (Wien)*. 2020;162:1513-1525. <https://doi.org/10.1007/s00701-019-04100-2>
- Файзулдинова А.Т., Богданов Э.И. Клинико-радиологическое обоснование выделения подтипов первичной мальформации Киари 1-го типа. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2020;120:64-69. Faizutdinova AT, Bogdanov EI. Clinical and radiological rationale for distinguishing subtypes of primary Chiari I malformation. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry = Zhurnal nevrologii i psikiatrii imeni S.S. Korsakova*. 2020;120:64-69. (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/jnevro202012008164>
- Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., Богданов Э.И. Сирингомиелия и мальформация Арнольда—Киари (клинико-нейровизуальные аспекты). Казань: Медицина; 2002. Mendeleevich EG, Mikhaylov MK, Bogdanov EI. *Siringomieliya I malformatsiya Arnolda—Kiari (kliniko-nejrovizual'nye aspekty)*. Kazan: Meditsina; 2002. (In Russ.).
- Bejjani GK. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus*. 2001;11:E1. <https://doi.org/10.3171/foc.2001.11.1.2>
- Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold — Chiari malformation. *J Neurol Sci*. 1981;50:29-55. [https://doi.org/10.1016/0022-510x\(81\)90040-x](https://doi.org/10.1016/0022-510x(81)90040-x)
- Milhorat TH, Nishikawa M, Kula RW, Dlugacz YD. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta Neurochir (Wien)*. 2010;152:1117-1127. <https://doi.org/10.1007/s00701-010-0636-3>
- Raybaud C, Jallo GI. Chiari 1 deformity in children: etiopathogenesis and radiologic diagnosis. *Handb Clin Neurol*. 2018;155:25-48. <https://doi.org/10.1016/B978-0-444-64189-2.00002-0>
- Nishikawa M, Bolognese PA, Kula R, et al. Pathogenesis and Classification of Chiari Malformation Type I Based on the Mechanism of Ptosis of the Brain Stem and Cerebellum: A Morphometric Study of the Posterior Cranial Fossa and Craniovertebral Junction. *Journal of Neurological Surgery Part B: Skull Base*. 2019; (Online ahead of print). <https://doi.org/10.1055/s-0039-1691832>
- Aquilina K, Merchant TE, Boop FA, Sanford RA. Chiari I malformation after cranial radiation therapy in childhood: a dynamic process associated with changes in clival growth. *Childs Nerv Syst*. 2009;25:1429-1436. <https://doi.org/10.1007/s00381-009-0982-8>
- Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1986;7:795-799.
- Smith BW, Strahle J, Bapuraj JR, et al. Distribution of cerebellar tonsil position: implications for understanding Chiari malformation. *J Neurosurg*. 2013;119:812-819. <https://doi.org/10.3171/2013.5.JNS121825>
- Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*. 1999;44:1005-1007. <https://doi.org/10.1097/00006123-199905000-00042>

15. Bogdanov EI, Faizutdinova AT, Mendelevich EG, et al. Epidemiology of Symptomatic Chiari Malformation in Tatarstan: Regional and Ethnic Differences in Prevalence. *Neurosurgery*. 2019;84:1090-1097. <https://doi.org/10.1093/neuros/nyy175>
16. Sekula RF Jr, Jannetta PJ, Casey KF, et al. Dimensions of the posterior fossa in patients symptomatic for Chiari I malformation but without cerebellar tonsillar descent. *Cerebrospinal Fluid Res*. 2005;2:11. <https://doi.org/10.1186/1743-8454-2-11>
17. Bogdanov EI, Heiss JD, Mendelevich EG, et al. Clinical and neuroimaging features of «idiopathic» syringomyelia. *Neurology*. 2004;62:791-794. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000113746.47997.ce>
18. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg*. 2000;92:920-926. <https://doi.org/10.3171/jns.2000.92.6.0920>
19. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, et al. Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging. *J Neurosurg Pediatr*. 2011;8:205-213. <https://doi.org/10.3171/2011.5.PEDS1121>
20. Urbizu A, Martin BA, Moncho D, et al. Machine learning applied to neuroimaging for diagnosis of adult classic Chiari malformation: role of the basion as a key morphometric indicator. *J Neurosurg*. 2018;129:779-791. <https://doi.org/10.3171/2017.3.JNS162479>
21. Botelho RV, Heringer LC, Botelho PB, et al. Posterior Fossa Dimensions of Chiari Malformation Patients Compared with Normal Subjects: Systematic Review and Meta-Analysis. *World Neurosurg*. 2020;138:521-529. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.02.182>
22. Heffez DS, Broderick J, Connor M, et al. Is there a relationship between the extent of tonsillar ectopia and the severity of the clinical Chiari syndrome? *Acta Neurochir (Wien)*. 2020;162:1531-1538. <https://doi.org/10.1007/s00701-019-04171-1>
23. Haller G, Sadler B, Kuensting T, et al. Obex position is associated with syringomyelia and use of posterior fossa decompression among patients with Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr*. 2020;10:1-8. <https://doi.org/10.3171/2020.2.PEDS19486>
24. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia*. 2018;38:110. <https://doi.org/10.1177/0333102417738202>
25. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, et al. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. *Neurosurgery*. 2001;48:1050-1054. <https://doi.org/10.1097/00006123-200105000-00016>
26. Chern JJ, Gordon AJ, Mortazavi MM, et al. Pediatric Chiari malformation Type 0: a 12-year institutional experience. *J Neurosurg Pediatr*. 2011;8:1-5. <https://doi.org/10.3171/2011.4.PEDS10528>
27. Azahraa HF, Qaisi I, Joudeh N, et al. The newer classifications of the chiari malformations with clarifications: An anatomical review. *Clin Anat*. 2018;31:314-322. <https://doi.org/10.1002/ca.23051>
28. Heffez DS, Golchini R, Ghorai J, Cohen B. Operative findings and surgical outcomes in patients undergoing Chiari I malformation decompression: relationship to the extent of tonsillar ectopia. *Acta Neurochir (Wien)*. 2020;162:1539-1547. <https://doi.org/10.1007/s00701-019-04172-0>
29. Thakar S, Kurudi SA, Aryan S, et al. Does the mesodermal derangement in Chiari Type I malformation extend to the cervical spine? Evidence from an analytical morphometric study on cervical paraspinal muscles. *J Neurosurg Spine*. 2017;27:421-427. <https://doi.org/10.3171/2016.12.SPINE16914>
30. Houston JR, Hughes ML, Bennett IJ, et al. Evidence of Neural Microstructure Abnormalities in Type I Chiari Malformation: Associations Among Fiber Tract Integrity, Pain, and Cognitive Dysfunction. *Pain Med*. 2020;21:2323-2335. <https://doi.org/10.1093/pm/pnaa094>
31. Musolf AM, Ho WSC, Long KA, et al. Small posterior fossa in Chiari I malformation affected families is significantly linked to 1q43-44 and 12q23-24.11 using whole exome sequencing. *Eur J Hum Genet*. 2019;10:1599-1610. <https://doi.org/10.1038/s41431-019-0457-7>
32. Heiss JD, Argersinger DP. Epidemiology of Chiari I Malformation. In: Tubbs R., Turgut M., Oakes W. (eds). *The Chiari Malformations*. 2020;263-274. Springer, Cham. [https://doi.org/10.1007/978-3-030-44862-2\\_21](https://doi.org/10.1007/978-3-030-44862-2_21)
33. Passias PG, Pyne A, Horn SR, et al. Developments in the treatment of Chiari type I malformations over the past decade. *J Spine Surg*. 2018;4:45-54. <https://doi.org/10.21037/jss.2018.03.14>
34. Wilkinson DA, Johnson K, Garton HJ, et al. Trends in surgical treatment of Chiari malformation Type I in the United States. *J Neurosurg Pediatr*. 2017;19:208-216. <https://doi.org/10.3171/2016.8.PEDS16273>
35. Кантимирова Е.А., Шнайдер Н.А., Петрова М.М. и др. Встречаемость аномалии Арнольда—Киари в практике невролога. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. 2015;7:18-22. Kantimirova EA, Shnaider NA, Petrova MM, et al. The incidence of Arnold—Chiari malformation in neurological practice. *Neurologiya, Neuro-psikhiatriya, Psichosomatika*. *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2015;7:18-22. (In Russ.). <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2015-4-18-22>
36. Файзутдинова А.Т., Богданов Э.И., Шакуров А.Р. Амбулаторно-поликлиническая помощь при мальформации Киари. *Неврология Сибиря*. 2017;2:88-92. Faizutdinova AT, Bogdanov EI, Shakurov AR. Outpatients service for Chiari malformation. *Neurology of Siberia* 2017;2:88-92. (In Russ.).
37. Bogdanov E. Epidemiology. In: Flint G., Rusbridge C. (eds). *Syringomyelia*. 2014;11-24. Springer, Berlin, Heidelberg. [https://doi.org/10.1007/978-3-642-13706-8\\_2](https://doi.org/10.1007/978-3-642-13706-8_2)
38. Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, et al. Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling, and chiari malformation type I in patients with hereditary disorders of connective tissue. *J Neurosurg Spine*. 2007;7:601-609. <https://doi.org/10.3171/SPI-07/12/601>
39. Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, et al. Association of Chiari malformation type I and tethered cord syndrome: preliminary results of sectioning filum terminale. *Surg Neurol*. 2009;72:20-35. <https://doi.org/10.1016/j.surneu.2009.03.008>
40. Whitney N, Sun H, Pollock JM, Ross DA. The human foramen magnum — normal anatomy of the cisterna magna in adults. *Neuroradiology*. 2013;55:1333-1339. <https://doi.org/10.1007/s00234-013-1269-z>
41. Kumar A, Agrawal M, Prakash S, et al. Acute Foramen Magnum Syndrome Following Single Diagnostic Lumbar Puncture: Consequence of a Small Posterior Fossa? *World Neurosurg*. 2016;91:677.e1-7. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2016.04.111>
42. Neufeld EA, Menacho ST, Shah LM. Craniocervical Junction and Posterior Fossa Dimensions can Affect Need for Decompressive Craniectomy in Posterior Cranial Fossa Hemorrhage. *World Neurosurg*. 2019;127:570-577. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.03.208>
43. Менделевич Е.Г., Богданов Э.И., Чувашаев И.Р. Семейные случаи синрингомиелии и аномалии Арнольда—Киари. *Журнал неврологии и психиатрии им С.С. Корсакова*. 2000;100(12):93-95. Mendelevich EG, Bogdanov EI, Chuvashaev IR. Family cases of syringomyelia and Arnold—Chiari anomalies. *Zh Nevrol Psikhiatr im. S.S. Korsakova*. 2000;100(12):93-95. (In Russ.).
44. Boyles AL, Enterline DS, Hammock PH, et al. Phenotypic definition of Chiari type I malformation coupled with high-density SNP genome screen shows significant evidence for linkage to regions on chromosomes 9 and 15. *Am J Med Genet A*. 2006;140:2776-2785. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31546>
45. Markunas CA, Ashley-Koch AE, Gregory SG. Genetics of the Chiari I and II Malformations. In: Tubbs R., Turgut M., Oakes W. (eds). *The Chiari Malformations*. 2020;289-297. Springer, Cham. [https://doi.org/10.1007/978-3-030-44862-2\\_23](https://doi.org/10.1007/978-3-030-44862-2_23)
46. Богданов Э.И. Сирингомиелия. *Неврол. журнал*. 2005;5:4-11. Bogdanov EI. Syringomyelia. *Nevrol. Zhurnal*. 2005;5:4-11. (In Russ.).
47. Oldfield EH. Pathogenesis of Chiari I — Pathophysiology of Syringomyelia: Implications for Therapy: A Summary of 3 Decades of Clinical Research. *Neurosurgery*. 2017;64 (CN suppl 1):66-77. <https://doi.org/10.1093/neuros/nyx377>
48. Klekamp J. How Should Syringomyelia be Defined and Diagnosed? *World Neurosurg*. 2018;111:729-745. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2017.12.156>
49. Petit-Lacour MC, Lasjaunias P, Iffenecker C, et al. Visibility of the central canal on MRI. *Neuroradiology*. 2000;42:756-761. <https://doi.org/10.1007/s002340000373>
50. Bogdanov EI, Mendelevich EG. Syrinx size and duration of symptoms predict the pace of progressive myelopathy: retrospective analysis of 103 unoperated cases with craniocervical junction malformations and syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg*. 2002;104:90-97. [https://doi.org/10.1016/s0303-8467\(01\)00189-5](https://doi.org/10.1016/s0303-8467(01)00189-5)

51. Ciaramitaro P, Garbossa D, Peretta P, et al. Interregional Chiari and Syringomyelia Consortium; on behalf of the Interregional Chiari and Syringomyelia Consortium. Syringomyelia and Chiari Syndrome Registry: advances in epidemiology, clinical phenotypes and natural history based on a North Western Italy cohort. *Ann Ist Super Sanita*. 2020;56:48-58. [https://doi.org/10.4415/ANN\\_20\\_01\\_08](https://doi.org/10.4415/ANN_20_01_08)
52. Mueller DM, Oro' JJ. Prospective analysis of presenting symptoms among 265 patients with radiographic evidence of Chiari malformation type I with or without syringomyelia. *J Am Acad Nurse Pract*. 2004;16:134-138. <https://doi.org/10.1111/j.1745-7599.2004.tb00384.x>
53. Novegno F. Clinical diagnosis-part II: what is attributed to Chiari I. *Childs Nerv Syst*. 2019;35:1681-1693. <https://doi.org/10.1007/s00381-019-04192-2>
54. McClugage SG, Oakes WJ. The Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr*. 2019;24:217-226. <https://doi.org/10.3171/2019.5.PEDS18382>
55. Fischbein R, Saling JR, Marty P, et al. Patient-reported Chiari malformation type I symptoms and diagnostic experiences: a report from the national Conquer Chiari Patient Registry database. *Neurol Sci*. 2015;36:1617-1624. <https://doi.org/10.1007/s10072-015-2219-9>
56. Заббарова А.Т., Богданов Э.И. Головная боль при «тесной» задней черепной ямке: клинко-МРТ-морфометрическое исследование. *Неврол. журнал*. 2010;6:21-25. Zabbarova AT, Bogdanov EI. Headache by a «overcrowded» posterior cranial fossa: a clinical MRI morphometric study. *Nevrol. Zhurnal*. 2010;6:21-25. (In Russ.).
57. Bezuidenhout AF, Chang YM, Heilman CB, Bhadelia RA. Headache in Chiari malformation. *Neuroimaging Clin N Am*. 2019;29:243-253. <https://doi.org/10.1016/j.nic.2019.01.005171>
58. Saindane AM, Bruce BB, Desai NK, et al. Transverse sinus stenosis in adult patients with Chiari malformation type I. *AJR Am J Roentgenol*. 2014;203:890-896. <https://doi.org/10.2214/AJR.14.12528w>
59. Ellenbogen RG, Bauer DF. Association Between Fibromyalgia, Chronic Fatigue, and the Chiari I Malformation. In: Tubbs R., Turgut M., Oakes W. (eds). *The Chiari Malformations*. 2020;421-426. Springer, Cham. [https://doi.org/10.1007/978-3-030-44862-2\\_35](https://doi.org/10.1007/978-3-030-44862-2_35)
60. Steinberg SN, Greenfield JP, Perrine K. Neuroanatomic Correlates for the Neuropsychological Manifestations of Chiari Malformation Type I. *World Neurosurg*. 2020;136:462-469. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.01.149184>
61. Urbizu A, Ferré A, Poca MA, et al. Cephalometric oropharynx and oral cavity analysis in Chiari malformation Type I: a retrospective case-control study. *J Neurosurg*. 2017;126:626-633. <https://doi.org/10.3171/2016.1.JNS151590>
62. Alford EN, Zimmerman K, Rocque BG. Benign Chiari I Malformation. In: Tubbs R., Turgut M., Oakes W. (eds). *The Chiari Malformations*. 2020;381-385. Springer, Cham. [https://doi.org/10.1007/978-3-030-44862-2\\_30](https://doi.org/10.1007/978-3-030-44862-2_30)
63. Bogdanov EI, Ibatullin MM, Mendelevich EG. Spontaneous drainage in syringomyelia: magnetic resonance imaging findings. *Neuroradiology*. 2000;42:676-678. <https://doi.org/10.1007/s002340000358>
64. Kyoshima K, Bogdanov EI. Spontaneous resolution of syringomyelia: report of two cases and review of the literature. *Neurosurgery*. 2003;53:762-768. <https://doi.org/10.1227/01.neu.0000079629.05048.a2>
65. Bogdanov EI, Heiss JD, Mendelevich EG. The post-syrinx syndrome: stable central myelopathy and collapsed or absent syrinx. *J Neurol*. 2006;253:707-713. <https://doi.org/10.1007/s00415-006-0091-5>
66. Bolognese PA, Brodbelt A, Bloom AB, Kula RW. Chiari I Malformation: Opinions on Diagnostic Trends and Controversies from a Panel of 63 International Experts. *World Neurosurg*. 2019;130:9-16. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.05.098>
67. Perrini P, Anania Y, Cagnazzo F, et al. Radiological outcome after surgical treatment of syringomyelia-Chiari I complex in adults: a systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev*. 2020 Jan 17;11(2):45-59. <https://doi.org/10.1007/s10143-020-01239-w>
68. Зуев А.А., Педяш Н.В., Епифанов Д.С., Костенко Г.В. Результаты хирургического лечения сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари 1-го типа. Анализ 125 наблюдений. *Журнал «Вопросы нейрохирургии» им. Н.Н. Бурденко*. 2016;80:27-34. Zuev AA, Pedyash NV, Epifanov DS, Kostenko GV. Results of surgical treatment of syringomyelia associated with Chiari I malformation. An analysis of 125 cases. *Zh Vopr Neurokhir im. N.N. Burdenko*. 2016;80:27-34. (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/neiro201680127-34>
69. Milano JB, Barcelos ACES, Onishi FJ, et al. The effect of filum terminale sectioning for Chiari I malformation treatment: systematic review. *Neurol Sci*. 2020;41:249-256. <https://doi.org/10.1007/s10072-019-04056-2>

Поступила 11.03.2021

Received 11.03.2021

Принята к печати 07.04.2021

Accepted 07.04.2021