



Выявляемость мальформации Киари и других аномалий краниовертебрального перехода при проведении компьютерной томографии

Михайлова М.Н.¹, Кострова О.Ю.¹, Святочевский П.А.², Меркулова Л.М.¹, Стручко Г.Ю.³, Павлов Ю.И.², Семенов А.Ю.³

¹ ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет им. И.Н. Ульянова»,
Московский пр-т, 45, Чебоксары, 428017, Чувашская Республика, Российская Федерация

² БУ ЧР «Республиканская клиническая больница» Минздрава Чувашии,
Московский пр-т, 9, Чебоксары, 428018, Чувашская Республика, Российская Федерация

³ ФГБОУ ВО «Марийский государственный университет»,
пл. Ленина, 1, Йошкар-Ола, 424000, Республика Марий Эл, Российская Федерация

Михайлова Марина Николаевна, к. м. н., доцент кафедры нормальной и топографической анатомии с оперативной хирургией медицинского факультета ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет им. И.Н. Ульянова»;
<http://orcid.org/0000-0001-6957-940X>

Кострова Ольга Юрьевна, к. м. н., доцент кафедры факультетской терапии медицинского факультета ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет им. И.Н. Ульянова»;
<http://orcid.org/0000-0002-7057-9834>

Святочевский Павел Александрович, заведующий нейрохирургическим отделением БУ ЧР «Республиканская клиническая больница» Минздрава Чувашии;
<http://orcid.org/0000-0001-6996-4068>

Меркулова Лариса Михайловна, д. м. н., профессор кафедры нормальной и топографической анатомии с оперативной хирургией медицинского факультета ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет им. И.Н. Ульянова»;
<http://orcid.org/0000-0001-7460-6791>

Стручко Глеб Юрьевич, д. м. н., профессор, директор медицинского института ФГБОУ ВО «Марийский государственный университет»;
<http://orcid.org/0000-0002-0549-5116>

Павлов Юрий Иванович, врач-рентгенолог БУ ЧР «Республиканская клиническая больница» Минздрава Чувашии

Семенов Алексей Юрьевич, старший преподаватель медицинского института ФГБОУ ВО «Марийский государственный университет»;
<http://orcid.org/0000-0002-6562-4223>

Резюме

Актуальность. В связи с развитием новых диагностических технологий аномалии краниовертебрального перехода стали выявляться чаще. Среди них наиболее клинически значимой является мальформация Киари (МК), или аномалия Арнольда–Киари.

Цель: анализ частоты встречаемости различных типов МК, аномалии Киммерле (АК) и других аномалий развития краниовертебральной области, оценка ее зависимости от краниометрических показателей по протоколам лучевых методов исследования и данным нейрохирургического отделения за 5 лет.

Материал и методы. Изучены результаты компьютерной томографии (КТ) и ультразвуковой доплерографии, проведенных пациентам БУ ЧР «Республиканская клиническая больница» Минздрава Чувашии в 2017–2021 гг. По КТ выполнена краниометрия, проведена оценка частоты встречаемости краниовертебральных аномалий в зависимости от формы черепа. Проанализированы выписные эпикризы нейрохирургического отделения за тот же период.

Результаты. Выявляемость МК, которая служила причиной госпитализации в стационар нейрохирургического отделения, при проведении КТ составила 7,6–7,8 случая в год. МК в 1,5–3 раза чаще встречается у женщин, однако у мужчин проявляется в более молодом возрасте. Вероятность наличия этой патологии наиболее высока при брахикрании. В 18,4% наблюдений МК сочеталась с другими аномалиями костных структур черепа и позвоночника (платибазией, базилярной импрессией, *spina bifida posterior*), в 31% случаев – с АК. Хирургическая декомпрессия краниовертебрального перехода потребовалась 77% пациентам, 2/3 которых имели признаки сирингомиелии.

Заключение. Хотя МК чаще обнаруживается у женщин, манифестация ее клинических проявлений, которая становится причиной госпитализации, у мужчин наступает в более молодом, самом трудоспособном возрасте. Вероятность выявления МК выше у брахикоцефалов. У половины пациентов с МК возможно ее сочетание с другими аномалиями краниовертебрального перехода, чаще всего с АК.

Ключевые слова: мальформация Киари; аномалия Арнольда–Киари; аномалия Киммерле, краниовертебральный переход; компьютерная томография; КТ; ультразвуковая доплерография.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Михайлова М.Н., Кострова О.Ю., Святочевский П.А., Меркулова Л.М., Стручко Г.Ю., Павлов Ю.И., Семенов А.Ю. Выявляемость мальформации Киари и других аномалий краниовертебрального перехода при проведении компьютерной томографии. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2024; 105(4): 186–193. <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2024-105-4-186-193>

Для корреспонденции: Михайлова Марина Николаевна, E-mail: mar3007@mail.ru

Статья поступила 21.03.2024

После доработки 10.07.2024

Принята к печати 13.08.2024

Detectability of Chiari Malformation and Other Craniovertebral Junction Anomalies Using Computed Tomography

Marina N. Mikhailova¹, Olga Yu. Kostrova¹, Pavel A. Svyatochevskiy², Larisa M. Merkulova¹, Gleb Yu. Struchko³, Yuriy I. Pavlov², Aleksey Yu. Semenov³

¹ Ulyanov Chuvash State University,

Moskovskiy prospekt, 45, Cheboksary, 428017, Chuvash Republic, Russian Federation

² Republican Clinical Hospital,

Moskovskiy prospekt, 9, Cheboksary, 428018, Chuvash Republic, Russian Federation

³ Mari State University,

pl. Lenina, 1, Yoshkar-Ola, 424000, Mari El Republic, Russian Federation

Marina N. Mikhailova, Cand. Med. Sc., Associate Professor, Chair of Normal and Topographic Anatomy with Operative Surgery, Faculty of Medicine, Ulyanov Chuvash State University; <http://orcid.org/0000-0001-6957-940X>

Olga Yu. Kostrova, Cand. Med. Sc., Associate Professor, Chair of Faculty Therapy, Faculty of Medicine, Ulyanov Chuvash State University; <http://orcid.org/0000-0002-7057-9834>

Pavel A. Svyatochevskiy, Head of Neurosurgical Department, Republican Clinical Hospital (Chuvash Republic); <http://orcid.org/0000-0001-6996-4068>

Larisa M. Merkulova, Dr. Med. Sc., Professor, Chair of Normal and Topographic Anatomy with Operative Surgery, Faculty of Medicine, Ulyanov Chuvash State University; <http://orcid.org/0000-0001-7460-6791>

Gleb Yu. Struchko, Dr. Med. Sc., Professor, Director, Medical Institute, Mari State University; <http://orcid.org/0000-0002-0549-5116>

Yuriy I. Pavlov, Radiologist, Republican Clinical Hospital (Chuvash Republic)

Aleksey Yu. Semenov, Senior Lecturer, Medical Institute, Mari State University; <http://orcid.org/0000-0002-6562-4223>

Abstract

Background. Due to development of new diagnostic technologies, craniovertebral junction anomalies have begun to be detected more frequently. The most clinically significant is the Chiari malformation (CM), or Arnold–Chiari anomaly.

Objective: to analyze the incidence of various types of CM, Kimmerle anomaly (KA) and other craniovertebral anomalies, assess its dependence on craniometric parameters according to the protocols of radiological studies and neurosurgical department data for 5 years.

Material and methods. The results of computed tomography (CT) and Doppler ultrasound performed in patients of the Republican Clinical Hospital (Chuvash Republic) in 2017–2021 were studied. Craniometry was carried out using CT data, and the incidence of craniovertebral anomalies was assessed depending on skull shape. Discharge reports of patients from the neurosurgical department were analyzed for the same period.

Results. According to CT results, detection rate for CM causing hospitalization in the neurosurgical department was 7.6–7.8 cases per year. CM was 1.5–3 times more common in female patients, but in males it manifested at a younger age. The likelihood of this pathology was highest in persons with brachycephalic skull. CM was combined with other anomalies of skull and spine bone structure (platybasia, basilar impression, *spina bifida posterior*) in 18.4% of observations, and with KA in 31% of cases. Surgical decompression of craniovertebral junction was required in 77% of patients, 2/3 of which had signs of syringomyelia.

Conclusion. CM is more often found in female patients, however, its clinical manifestations, which cause hospitalization in neurosurgical department, occur in males at a younger, most able-bodied age. The

likelihood of detecting this anomaly is higher in patients with brachyrania. In almost half of CM patients, it may be combined with other craniovertebral junction anomalies, most commonly with KA.

Keywords: Chiari malformation; Arnold–Chiari anomaly; Kimmerle anomaly; craniovertebral junction; computed tomography; CT; Doppler ultrasound.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

For citation: Mikhailova MN, Kostrova OYu, Svyatochevskiy PA, Merkulova LM, Struchko GYu, Pavlov Yul, Semenov AYu. Detectability of Chiari malformation and other craniovertebral junction anomalies using computed tomography. *Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2024; 105(4): 186–193 (in Russian). <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2024-105-4-186-193>

For corresponding: Marina N. Mikhailova, E-mail: mar3007@mail.ru

Received March 21, 2024

Revised July 10, 2024

Accepted August 13, 2024

Введение / Introduction

Аномалии краниовертебрального перехода изучаются уже более двух столетий и первоначально в связи с трудностями диагностики обнаруживались редко, поэтому рассматривались в качестве анатомических курьезов [1]. В настоящее время в связи с активным развитием прижизненных неинвазивных современных методов диагностики, таких как компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ), они стали выявляться значительно чаще. Среди аномалий краниовертебральной области наиболее часто встречаются аномалия Киммерле (АК), мальформация Киари (МК), платибазия, ассимиляция атланта, базилярная импрессия, синдром Клиппеля–Фейля и др. [1–3]. Разные типы краниовертебральных дисплазий могут встречаться как изолированно, так и в сочетании друг с другом [4]. При этом они могут проявляться различной неврологической симптоматикой, связанной со сдавлением структур ромбовидного мозга, нарушениями ликвородинамики и кровотока по сосудам вертебробазиллярного бассейна.

Среди всех аномалий в области соединения черепа и позвоночника клинически наиболее значима мальформация Киари (МК), или аномалия Арнольда–Киари. Она была описана в конце XIX века как патологическое состояние, связанное с опущением миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия (БЗО) [5]. В настоящее время считается, что данная патология включает группу врожденных аномалий развития головного мозга, основной причиной которых является нарушение эмбрионального развития головного мозга в сочетании с аномалией задней черепной ямки. Также МК может развиваться в результате травмы спинного мозга при врожденном дефекте позвоночника [6].

Наблюдения последних лет показали, что величина дислокации мозжечка при ее небольшой степени не всегда соответствует клинической картине [4, 7], поэтому среди исследователей до сих пор нет единого мнения о том, какой уровень эктопии мозжечка по отношению к БЗО считать нор-

мальным, а какой – патологическим. Минимальное смещение миндалин мозжечка в позвоночный канал во многих случаях ничем себя не проявляет и становится случайной находкой при проведении рентгенографии, КТ и МРТ [8, 9]. Однако выявление при этом «Киари-подобных» неврологических симптомов даже при отсутствии смещения мозжечка (или оно не превышает 2 мм) позволило выделить МК 0-го типа. А.Т. Файзутдинова и др. (2020 г.) обосновали выделение подтипа МК 0,5 при смещении мозжечка на 2–4 мм [10]. МК 1-го типа принято определять при опущении части мозжечка ниже БЗО более чем на 5 мм или при смещении мозжечка вниз более чем на 2 мм в случае сочетания с сирингомиелией [11, 12]. Выделяют также подтип МК 1,5 в случае сочетания эктопии мозжечка более чем на 5 мм с выраженным опущением ствола головного мозга [13]. МК 2-го типа проявляется уже в детском возрасте в связи с опущением не только миндалин мозжечка, но и продолговатого мозга и IV желудочка ниже БЗО, сочетаемым с поясничным менингомиелоцеле, сирингомиелией и гидроцефалией [2, 7, 8, 12, 14]. МК 3-го и 4-го типов – тяжелые, часто не совместимые с жизнью врожденные пороки развития.

МК 1-го типа наблюдаются у 0,5–3,5% населения в целом с небольшим преобладанием женщин. МК 2-го типа встречается в 0,44 случая на 1000 рождений без преобладания пола. Остальные типы МК обнаруживаются значительно реже. МК 3-го типа является наиболее распространенным из этих других вариантов, составляющих 1–4,5% всех МК [6].

Еще одна наиболее часто встречающаяся патология краниовертебрального перехода – аномалия Киммерле (АК). Она возникает в результате образования дополнительной костной дужки (кольца) над задней дугой атланта и бороздой позвоночной артерии с одной или с обеих сторон [15]. В литературе обсуждаются два варианта патогенеза развития АК:

– кольцо образуется за счет оссификации ко-
сой атлантоокипитальной связки;

– кольцо представляет собой крайнюю степень дисплазии атланта в области борозды позвоночной артерии, которая сочетается с другими диспластическими нарушениями краниовертебрального перехода.

Частота встречаемости АК в популяции составляет около 8%. Показано, что она сочетается с вариантами ангиодисплазий артериального круга большого мозга, магистральных артерий головы и интракраниальной части венозной системы и может приводить к гемодинамически значимым нарушениям церебрального кровообращения [1, 15, 16].

Цель – анализ частоты встречаемости различных типов МК, АК и других аномалий развития краниовертебральной области, оценка ее зависимости от краниометрических показателей по протоколам лучевых методов исследования и данным нейрохирургического отделения за 5 лет.

Материал и методы / Material and methods

Изучены результаты КТ и ультразвуковой доплерографии (УЗДГ), полученные на базе отделений лучевой и ультразвуковой диагностики в БУ ЧР «Республиканская клиническая больница» Минздрава Чувашии за 2017–2021 гг. Проанализированы протоколы КТ-исследований, проведенных на мультисрезовом компьютерном томографе Aquilion-64 (Toshiba, Япония). Проведена краниометрия по КТ с использованием мультипланарной реконструкции, позволяющей детально изучать состояние костных структур в сагиттальной, аксиальной и фронтальной плоскостях.

Для оценки зависимости наличия МК от формы и размеров черепа, а также обнаружения других патологий задней черепной ямки и краниовертебральной зоны были измерены поперечный (ПОР), передне-задний (ПЗР), вертикальный размеры черепа с вычислением черепного индекса по формуле $\text{ПОР} / \text{ПЗР} \times 100$, а также некоторые краниометрические показатели:

– линия Чемберлена (нёбно-затылочная линия), соединяющая заднюю часть твердого нёба и задний край БЗО (opistion);

– расстояние (перпендикуляр) от линии Чемберлена до верхушки зуба осевого позвонка (в норме не более 2–3 мм);

– линия Фижгольда (де ля Пти), соединяющая верхушки сосцевидных отростков височной кости);

– расстояние (перпендикуляр) от линии Фижгольда до верхушки зуба осевого позвонка (в норме не более 2–3 мм);

– линия Twinning – расстояние от бугорка турецкого седла до внутреннего затылочного выступа (inion);

– индекс Клауса – высота перпендикуляра, проведенного от линии Twinning до верхушки зуба осевого позвонка;

– линия Мак Рея – расстояние от basion до opistion (между передним и задним краями БЗО);

– длина ската (в норме не менее 32 мм, в среднем 40–41 мм);

– угол Богарта между двумя линиями: первая проводится через наиболее выступающую верхнезаднюю точку спинки турецкого седла и basion (вдоль ската), вторая соединяет basion и opistion (линия Мак Рея) (в норме не более 135°);

– базальный (сфеноидальный) угол между линией вдоль верхней поверхности тела клиновидной кости и скатом (в норме не более 129°).

Для сравнения краниометрических показателей в основную группу исследования были включены больные, у которых краниовертебральная патология, в частности МК и АК, была выявлена рентгенологически и радиологически, в контрольную группу – пациенты без изменений в области краниовертебрального перехода.

Кроме того, проанализированы выписные эпикризы нейрохирургического отделения БУ ЧР «Республиканская клиническая больница» Минздрава Чувашии 2017–2021 гг.

Обработку цифровых данных проводили с помощью электронных таблиц Microsoft Office Excel 2016 (Microsoft, США) и программы Statistica 10.0 (StatSoft Inc., США) с использованием стандартных методов параметрической и непараметрической статистики. Тип распределения устанавливали с помощью критерия Колмогорова–Смирнова с поправкой Лиллиефорса. В случае нормального распределения данных применяли t-критерий Стьюдента и такие стандартные статистические показатели, как средняя арифметическая величина (M) и ее средняя ошибка (m). При распределении, отличном от нормального, использовали U-критерий Манна–Уитни для двух групп, при этом выборки описывали через медиану (Me), нижний и верхний квартили (Q1 и Q3). Различия между группами считали статистически значимыми при $p < 0,01$.

Результаты / Results

Анализ данных КТ и УЗДГ

За 5 лет при проведении КТ головы признаки МК были диагностированы у 38 пациентов, при этом у женщин данная патология встречалась в 1,5 раза чаще, чем у мужчин (табл. 1). У мужчин МК выявлялась в более молодом возрасте (средний возраст 40,9 года), чем у женщин (58,6 года). Наиболее часто обнаруживалась МК 1-го типа, несколько реже – МК 0–0,5-го типов. МК 2-го типа была диагностирована лишь у 1 молодой девушки 19 лет.

Краниометрия и вычисление черепного индекса показали, что вероятность наличия МК наи-

Частота встречаемости мальформации Киари (МК) при компьютерной томографии в зависимости от пола и возраста пациентов

Table 1

The incidence of Chiari malformation (CM) in computed tomography depending on patient gender and age

Тип МК / CM type	Женщины / Females			Мужчины / Males			Всего, n / Total, n
	Число, n / Number, n	Возраст, лет / Age, years		Число, n / Number, n	Возраст, лет / Age, years		
		M±m	Me (Q1; Q3)		M±m	Me (Q1; Q3)	
0–0,5	11	58,2±16,5	54 (41; 79)	6	35,2±12,2	35 (30; 38)	17
1	11	62,5±8,5	62 (56; 65)	9	44,8±20,2	45 (28; 59)	20
2	1	19		–	–	–	1
Всего / Total	23	58,6±15,4	59 (53; 70)	15	40,9±17,6	38 (28; 57)	38

более высока при брахикрании (черепной индекс более 80), на 23,8% реже – при долихокрании (черепной индекс менее 75) и на 27,3% реже – при мезокрании (рис. 1).

При изучении краниовертебрального перехода у 1 пациентки обнаружено незаращение задней дуги атланта – *spina bifida posterior*. У 4 женщин МК сочеталась с признаками платибазии – уплощением задней черепной ямки, о чем свидетельствует увеличение угла Богарта более 135°. У 2 человек (1 женщина, 1 мужчина) выявлена базилярная импрессия, при которой из-за смещения вверх переднего отдела базилярной части затылочной кости и внедрения в полость черепа зуба второго шейного позвонка уменьшается индекс Клауса.

У 12 (31,6%) пациентов МК сочеталась с АК, 2/3 из них – женщины. При этой патологии борозда позвоночной артерии, располагающаяся на задней дуге атланта, превращается в канал вследствие частичного обызвествления атлантоокипитальной связки и образования костного мостика над этой бороздой. При этом выделяют полный и неполный, а также односторонний и двусторонний вариан-

ты аномалии. У 7 человек из 12 (58%), имеющих АК, наблюдался ее полный вариант с обеих сторон. Изолированная АК без сочетания с другими изменениями в области краниовертебрального перехода была обнаружена у 24 пациентов: 16 (67%) женщин (средний возраст 57,9 года) и 8 (33%) мужчин (средний возраст 41,1 года), из них большинство имели полный вариант аномалии.

Большинству пациентов с АК была проведена УЗДГ сосудов головы и шеи, которая показала непрямолинейный ход и малый диаметр позвоночных артерий, а также нарушение линейной скорости кровотока в артериях вертебробазилярного бассейна у всех обследованных.

Анализ выписных эпикризов

Анализ выписных эпикризов нейрохирургического отделения БУ ЧР «Республиканская клиническая больница» Минздрава Чувашии за 2017–2021 гг. показал, что ежегодно в отделении с диагнозом «синдром Арнольда–Киари» проходили лечение 7–9 человек (табл. 2). Всего за 5 лет было 39 пациентов с впервые установленным диагнозом, большинство из них женщины – 29 чело-

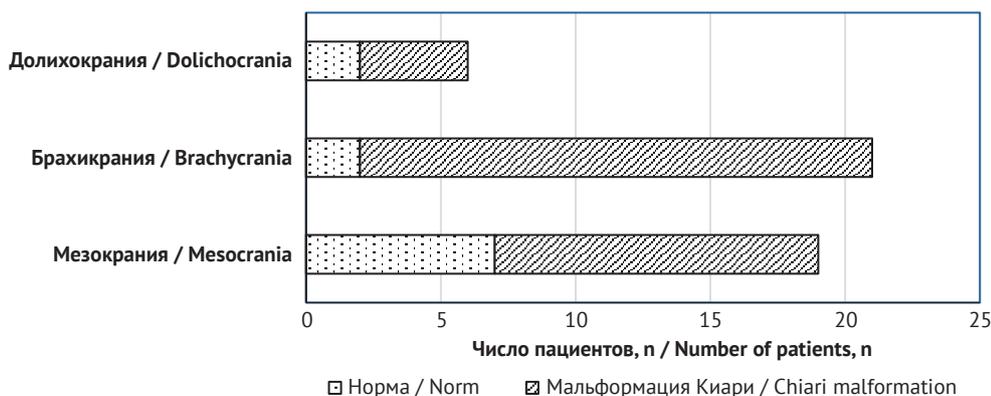


Рис. 1. Встречаемость мальформации Киари при различных формах черепа
Fig. 1. Incidence of Chiari malformation in various skull shapes

век, средний возраст 51,8 года, Me (Q1; Q3) = 53 (48; 60). Мужчины оказывались в отделении значительно реже (10 случаев), однако в более молодом возрасте: средний возраст составил 30,8 года, Me (Q1; Q3) = 29 (24; 32).

По результатам ранее проведенных КТ, МРТ среди госпитализированных признаки гидромиелии, сирингомиелии и (или) сирингобульбии были диагностированы у 22 (56,4%) пациентов, из них 17 женщин (см. табл. 2).

Оперативное лечение для декомпрессии краниовертебрального перехода (резекция чешуи затылочной кости в проекции червя и медиальных участков полушарий мозжечка с удалением заднего края БЗО, ламинэктомия задней дуги атланта с частичным вскрытием твердой оболочки головного мозга и ее последующей пластикой) проведено 30 больным (77% поступивших в отделение), 9 пациентов проходили консервативную терапию. Среди оперированных более половины (19 человек) имели признаки гидромиелии, сирингомиелии и (или) сирингобульбии и соответствующую более выраженную клиническую симптоматику. Во всех случаях оперативное лечение привело к значительному улучшению состояния больных и регрессии мозговых симптомов.

Обсуждение / Discussion

Многие выявленные аномалии краниовертебрального перехода были бессимптомными и являлись случайной находкой при проведении КТ по другим показаниям (подозрение на инсульт, травмы головы и др.). Обычно только высокая степень пролабирования ствола головного мозга ниже БЗО

при МК сопровождается выраженной неврологической симптоматикой.

Клиническая симптоматика появляется, как правило, при МК 1–2-го типов, очень редко может быть при МК 0–0,5 типов. Церебральные симптомы клинических проявлений МК обусловлены хронической компрессией каудального отдела ствола головного мозга [12]. Компрессия вызывается уменьшением задней черепной ямки и приводит к изменению топографии ствола и черепных нервов на уровне ската и БЗО, сдавлению нижних отделов мозжечка и верхних шейных сегментов спинного мозга. Пациенты жалуются на головную боль, боли в шее, головокружение, шаткость при ходьбе, тошноту, иногда рвоту, шум в голове, в ушах, двоение предметов, расплывчатость предметов перед глазами, общую слабость.

Хроническая компрессия ствола головного мозга приводит к развитию гидроцефалии – соответственно, гидромиелии, сирингомиелии и сирингобульбии. Гидромиелия – это образование интрамедуллярной полости в области центрального канала [17, 18]. Сирингомиелия – формирование в спинном мозге продольных полостей, выходящих за пределы центрального канала, с клиническими признаками миелопатии, а сирингобульбия – образование полости в продолговатом мозге. Эти полости заполняются ликвором и появляются вследствие нарушения ликвородинамики из-за блока субарахноидального пространства на уровне БЗО. По данным разных авторов, частота сирингомиелии при МК составляет от 56% до 80%. Спинальные симптомы вследствие сдавления вещества спинного мозга проявляются сегментар-

Таблица 2

Пациенты с мальформацией Киари в нейрохирургическом отделении БУ ЧР «Республиканская клиническая больница» Минздрава Чувашии за 2017–2021 гг., n

Table 2

Patients with Chiari malformation in the neurosurgical department of the Republican Clinical Hospital (Chuvashia) for 2017–2021, n

Параметр / Parameter	Год / Year					Всего / Total
	2017	2018	2019	2020	2021	
Мальформация Киари / Chiari malformation	8	8	9	7	7	39
мужчины / males	2	3	3	1	1	10
женщины / females	6	5	6	6	6	29
Сиринго-/гидро-/бульбомиелия // Syringo-/hydro-/bulbomyelia	3	7	5	4	3	22
мужчины / males	0	2	2	1	0	5
женщины / females	3	5	3	3	3	17
Оперативное лечение / Surgical treatment	6	6	8	5	5	30
у пациентов с сиринго-/гидро-/бульбомиелией // in patients with syringo-/hydro-/bulbomyelia	3	5	5	3	3	19

ной и проводниковой гипестезией, дизестезией с иррадиацией в верхние конечности, развитием хронического нейропатического болевого синдрома в зонах иннервации верхних шейных миотомов и дерматомов, характеризующегося жжением, покалыванием, ощущением натяжения кожи, миофасциальными болями, двигательной слабостью.

Лечение МК зависит от наличия симптомов заболевания. Если дефект был обнаружен случайно при проведении КТ или МРТ, то больной находится под динамическим наблюдением, чтобы не упустить момент появления первых клинических симптомов компрессии головного мозга [12, 14]. Если аномалия проявляется слабо выраженным гипертензионно-гидроцефальным синдромом, предпринимаются попытки консервативного лечения. Используются дегидратационные препараты для уменьшения количества спинномозговой жидкости, нестероидные противовоспалительные препараты для уменьшения боли, миорелаксанты при наличии мышечного напряжения в области шеи. При отсутствии эффекта или появлении у пациента признаков других неврологических синдромов прибегают к хирургическим методам лечения. Оперативное вмешательство при МК проводится с целью восстановить отток цереброспинальной жидкости и уменьшить давление на мозжечок и задний мозг путем декомпрессии задней черепной ямки. Операция рекомендуется для пациентов с персистирующими симптомами и подтвержденным поражением миндалин мозжечка. Наилучшие хирургические результаты наблюдаются, если операцию проводят в течение 2 лет после появления симптомов.

При АК, если происходит значительное сдавление позвоночных артерий на уровне атлантового сегмента, то, как правило, это приводит к гемодинамически значимым нарушениям церебрального кровообращения и хронической ишемии задних отделов головного мозга [15, 16]. К хирургическому лечению АК прибегают лишь при прогрессирующей вертебробазиллярной недостаточности, которая проявляется повторяющимися эпизодами

преходящих нарушений мозгового кровообращения, такими как приступы drop-attack, транзиторные ишемические атаки и синкопальные приступы, связанные с поворотом головы, но только при подтвержденном ангиографией стенозе позвоночной артерии в аномальном кольце. При этом проводят резекцию аномальных костных мостиков на задней дуге атланта с последующим выделением позвоночной артерии из рубцовых тканей.

Заключение / Conclusion

Среди различных типов краниовертебральных аномалий МК является наиболее клинически значимой. Выявляемость МК, которая служит причиной госпитализации в стационар нейрохирургического отделения, при проведении КТ в БУ ЧР «Республиканская клиническая больница» Минздрава Чувашии составила в среднем 7,6–7,8 случая. Преобладала МК 1-го типа. Среди госпитализированных пациентов 56,4% имели признаки синингомиелии (гидромиелии, в части случаев синингобульбии).

Мальформация Киари в 1,5–3 раза чаще встречается у женщин, при этом манифестация клинических проявлений, требующих решения вопроса о хирургическом вмешательстве, у них наступает в среднем в возрасте 51 год, тогда как у мужчин это происходит в более молодом возрасте – 30 лет. Хирургическая декомпрессия краниовертебрального перехода потребовалась 77% пациентам, 2/3 которых имели признаки синингомиелии.

Вероятность наличия мальформации Киари наиболее высока при брахикрании. Краниометрия также показала наличие у 18,4% пациентов с МК ее сочетания с другими аномалиями костных структур черепа и позвоночника (платибазия, базиллярная импрессия, *spina bifida posterior*).

В 31% случаев МК сочеталась с АК, более половины таких пациентов имели полный двусторонний вариант аномалии. АК также диагностировалась при проведении КТ головы. При наличии АК у всех пациентов по УЗДГ выявлялись непрямойный ход и сужение диаметра позвоночной артерии.

Литература

1. Лобзин С.В., Юркина Е.А. Краниовертебральные аномалии: принципы систематизации, теории возникновения, клинические проявления (обзор литературы). Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.Н. Мечникова. 2014; 6(4): 86–93.
2. Авраменко Т.В., Шевченко А.А., Гордиенко И.Ю. Мальформация Арнольда–Киари. Пренатальные и клинические наблюдения. Вестник Витебского государственного медицинского университета. 2014; 13(2): 87–95.
3. Овсова О.В., Львова О.А. Аномалии краниовертебральной области (литературный обзор). Системная интеграция в здравоохранении. 2010; 4: 36–50.
4. Новикова Л.Б., Акоюн А.П., Гайнанов А.Ф. Краниовертебральные аномалии в амбулаторной практике невролога. Неврологический вестник. 2004; 36(1–2): 27–30.
5. Chiari H. Concerning alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus. *Pediatr Neurosci*. 1987; 13(1): 3–8. <https://doi.org/10.1159/000120293>.
6. Hidalgo JA, Tork CA, Varacallo M. Arnold–Chiari malformation (updated 2022 Sep 5). In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
7. Кантимирова Е.А., Шнайдер Н.А., Петрова М.М. и др. Встречаемость аномалии Арнольда–Киари в практике невролога. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2015; 7(4): 18–22. <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2015-4-18-22>.
8. Крупина Н.Е. Семейные случаи краниовертебральных аномалий.

- малий, мальформации Киари и сирингомиелии (обзор литературы). Вестник Уральской медицинской академической науки. 2016; 3: 75–84. <https://doi.org/10.22138/2500-0918-2016-15-3-75-84>.
9. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari type I malformation identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg.* 2000; 92(6): 920–6. <https://doi.org/10.3171/jns.2000.92.6.0920>.
 10. Файзутдинова 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(8): 64–9. <https://doi.org/10.17116/jnevro202012008164>.
 11. Каххаров Р.А., Флегонтов А.Н., Мохов Н.В. Опыт использования различных вариантов пластики твердой мозговой оболочки в лечении больных с аномалией (мальформацией) Киари I типа. Вестник Российского государственного медицинского университета. 2016; 4: 62–8.
 12. Valchkevich D, Trifoniuk I, Vorobey H. The Arnold–Chiari anomaly: a review of literature. *Am J Biomed Sci Res.* 2022; 16(1): AIBSR.MS.ID.002193. <https://doi.org/10.34297/AIBSR.2022.16.002193>.
 13. Tubbs R, Iskandar B, Bartolucci A, Oakes W. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg.* 2004; 101(2 Suppl): 179–83. <https://doi.org/10.3171/ped.2004.101.2.0179>.
 14. Сафин Ш.М. (ред.) Аномалия Арнольда–Киари. Уфа: Башкирский государственный медицинский университет; 2020: 76 с.
 15. Комяхов А.В., Ключева Е.Г., Митрофанов Н.А. Особенности церебральной гемодинамики у пациентов с аномалией Киммерле. Научные ведомости Белгородского государственного университета. Серия: Медицина. Фармация. 2011; 4-1: 112–6.
 16. Луцки А.А., Пеганов А.И., Казанцев В.В., Раткин И.К. Вертебробазилярная недостаточность, обусловленная костными аномалиями краниовертебрального перехода. Хирургия позвоночника. 2016; 3(4): 49–55. <https://doi.org/10.14531/ss2016.4.49-55>.
 17. Менделевич Е.Г., Курбанова А.А. Гидромиелия: эволюция представлений и критериев диагностики. Практическая медицина. 2023; 21(3): 19–23. <https://doi.org/10.32000/2072-1757-2023-3-19-23>.
 18. Национальные клинические рекомендации. Сирингомиелия. 2017. URL: https://evidence-neurology.ru/evidentiary-medicine/klinicheskie-rekomendatsii_249/klinicheskie-rekomendatsii/siringomieliia-2017-g/ (дата обращения 14.03.2024).

References

1. Lobzin SV, Yurkina EA. Craniovertebral abnormalities: the systematization principles, theories, clinical manifestations (literature review). *Herald of North-Western State Medical University Named After I.I. Mechnikov.* 2014; 6(4): 86–93 (in Russ).
2. Avramenko TV, Shevchenko AA, Gordienko IYu. Arnold–Chiari malformation. Prenatal and clinical observations. *Vitebsk Medical Journal.* 2014; 13(2): 87–95 (in Russ).
3. Ovsova OV, L'vova OA. The craniovertebral anomalies. *System Integration in Health Care.* 2010; 4: 36–50 (in Russ).
4. Novikova LB, Akopjan AP, Gainanov AF. Craniovertebral abnormalities in a neurologist ambulatory practice. *Neurology Bulletin.* 2004; 36(1–2): 27–30 (in Russ).
5. Chiari H. Concerning alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus. *Pediatr Neurosci.* 1987; 13(1): 3–8. <https://doi.org/10.1159/000120293>.
6. Hidalgo JA, Tork CA, Varacallo M. Arnold–Chiari malformation (updated 2022 Sep 5). In: *StatPearls.* Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
7. Kantimirova EA, Shnaider NA, Petrova MM, et al. The incidence of Arnold–Chiari malformation in neurological practice. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika / Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics.* 2015; 7(4): 18–22 (in Russ). <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2015-4-18-22>.
8. Krupina NE. Familial cases of the craniovertebral anomalies, chiari malformation and syringomyelia (literary review). *Journal of Ural Medical Academic Science.* 2016; 3: 75–84 (in Russ). <https://doi.org/10.22138/2500-0918-2016-15-3-75-84>.
9. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari type I malformation identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg.* 2000; 92(6): 920–6. <https://doi.org/10.3171/jns.2000.92.6.0920>.
10. Faizutdinova AT, Bogdanov EI. Clinical and radiological rationale for distinguishing subtypes of primary Chiari I malformation. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry.* 2020; 120(8): 64–9 (in Russ). <https://doi.org/10.17116/jnevro202012008164>.
11. Kakhkharov RA, Flegontov AN, Mokhov NV. Using different duraplasty variants in the treatment of patients with Chiari malformation type I. *Bulletin of Russian State Medical University.* 2016; 4: 62–8 (in Russ).
12. Valchkevich D, Trifoniuk I, Vorobey H. The Arnold–Chiari anomaly: a review of literature. *Am J Biomed Sci Res.* 2022; 16(1): AIBSR.MS.ID.002193. <https://doi.org/10.34297/AIBSR.2022.16.002193>.
13. Tubbs R, Iskandar B, Bartolucci A, Oakes W. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg.* 2004; 101(2 Suppl): 179–83. <https://doi.org/10.3171/ped.2004.101.2.0179>.
14. Safin ShM (Ed). Arnold–Chiari anomaly. Ufa: Bashkir State Medical University; 2020: 76 pp (in Russ).
15. Komyakhov AV, Klocheva EG, Mitrofanov NA. Cerebral hemodynamics in patients with Kimmerle anomaly. *Belgorod State University Scientific Bulletin. Series: Medicine. Pharmacy.* 2011; 4-1: 112–6 (in Russ).
16. Lutsik AA, Peganov AI, Kazantsev VV, Ratkin IK. Vertebrobasilar insufficiency due to osseous abnormalities of the craniovertebral junction. *Khirurgiya pozvonochnika / Russian Journal of Spine Surgery.* 2016; 3(4): 49–55 (in Russ). <https://doi.org/10.14531/ss2016.4.49-55>.
17. Mendeleevich EG, Kurbanova AA. Hydromyelia: evolution of ideas and diagnostic criteria. *Practical Medicine.* 2023; 21(3): 19–23 (in Russ). <https://doi.org/10.32000/2072-1757-2023-3-19-23>.
18. National clinical guidelines. Syringomyelia. 2017. Available at: https://evidence-neurology.ru/evidentiary-medicine/klinicheskie-rekomendatsii_249/klinicheskie-rekomendatsii/siringomieliia-2017-g/ (in Russ) (accessed 14.03.2024).