

ПРИБРЕТЕННАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ КИАРИ 1-ГО ТИПА (ПСЕВДОМАЛЬФОРМАЦИЯ КИАРИ) И СИНДРОМ ВНУТРИЧЕРЕПНОЙ ГИПОТЕНЗИИ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Ф.С. Говенько^{1,2}, Б.В. Мартынов¹, А.С. Грищенко¹

¹ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Минобороны России; Россия, 194044 Санкт-Петербург, ул. Академика Лебедева, 6;

²СПб ГБУЗ «Александровская больница»; Россия, 193312 Санкт-Петербург, пр. Солидарности, 4

Контакты: Федор Стефанович Говенько fyodor.govenko@yandex.ru

Одно из осложнений скрытой внутричерепной гипотензии – дистопия миндалин мозжечка, которая может привести к постановке ошибочного диагноза «мальформация Киари 1-го типа».

Цель работы – обратить внимание врачей на симптомы, течение и диагностику приобретенной мальформации (псевдомальформации) Киари при синдроме внутричерепной гипотензии.

Работа основана на анализе клинко-неврологических данных и данных магнитно-резонансной томографии головного и спинного мозга женщины 28 лет, полученных при динамическом наблюдении на протяжении ряда лет. При остром начале заболевания с сильной постуральной головной боли, минимальных неврологических симптомах по данным магнитно-резонансной томографии выявлены нарастающая в динамике дистопия миндалин мозжечка с уровня плоскости большого затылочного отверстия до уровня на 15 мм ниже ее и стабильная гидромиелия в грудном отделе, что склоняло к постановке диагноза мальформации Киари 1-го типа. Однако уплощение моста, утолщение твердой мозговой оболочки, тенденция к округлению сагиттального синуса, сужение субарахноидальных пространств, базальных цистерн, пролабирование дна III желудочка в предмостовую цистерну свидетельствовали о возможности внутричерепной гипотензии, обусловленной скрытой ликвореей, что нашло подтверждение при магнитно-резонансной томографии с внутривенным введением гадолинийсодержащего контрастного вещества в режиме сильно взвешенного T2-трехмерного изображения с инверсией и ослаблением жидкости – выявлена скрытая ликворея на шейном уровне. Установлен диагноз псевдомальформации Киари, который исключает хирургическое вмешательство – декомпрессию задней черепной ямки.

При диагностике мальформации Киари 1-го типа и выявлении дистопии миндалин мозжечка всегда следует исключать псевдомальформацию Киари, связанную с иной первичной патологией, в частности со скрытой цереброспинальной ликвореей, следствием которой является внутричерепная гипотензия, которая имеет специфические магнитно-резонансные признаки и требует иной лечебной тактики.

Ключевые слова: мальформация Киари 1-го типа, псевдомальформация Киари, внутричерепная гипотензия, дистопия миндалин, скрытая спонтанная ликворея, магнитно-резонансная томография

Для цитирования: Говенько Ф.С., Мартынов Б.В., Грищенко А.С. Приобретенная мальформация Киари 1-го типа (псевдомальформация Киари) и синдром внутричерепной гипотензии: клиническое наблюдение и обзор литературы. Нейрохирургия 2024;26(4):65–74.

DOI: <https://doi.org/10.17650/1683-3295-2024-26-4-65-74>

Acquired Chiari malformation type I (pseudo-Chiari malformation) and intracranial hypotension: clinical observation and literature review

F.S. Goven'ko^{1,2}, B.V. Martynov¹, A.S. Grishchenkov¹

¹S.M. Kirov Military Medical Academy, Ministry of Defense of Russia; 6 Akademika Lebedeva St., Saint Petersburg 194044, Russia;

²Alexandrovskaya Hospital; 4 Solidarnosty Ave., St. Petersburg 193312, Russia

Contacts: Fedor Stefanovich Goven'ko fyodor.govenko@yandex.ru

One of the complications of latent intracranial hypotension is a dystopia of the tonsils of the cerebellum, which can lead to an erroneous diagnosis of "Chiari malformation type 1".

The aim of the work is to pay attention to the symptoms, course and diagnosis of acquired (pseudomalformation) Chiari in intracranial hypotension syndrome.

The work is based on clinical and neurological data and magnetic resonance imaging of the brain and spinal cord of a woman aged 28 years, obtained during dynamic observation over a number of years. At the acute onset of the disease with severe postural headache, minimal neurological symptoms, magnetic resonance imaging revealed a dynamic dystopia of the cerebellar tonsils from the plane of the large occipital foramen 15 mm below it and stable hydromyelia in the thoracic region, which inclined to the diagnosis of Chiari malformation type 1. However, flattening of the bridge, thickening of the dura mater, the tendency to rounding of the sagittal sinus, narrowing of subarachnoid spaces, basal cisterns, prolapse of the bottom of the 3rd ventricle into the prebridge cistern indicated the possibility of intracranial hypotension caused by latent liquorrhea, which was confirmed by magnetic resonance imaging with intravenous administration of gadolinium containing contrast agent in the mode of a strongly weighted T2-three-dimensional image with inversion and weakening of fluid – revealed hidden liquorrhea at the cervical level. A diagnosis of Chiari pseudomalformation has been established, which excludes surgical intervention – decompression of the posterior cranial pit.

When diagnosing Chiari malformation type 1 and detecting cerebellar tonsillar dystopia, it is always necessary to exclude Chiari pseudomalformation associated with other primary pathology, in particular, with latent cerebrospinal liquor, the consequence of which is intracranial hypotension, which has specific signs in magnetic resonance imaging, and requires a different therapeutic tactic.

Keywords: Chiari malformation type 1, pseudo-Chiari, intracranial hypotension, tonsillar dystopia, latent spontaneous cerebrospinal fluid, magnetic resonance tomography

For citation: Goven'ko F.S., Martynov B.V., Grishchenkov A.S. Acquired Chiari malformation type I (pseudo-Chiari malformation) and intracranial hypotension: clinical observation and literature review. *Neyrokhirurgiya = Russian Journal of Neurosurgery* 2024;26(4):65–74. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/1683-3295-2024-26-4-65-74>

ВВЕДЕНИЕ

С внедрением в клиническую практику магнитно-резонансной томографии (МРТ) количество работ о мальформации Киари 1-го типа резко возросло и насчитывает более тысячи публикаций. Среди них есть и сообщения о случаях, которые относят к приобретенной мальформации, обозначаемой рядом авторов как псевдомальформация Киари, или псевдо-Киари [1–5]. Последняя не является истинной мальформацией Киари 1-го типа, так как обусловлена прижизненно приобретенными факторами, такими как вентрикуло- [6] и люмбоперитонеальное шунтирование [7], эпидуральные [8, 9] и люмбальные пункции [10], субдуральные гематомы [11], артериовенозные мальформации [12], опухоли головного мозга [13, 14], аденома гипофиза [15].

В зарубежной литературе представлены наблюдения псевдомальформации Киари 1-го типа, связанной со спонтанной (нетравматической) скрытой цереброспинальной ликвореей – синдромом внутричерепной гипотензии [16–20], а в отечественной литературе – лишь единичные наблюдения с описанием магнитно-резонансных (МР) признаков псевдомальформации Киари при синдроме внутричерепной гипотензии атрогенного характера [8, 9], спонтанной ликворной гипотензии [21] и спинальной ликворо-венозной фистуле [22]. Редкость опубликованных в отечественной литературе наблюдений и выступающие на передний план отчетливые МР-признаки, характерные для мальформации Киари 1-го типа, могут затруднить диагностику и лечение при этой патологии [21, 23, 24]. Так,

в ряде случаев при синдроме псевдо-Киари была ошибочно диагностирована мальформация Киари 1-го типа и, соответственно, ошибочно и безуспешно выполнена декомпрессия задней черепной ямки, что потребовало уточнения диагноза и коррекции лечения [4, 24].

Цель нашей работы – обратить внимание специалистов на симптомы, течение и диагностику приобретенной мальформации (псевдомальформации) Киари при синдроме внутричерепной гипотензии, представить собственное клиническое наблюдение с описанием его особенностей для предупреждения возможных ошибок при диагностике мальформации Киари 1-го типа.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациентка К., 30 лет, обратилась к нейрохирургу летом 2022 г. с жалобами на боли в левой затылочной области, которые беспокоили ее с июня 2020 г.

Из анамнеза: в связи с общей слабостью и головокружением по рекомендации терапевта в июне 2020 г. консультирована неврологом. После проведения пробы Дикса–Холлпайка у пациентки внезапно возникли сильная головная боль и тошнота, она не могла ходить, так как при вставании головная боль резко нарастала, развивалось «обморочное состояние», в положении лежа чувствовала себя лучше, головная боль уменьшалась. Пациентка также отметила, что появились затруднения движений – ощущение «напряженности, напружиненности» в шейно-грудном отделе позвоночника, боль в межлопаточной области. Постепенно, по прошествии многих

месяцев состояние улучшилось, головная боль сохранялась только в затылочной области слева и прекратилась спустя 2 года.

Из других жалоб пациентка сообщила об имевшихся в 2011 г. и регрессировавших беспричинных болях в левом подреберье, по поводу которых неоднократно (5 раз) в разные промежутки времени на протяжении 10 лет были выполнены МРТ грудного отдела позвоночника и спинного мозга, по данным которых выявлено умеренное расширение центрального канала спинного мозга. Результат первой МРТ (аппарат с индукцией магнитного поля 0,2 Тл) от 01.11.2012: интрамедуллярная киста от краниальной пластинки тела Th_6 до краниальной пластинки Th_{11} размерами $88,5 \times 3,5 \times 2,5$ мм, внутренние стенки ее на всем протяжении ровные, без признаков повышения давления (края кисты заострены); в теле Th_9 — гемангиома размерами $14 \times 12 \times 8,3$ мм. Результат последней МРТ (аппарат с индукцией магнитного поля 3 Тл) от 11.11.2022: выявлено расширение центрального канала спинного мозга на уровне сегмента Th_6 — Th_9 — до 3 мм в аксиальной плоскости и на протяжении ~92 мм в сагиттальной плоскости, гемангиома в теле Th_9 размерами 18×19 мм (рис. 1).

При клиничко-неврологическом обследовании существенных отклонений в соматическом и неврологическом статусе не отмечено, обратили на себя внимание лишь масса тела пациентки — 47 кг при росте 170 см, а в неврологическом статусе — легкое нарушение пальценосовой и коленопяточной проб слева, неустойчивость при стоянии на левой ноге.

Магнитно-резонансная томография головного мозга от 04.08.2020 (аппарат с индукцией магнитного поля 1,5 Тл) показала расположение миндалин мозжечка на уровне плоскости большого затылочного отверстия (рис. 2, а), что некоторые авторы расценивают как

мальформацию Киари 0, особенно если при этом обнаруживают другие косвенные признаки: малые размеры задней черепной ямки и большой затылочной цистерны, гидро-, сингомиелию [25]. Такое же положение миндалин мозжечка и гидромиелия были отмечены и ранее — при МРТ от 30.09.2019 (рис. 2, б).

При очередном МРТ-исследовании 31.10.2020, спустя 4 мес после начала эпизода головной боли, обнаружено каудальное смещение миндалин мозжечка ниже плоскости большого затылочного отверстия на 4 мм и уплощение моста, без компрессии ликворных пространств на уровне краниовертебрального перехода (рис. 3).

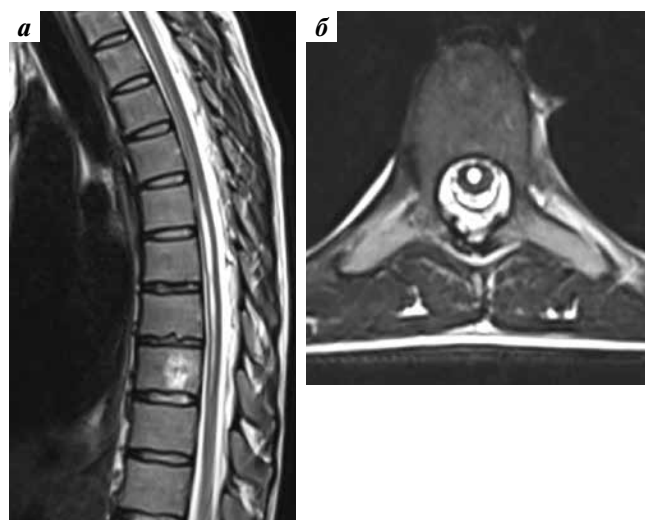


Рис. 1. Магнитно-резонансные томограммы грудного отдела позвоночника от 11.11.2022: T2-взвешенные изображения в сагиттальной (а) и аксиальной (б) плоскостях. См. пояснения в тексте

Fig. 1. Magnetic resonance images of the thoracic spine from 11.11.2022: T2-weighted images in the sagittal (a) and axial (b) planes. See explanation in the text

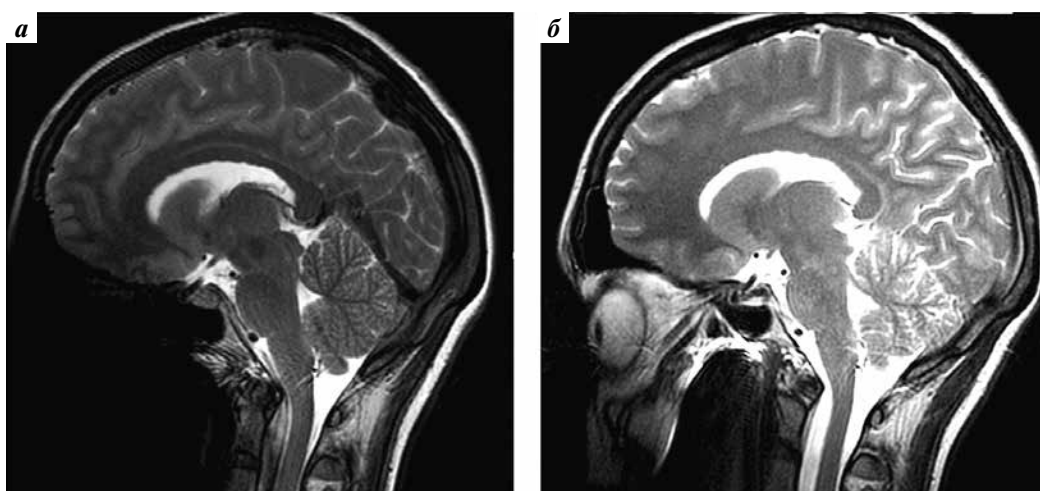


Рис. 2. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга (T2-взвешенные изображения в сагиттальной плоскости): а — от 04.08.2020 (присутствуют артефакты от брекет-системы); б — от 30.09.2019. См. пояснения в тексте

Fig. 2. Magnetic resonance images of the brain (T2-weighted images in the sagittal plane): а — from 04.08.2020 (artefacts of from the braces are present); б — from 30.09.2019. See explanation in the text

При следующем МРТ-исследовании, 26.03.2021, выявлено, что миндалины мозжечка располагаются еще ниже — величина их пролабирования составляет уже 10 мм, полюс (как и ранее) закруглен, появилась деформация ликворных пространств на уровне краниовертебрального перехода (рис. 4, а). Кроме того, обнаружены косвенные МР-признаки внутричерепной гипотензии: сужение субарахноидальных ликворных пространств, базальных цистерн, уплощение моста, невыраженное диффузное утолщение твердой мозговой оболочки (ТМО) до 1,5 мм, пролабирование дна III желудочка в предмостовую цистерну с тенденцией к округлению верхнего сагиттального синуса в аксиальной плоскости (рис. 4, б, в). Ширина III желудочка составила 7 мм (ранее 4 мм), что указывает на затруднение оттока ликвора из желудочковой системы. При оценке ликвородинамики выявлено нару-

шение тока ликвора по силвиеву водопроводу, IV желудочку, базальным цистернам (рис. 4, г).

Клинические признаки при динамическом наблюдении (ведущий симптом — головная боль) к этому времени существенно уменьшились. Однако при МРТ-исследовании 07.05.2022 выявлено дальнейшее увеличение дистопии миндалин мозжечка до 15 мм уже с заострением их полюса, с сохранением компрессии ликворных пространств на уровне краниовертебрального перехода (рис. 5).

Очередные МРТ-исследования головного мозга, проведенные 08.07.2022 (на аппарате с индукцией магнитного поля 1,5 Тл) и 11.11.2022 (на аппарате с индукцией магнитного поля 3,0 Тл), при регрессе головной боли выявили дистопию миндалин мозжечка 13 и 15 мм соответственно (рис. 6) при сохраняющихся их заострении,

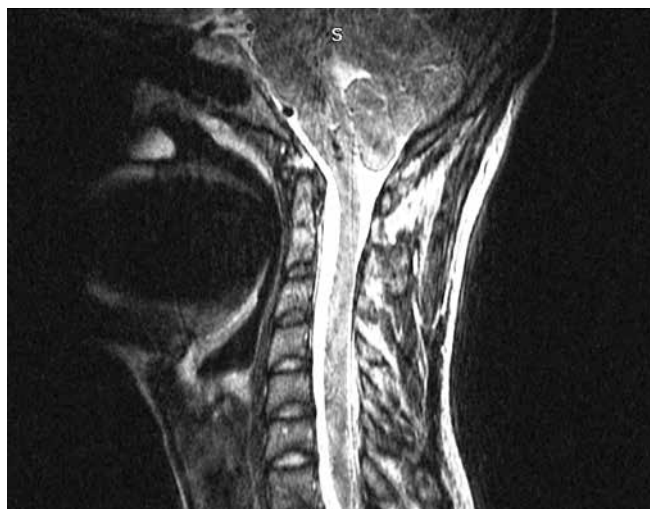


Рис. 3. Магнитно-резонансная томограмма шейного отдела позвоночника от 30.10.2020: T2-взвешенное изображение в сагиттальной плоскости. См. пояснения в тексте

Fig. 3. Magnetic resonance image of the cervical spine from 30.10.2020: T2-weighted image in the sagittal plane. See explanation in the text



Рис. 5. Магнитно-резонансная томограмма шейного отдела позвоночника от 07.05.2022: T2-взвешенное изображение в сагиттальной плоскости. См. пояснения в тексте

Fig. 5. Magnetic resonance image of the cervical spine from 07.05.2022: T2-weighted image in the sagittal plane. See explanation in the text

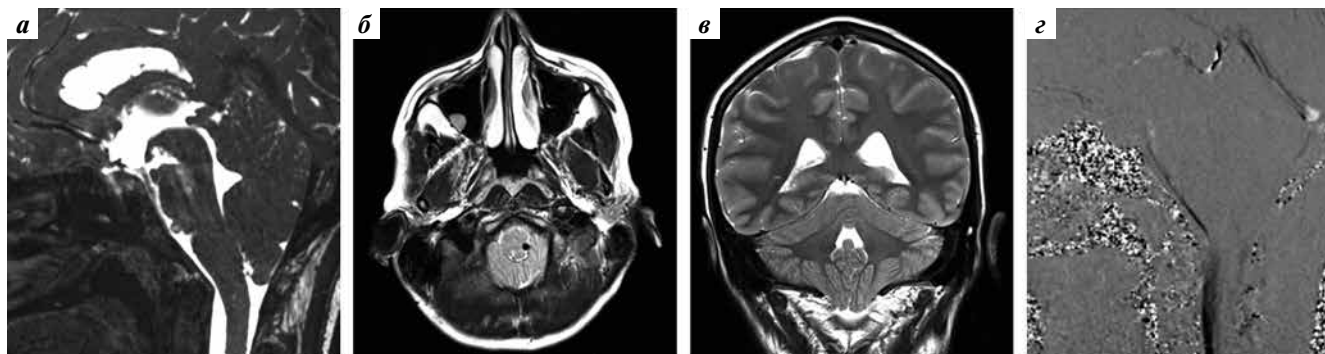


Рис. 4. Данные магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга пациентки от 26.03.2021: а—в — T2-взвешенные изображения в сагиттальной (а), аксиальной (б) и корональной (в) плоскостях; г — исследование ликвородинамики: МРТ, синхронизированная с электрокардиографией

Fig. 4. Data from magnetic resonance imaging (MRI) of the brain from 26.03.2021: а—в — T2-weighted images in the sagittal (а), axial (б), and coronal (в) planes; г — cerebrospinal fluid dynamics study: electrocardiography-synchronized MRI

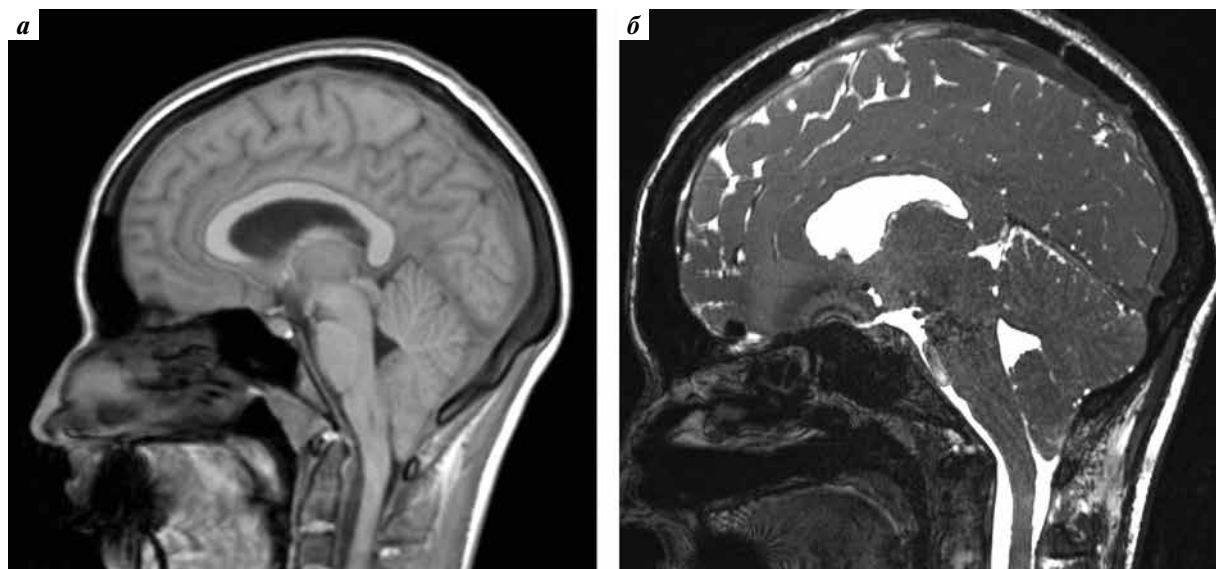


Рис. 6. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга от 07.07.2022 (а) и 11.11.2022 (б): T1-взвешенное (а) и T2-взвешенное (б) изображения в сагиттальной плоскости. См. пояснения в тексте

Fig. 6. Magnetic resonance images of the brain in the sagittal plane: а — from 07.07.2022. T1-weighted image; б — from 11.11.2022. T2-weighted image. See explanation in the text

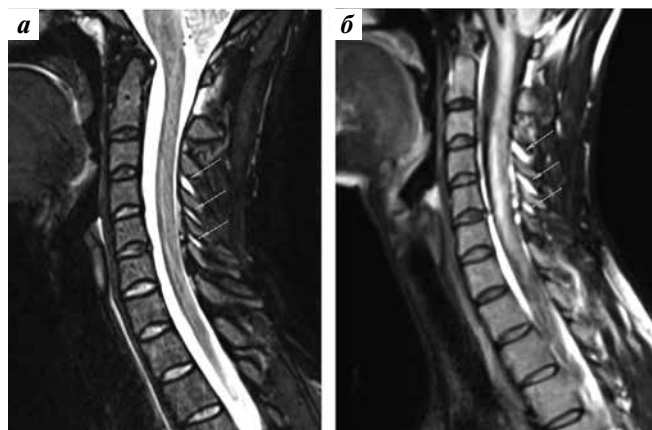


Рис. 7. Магнитно-резонансные томограммы шейного отдела позвоночника: T2-взвешенное (а) и T2-FLAIR-взвешенное (б) изображения в сагиттальной плоскости. Стрелками указаны уровни ликвореи. См. пояснения в тексте

Fig. 7. Magnetic resonance images of the cervical spine in the sagittal plane: а — T2-weighted image; б — T2-FLAIR-weighted image. Arrows point at the levels of cerebrospinal fluid leak. See explanation in the text

компрессии ликворных пространств и МР-признаках внутричерепной гипотензии, отмеченных выше.

В связи с выявлением МР-признаков внутричерепной гипотензии принято решение о выполнении МРТ с внутривенным введением гадолинийсодержащего контрастного вещества в режиме сильно взвешенного T2-трехмерного изображения с инверсией и ослаблением жидкости (T2-FLAIR) для определения источников ликвореи в позвоночном канале [26]. Признаки ликвореи были обнаружены на уровне шейного отдела позвоночника (рис. 7), при этом отмечен частичный регресс дистопии миндалин мозжечка — с 15 до 10 мм.

ОБСУЖДЕНИЕ

Если суммировать приведенные данные, то можно заметить, что за время наблюдения у нашей пациентки выявлен ряд клинических и МР-признаков, которые требовали анализа:

- 1) акцентировавшая на себе внимание существенно нарастающая дистопия миндалин мозжечка — от расположения на уровне плоскости большого затылочного отверстия в 2019 г. до расположения на 15 мм ниже в 2022 г. с заострением их полюсов и нарушением тока ликвора на уровне сильвиева водопровода, задней черепной ямки;
- 2) гидромиелия, сохраняющаяся без значимой динамики все 10 лет;
- 3) внезапно начавшаяся длительная головная боль, легкие мозжечковые симптомы;
- 4) МР-признаки (помимо дистопии) в виде сужения субарахноидальных ликворных пространств, базальных цистерн, уплощения моста, невыраженного диффузного утолщения ТМО до 1,5 мм, пролабирования дна III желудочка в предмостовую цистерну, округления синусов ТМО;
- 5) МР-признаки спонтанной ликвореи в шейном отделе позвоночника при клинической компенсации состояния пациентки.

Дистопия миндалин мозжечка — один из основных МР-признаков мальформации Киари 1-го типа и псевдо-Киари [27]. Ее значительное нарастание в динамике, заостренность полюсов миндалин при наличии гидромиелии (не характерные особенности для псевдо-Киари [23], но типичные для истинной мальформации Киари 1-го типа), при сохраняющейся затылочной головной боли, мозжечковых, хотя и легко выраженных,

симптомах, нарушении тока ликвора давали основания для постановки диагноза мальформации Киари 1-го типа (принимая во внимание и возможность острого начала при этой патологии [28], и разный характер головной боли, и различную ее локализацию [14], тем более что и при мальформации Киари 1-го типа головные боли могут зависеть от положения тела [29]).

Однако совокупность других МР-признаков (помимо дистопии миндалин мозжечка), а именно уплощение моста, диффузное утолщение ТМО, пролабирование дна III желудочка в предмостовую цистерну и тенденция к округлению верхнего сагиттального синуса, преобладание постуральной головной боли, позволили заподозрить у пациентки псевдомальформацию Киари, обусловленную синдромом внутричерепной гипотензии, вызванной, в свою очередь, спонтанной цереброспинальной ликвореей, и обусловили необходимость выполнения МРТ позвоночника и спинного мозга в режиме T2-FLAIR для уточнения локализации ликвореи и окончательного диагноза.

Все вышеперечисленные МР-признаки характерны для синдрома внутричерепной гипотензии, следствием которого и является синдром псевдо-Киари [1–5, 20, 30]. Первый из них в виде утолщения ТМО был описан еще в 1991 г. [30], в последующие годы опубликованы данные и о других МР-признаках (приведенных выше), в том числе выявляемых при введении гадолиния, интенсивно накапливающегося в ТМО [16, 31].

А.Н. Федотов и соавт. со ссылкой на источники литературы помимо качественных приводят и количественные МР-признаки внутричерепной гипотензии: мамиллопонтитное расстояние $<5,5$ мм, понтомезенцефальный угол $\leq 50^\circ$, уменьшение угла, образованного веней Галена и прямым синусом, до диапазона $40,7 \pm 12,8^\circ$, межжировой угол $<40,5^\circ$ [32]. Количественные показатели могут помочь дифференцировать мальформацию Киари 1-го типа и псевдо-Киари при внутричерепной гипотензии и избежать ошибок в лечении [33]. Нельзя не отметить, что все МР-признаки в совокупности встречаются не со 100-процентной вероятностью, но всегда выявляют несколько из них [32, 34, 35], как это имело место и в нашем наблюдении.

Гидромиелия в сочетании с дистопией миндалин мозжечка также отчасти затруднила постановку диагноза, заставив вначале ошибочно заподозрить мальформацию Киари 1-го типа, так как сиринго-, гидромиелия нехарактерны для псевдомальформации Киари, обусловленной внутричерепной гипотензией [3], в то время как при истинной мальформации Киари 1-го типа сиринго-, гидромиелия встречаются с частотой 65–80 % [14]. Кроме того, такие минимальные колебания ее размеров за столь длительный срок наблюдения можно признать несущественными, принимая во внимание то, что МРТ-исследования выполнены на различных аппаратах с разной величиной индукции магнитного поля. Соответственно, гидро-

миелия в данном наблюдении — скорее всего, самостоятельная аномалия, как и выявленная гемангиома, не имеющая клинических проявлений.

Следует отметить, что в представленном наблюдении значительно выросшая дистопия миндалин мозжечка создала в итоге препятствие оттоку ликвора из желудочковой системы и привела к расширению III желудочка (с 4 до 7 мм), что также не является типичным для мальформации псевдо-Киари, обусловленной внутричерепной гипотензией, — обычно дистопия миндалин при ней невелика (не превышает 5 мм) и полюс не заострен [27], а при внутричерепной гипотензии и псевдо-Киари, как следствиях спонтанной ликвореи и истечения ликвора из желудочков, они «спадаются», становятся узкими [21, 34], чего не бывает при мальформации Киари 1-го типа, при которой желудочки чаще нормальные или расширены [14, 23].

Синдром внутричерепной гипотензии, следствием которого является мальформация псевдо-Киари, клинически проявляется прежде всего постуральной головной болью, развивающейся остро, хотя встречаются варианты с отсутствием головной боли [20]. Характерно низкое ликворное давление — <60 мм вод. ст., но не исключено и нормальное давление [35], наблюдаются головокружение, тошнота, эпизодическая рвота, боль в шее и межлопаточной области, кохлеовестибулярные проявления, нарушение слуха, парезы со стороны черепных нервов [20, 34]. Синдром подтверждается при МРТ-исследовании [34–36].

В случае нашей пациентки начало и клиническое течение синдрома внутричерепной (ликворной) гипотензии характерно для одного из вариантов, при котором имеют место ортостатические головные боли, а при МРТ — диффузное утолщение ТМО [16–20]. Описаны варианты с отсутствием головной боли при низком ликворном давлении — ниже 60 мм вод. ст. [20], с утолщением ТМО и накоплением в ней контрастного вещества, а у некоторых пациентов ортостатические головные боли могут перерасти в затяжные хронические ежедневные, лишь более заметные в вертикальном положении [33], боли могут носить односторонний характер [20] или прекратиться вовсе, как это имело место в нашем наблюдении. Заболевание может длиться на протяжении месяцев и лет — известен случай, в котором симптомы сохранялись в течение 17 лет [24]. В нашем наблюдении пациентка прошла путь от типичного проявления синдрома внутричерепной гипотензии до клинической компенсации с прекращением головной боли, но с сохранением МР-признаков псевдомальформации Киари, которые, как отмечают в литературе, затрудняют диагностику синдрома внутричерепной гипотензии [1, 4].

Патогенез псевдомальформации Киари (псевдо-Киари) при синдроме внутричерепной гипотензии, обусловленном спонтанной цереброспинальной ликвореей, как и клиническая картина, связан с истечением

ликвора через дефект в оболочках [20, 36], окружающих в норме спинной и головной мозг, которые как бы «плавают» в ликворе, но из-за истечения последнего через спонтанно образовавшийся в оболочках дефект и снижения ликворного давления и объема ликвора в субарахноидальном пространстве головной мозг «проседает» книзу и миндалины мозжечка смещаются в большое затылочное отверстие [27, 36], а изменение сниженного внутричерепного давления, величина которого зависит от положения тела (лежа, сидя, стоя), приводит к смещению головного мозга, тракции участков ТМО и, как следствие, к постуральной головной боли и другим симптомам — головокружению, тошноте, рвоте, изменению слуха, парезам со стороны черепных нервов в связи с тракцией последних [16–20, 34].

Мозжечковые симптомы (в нашем наблюдении слабовыраженные), скорее всего, связаны со значительной дислокацией миндалин мозжечка и компрессией стволовых структур, а такие МР-признаки, как сужение субарахноидальных пространств, базальных цистерн, смещение мамиллярных тел, хиазмы, смещение и уплощение моста, — отражение «проседания» головного мозга [23]. Накопление же контрастного вещества в оболочках мозга, округление синусов, включая такие небольшие, как кавернозный, увеличение в размере гипофиза, взбухание его верхнего контура и его контрастирование обусловлены венозной гиперемией, развивающейся в связи со снижением внутричерепного давления [20]. Острое начало головной боли, ее интенсивность зависят, по-видимому, от темпа снижения ликворного давления, потери и объема сохранившегося ликвора.

В качестве причины дефекта ТМО называют генетическую слабость соединительной ткани [13, 16, 20, 23], которая наблюдается при разных ее заболеваниях, например при синдроме Марфана, при котором описаны внутричерепная гипотензия с признаками псевдо-Киари, включая сирингомиелию [4, 37]. Источниками потери ликвора являются разрывы ТМО на передней, боковой поверхностях, в зоне дивертикулов ТМО и при образовании ликворно-венозного шунта [36, 38]. Однако высказана гипотеза, что дефекта как такового может и не быть, а просачивание ликвора происходит из-за разницы давления между субарахноидальным и эпидуральным пространствами позвоночного канала: из-за отрицательного давления в эпидуральном пространстве более высокого — в субарахноидальном ликвор просачивается эпидурально и прежде всего в зоне корешковых карманов, где ТМО истончается [39]. Истечение ликвора может происходить на любом уровне позвоночного канала, но чаще происходит на шейном и грудном [39, 40], встречаются и множественные источники [20]. Однако до конца механизм спонтанной ликвореи неясен [26].

В отличие от псевдо-Киари, этиопатогенез истинной мальформации Киари 1-го типа, по современным

представлениям большинства авторов, не связан с потерей ликвора, а обусловлен малыми размерами задней черепной ямки, переполненностью ее мозговыми структурами и, как результат, развитием дистопии миндалин [41, 42], хотя рассматриваются и другие причины и механизмы [43, 44]. И если для лечения истинной мальформации Киари 1-го типа может потребоваться хирургическое вмешательство, направленное на декомпрессию образований задней черепной ямки [14, 44], то приобретенная мальформация Киари 1-го типа, или псевдомальформация, требует, в первую очередь, лечения основного заболевания [1, 14, 24].

При псевдомальформации Киари, обусловленной скрытой цереброспинальной ликвореей с синдромом внутричерепной гипотензии, лечение направлено на восстановление объема ликвора, предотвращение его потери через дефекты в мозговых оболочках [45–47]. С этой целью рекомендуют постельный режим, инфузионную терапию, симптоматически — анальгетики, кофеин (обычно на протяжении нескольких дней и недель) [8, 20, 21, 32, 48]. В некоторых случаях спонтанно [8] или на фоне лечения наступает клиническое улучшение [21]. В случае нашей пациентки можно говорить о существенной клинической компенсации, проявившейся полным регрессом головной боли, с частичным регрессом дистопии миндалин.

Если улучшения не происходит, прибегают к эпидуральному введению аутологичной крови, фибрин-тромбинового клея [1, 6, 13, 34, 45–48]. Объем введения составляет 20–100 мл [46, 47], можно вводить дробно по 10 мл на разных уровнях [48]. Ликворея прекращается в ближайшие с момента процедуры дни. При неэффективности процедура может быть повторена, что повышает ее эффективность [48–50].

Считается, что следует уточнить место истечения ликвора с помощью компьютерной или МР-миелографии [1, 16, 24, 40], чтобы пломбирующее вещество подвести к дефекту ТМО [48], хотя можно начинать с введения 30 мл препарата эпидурально в поясничной области, и только если эффекта нет, выполняют рентгеновскую миелографию и затем прицельное введение аутокрови [45, 50]. Ряд авторов продемонстрировали, что МРТ с гадолинием в специальном режиме более точно выявляет локализацию дефектов с истечением ликвора, чем компьютерная или МР-миелография [26].

Тем не менее ранние и отсроченные рецидивы не редки [34, 13] и происходят в 15–33 % случаев [45, 50]. При неэффективности повторной эпидуральной пломбировки, уточнив локализацию фистулы, проводят хирургическое лечение — герметизацию дефекта ТМО [45, 51], при этом варианты доступа и герметизации зависят от локализации фистулы [51], а в случаях передней локализации разрывов ТМО во избежание травмы спинного мозга обязателен электрофизиологический контроль [51]. В нашем наблюдении в связи

с клинической компенсацией и частичным регрессом дистопии миндалин мозжечка, а также с учетом мнения пациентки от эпидурального введения аутокрови было решено воздержаться.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

При диагностике мальформации Киари 1-го типа и выявлении дистопии миндалин мозжечка всегда следует исключать псевдомальформацию Киари, связанную с иной первичной патологией, в частности со скры-

той цереброспинальной ликвореей, следствием которой является внутричерепная гипотензия. Для последней характерно острое начало головной боли, которая часто носит ортостатический характер, а при МРТ выявляют совокупность характерных качественных и количественных показателей, и дистопия миндалин мозжечка — лишь один из них, выступающий на передний план. МРТ позвоночного канала в режиме T2-FLAIR менее инвазивна, чем миелография, при этом, как и последняя, позволяет уточнить локализацию ликвореи.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Haider A.S., Sulhan S., Watson I.T. et al. Spontaneous intracranial hypotension presenting as a "Pseudo-Chiari 1". *Cureus* 2017;9(2):e1034. DOI: 10.7759/cureus.1034
- Samii C., Möbius E., Weber W. et al. Pseudo Chiari type I malformation secondary to cerebrospinal fluid leakage. *J Neurol* 1999;246(3):162–4. DOI: 10.1007/s004150050327
- Smith R.M., Garza I., Robertson C.E. Chronic CSF leak causing syringomyelia and pseudo-Arnold-Chiari malformation. *Neurology* 2015;85(22):1994. DOI: 10.1212/WNL.0000000000002178
- Puget S., Kondageski C., Wray A. et al. Chiari-like tonsillar herniation associated with intracranial hypotension in Marfan syndrome. Case report. *J Neurosurg Pediatr* 2007;106(1 Suppl): 48–52. DOI: 10.3171/ped.2007.106.1.48
- Middlebrooks E.H., Okromelidze L., Vilanilam G.K. et al. Syring secondary to Chiari-like tonsillar herniation in spontaneous intracranial hypotension. *World Neurosurg* 2020;143:e268–e74. DOI: 10.1016/j.wneu.2020.07.108
- Han Y., Chen M., Xu J. et al. Acquired Chiari type I malformation managed by expanding posterior fossa volume and literature review. *Childs Nerv Syst* 2020;36(2):235–40. DOI: 10.1007/s00381-019-04437-0
- Hoffman Y.J., Tucker W.S. Cephalocranial disproportion: a complication of the treatment of hydrocephalus in children. *Childs Brain* 1976; 2(3):167–76.
- Рамазанов Г.Р., Шевченко Е.В., Измайлова А.М. и др. Внутричерепная гипотензия. Вестник Смоленской государственной медицинской академии 2021;20(1):159–67. DOI: 10.37903/vsgma.2021.1.24
Ramazanov G.R., Shevchenko E.V., Izmailova A.M. et al. Intracranial hypotension. *Vestnik Smolenskoy gosudarstvennoy meditsinskoy akademii* = Bulletin of the Smolensk State Medical Academy 2021;20(1):159–67. (In Russ.). DOI: 10.37903/vsgma.2021.1.24
- Буренчев Д.В., Гусева О.И., Комолов И.С., Хотченков Г.В. Синдром внутричерепной гипотензии (описание случая и обзор литературы). Радиология — практика 2012;4:70–8. Burenchev D.V., Guseva O.I., Komolov I.S., Hetchikov G.V. Intracranial hypotension syndrome (case report and literature review). *Radiologiya — praktika* = Radiology — Practice 2012;4:70–8. (In Russ.).
- Sathi S., Stieg P.E. "Acquired" Chiari I malformation after multiple lumbar punctures: case report. *Neurosurgery* 1993;32(2):306–9; discussion 309.
- Morioka T., Shono T., Nishio S. et al. Acquired Chiari I malformation and syringomyelia associated with bilateral chronic subdural hematoma. Case report. *J Neurosurg* 1995;83(3):556–8. DOI: 10.3171/jns.1995.83.3.0556
- O'Shaughnessy B.A., Bendok B.R., Parkinson R.J. et al. Acquired Chiari malformation type I associated with a supratentorial arteriovenous malformation. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 2006;104(1 Suppl):28–2. DOI: 10.3171/ped.2006.104.1.28
- Wang J., Alotaibi N.M., Samuel N. et al. Acquired Chiari malformation and syringomyelia secondary to space-occupying lesions: a systematic review. *World Neurosurg* 2017;98:800–8.e2. DOI: 10.1016/j.wneu.2016.11.080
- Говенько Ф.С. Мальформация Киари 1-го типа у взрослых (избранные главы). СПб: Печатное агенство «Феникс», 2021. 312 с. Govenko F.S. Chiari malformation type 1 in adults (selected chapters). Saint Petersburg: Pechatnoe agentstvo "Fenix", 2021. 312 p. (In Russ.).
- Ammerman J.M., Goel R., Polin R.S. Resolution of Chiari malformation after treatment of acromegaly. Case illustration. *J Neurosurg* 2006;104(6):980. DOI: 10.3171/jns.2006.104.6.980
- Mokri B., Piepgras D.G., Miller G.M. Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement. *Mayo Clin Proc* 1997;72(5):400–13. DOI: 10.4065/72.5.400
- Mokri B. Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia — evolution of a concept. *Mayo Clin Proc* 1999;74(11):1113–23. DOI: 10.4065/74.11.1113
- Mokri B., Maher C.O., Sencakova D. Spontaneous CSF leaks: underlying disorder of connective tissue. *Neurology* 2002;58(5):814–6. DOI: 10.1212/WNL.58.5.814
- Schievink W.I. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks: a review. *Neurosurg Focus* 2000;9(1):e8. DOI: 10.3171/foc.2000.9.1.8
- Schievink W.I. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006;295(19):2286–6. DOI: 10.1001/jama.295.19.2286
- Пономарев В.В., Гаршова С.В. Спонтанная ликворная гипотензия: анализ литературы и собственное наблюдение. Лечебное дело 2015;4(44):62–5.
- Ponomarev V.V., Garshova S.V. Spontaneous liquor hypotension: literature analysis and own observatio. *Lechebnoe delo* = Medical Practice 2015;4(44):62–5 (In Russ.).
- Коновалов А.Н., Виноградов Е.В., Гребенев Ф.В. и др. Спинальная ликворо-венозная фистула как причина синдрома спонтанной внутричерепной гипотензии: случай из практики и обзор литературы. Журнал «Вопросы нейрохирургии» им. Н.Н. Бурденко 2022;86(3):41–9. DOI: 10.17116/neiro20228603141
Kononov A.N., Vinogradov E.V., Grebenev F.V. et al. Spinal CSF-venous fistula: case report and literature review. *Zhurnal Voprosy neirokhirurgii im. N.N. Burdenko* = Burdenko's Journal of Neurosurgery 2022;86(3):41–9. (In Russ., In Engl.). DOI: 10.17116/neiro20228603141
- Bond K.M., Benson J.C., Cutsforth-Gregory J.K. et al. Spontaneous intracranial hypotension: atypical radiologic appearances, imaging mimickers, and clinical look-alikes. *AJNR Am J Neuroradiol* 2020;41(8):1339–47. DOI: 10.3174/ajnr.A6637

24. Chan T.L.H., Vuong K., Chugh T., Carroll I. Cerebellar tonsillar descent: a diagnostic dilemma between Chiari malformation type 1 and spinal cerebrospinal fluid leak. *Heliyon* 2021;7(4):e06795. DOI: 10.1016/j.heliyon.2021.e06795
25. Isik N., Elmaci I., Kaksi M. A new entity: Chiari Zero malformation and its surgical method. *Turk Neurosurg* 2011;21(2):264–8. DOI: 10.5137/1019-5149.JTN.2705-09.1
26. Osawa I., Kozawa E., Mitsufuji T. et al. Intravenous enhanced 3D FLAIR imaging to identify CSF leaks in spontaneous intracranial hypotension: comparison with MR myelography. *Eur J Radiol Open* 2021;8:100352. DOI: 10.1016/j.ejro.2021.100352
27. Atkinson J.L., Weinshenker B.G., Miller G.M. et al. Acquired Chiari I malformation secondary to spontaneous spinal cerebrospinal fluid leakage and chronic intracranial hypotension syndrome in seven cases. *J Neurosurg* 1998;88(2):237–42. DOI: 10.3171/jns.1998.88.2.0237
28. Евзиков Г.Ю., Иванова М.А., Парфенов В.А. и др. Острое развитие тетрапареза как редкое проявление аномалии Киари 1-го типа. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова* 2016;116(12):104–8. DOI: 10.17116/jnevro2016116121104-108
29. Evzikov G.Yu., Ivanova M.A., Parfenov V.A. et al. The acute tetraparesis as a rare presentation of Chiari malformation. *Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry* 2016;116(12):104–8. (In Russ.). DOI: 10.17116/jnevro2016116121104-108
29. Mea E., Chiapparini L., Leone M. et al. Chronic daily headache in the adults: differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 2011;32(Suppl 3):S291–4. DOI: 10.1007/s10072-011-0698-x
30. Mokri B., Krueger B.R., Miller G.M. et al. Meningeal gadolinium enhancement in low pressure headaches. *Ann Neurol* 1991;30:294–5.
31. Watanabe A., Horikoshi T., Uchida M. et al. Diagnostic value of spinal MR imaging in spontaneous intracranial hypotension syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 2009;30(1):147–51. DOI: 10.3174/ajnr.A1277
32. Федотов А.Н., Сашин Д.В., Пронин А.И. и др. МРТ в диагностике синдрома внутричерепной гипотензии. Клиническое наблюдение. *Онкологический журнал: лучевая диагностика, лучевая терапия* 2021;4(3):88–93. DOI: 10.37174/2587-7593-2021-4-3-88-93
32. Fedotov A.N., Sashin D.V., Pronin A.I. et al. MRI diagnostics of intracranial hypotension syndrome on the example of clinical observation. *Onkologicheskij zhurnal: lucheovaya diagnostika, lucheovaya terapiya = Journal of Oncology: diagnostic radiology and radiotherapy* 2021;4(3):88–3. (In Russ.). DOI: 10.37174/2587-7593-2021-4-3-88-93
33. Houk J.L., Amrhein T.J., Gray L. et al. Differentiation of Chiari malformation type 1 and spontaneous intracranial hypotension using objective measurements of midbrain sagging. *J Neurosurg* 2021;136(6):1796–803. DOI: 10.3171/2021.6.JNS211010
34. Mokri B. Spontaneous low pressure, low CSF volume headaches: spontaneous CSF leaks. *Headache* 2013;53(7):1034–53. DOI: 10.1111/head.12149
35. Kranz P.G., Tanpitukpongse T.P., Choudhury K.R. et al. Imaging signs in spontaneous intracranial hypotension: prevalence and relationship to CSF pressure. *AJNR Am J Neuroradiol* 2016;37(7):1374–8. DOI: 10.3174/ajnr.A4689
36. Dobrocky T., Nicholson P., Häni L. et al. Spontaneous intracranial hypotension: searching for the CSF leak. *Lancet Neurol* 2022;21(4):369–80. DOI: 10.1016/S1474-4422(21)00423-3
37. Owler B.K., Halmagyi G.M., Brennan J., Besser M. Syringomyelia with Chiari malformation; 3 unusual cases with implications for pathogenesis. *Acta Neurochir (Wien)* 2004;146(10):1137–3; discussion 1143. DOI: 10.1007/s00701-004-0323-3
38. Schievink W.I., Maya M.M., Jean-Pierre S. et al. A classification system of spontaneous spinal CSF leaks. *Neurology* 2016;87(7):673–9. DOI: 10.1212/WNL.0000000000002986
39. Franzini A., Messina G., Nazzi V. et al. Spontaneous intracranial hypotension syndrome: a novel speculative physiopathological hypothesis and a novel patch method in a series of 28 consecutive patients. *J Neurosurg* 2010;112(2):300–6. DOI: 10.3171/2009.6.JNS09415
40. Shima K., Ishihara S., Tomura S. Pathophysiology and diagnosis of spontaneous intracranial hypotension. *Acta Neurochir Suppl* 2008;102:153–6. DOI: 10.1007/978-3-211-85578-2_31
41. Крупина Н.Е. Формирование мальформации Киари (литературный обзор). *Вестник Уральской медицинской академической науки* 2016;1:91–5.
41. Krupina N.E. Formation of the Chiari malformation (literary review). *Vestnyk Uralskoy meditsinskoy akademicheskoy nauky = Journal of Ural Medical Academic Science* 2016;1:91–5. (In Russ.).
42. Nishikawa M., Sakamota H., Hakuba A. et al. Pathogenesis of Chiari I malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 1997;86(1):40–7. DOI: 10.3171/jns.1997.86.1.0040
43. Oldfield E.H. 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. DOI: 10.1093/neuros/nyx377
44. Bogdanov E.I., Faizutdinova A.T., Heiss J.D. The small posterior cranial fossa syndrome and Chiari malformation type 0. *J Clin Med* 2022;11(18):5472. DOI: 10.3390/jcm11185472
45. Luetzen N., Dovi-Akue P., Fung C. et al. Spontaneous intracranial hypotension: diagnostic and therapeutic workup. *Neuroradiology* 2021;63(11):1765–2. DOI: 10.1007/s00234-021-02766-z
46. Martin R., Louy C., Babu V. et al. A two-level large-volume epidural blood patch protocol for spontaneous intracranial hypotension: retrospective analysis of risk and benefit. *Reg Anesth Pain Med* 2019;rapm-2018-100158. DOI: 10.1136/rapm-2018-100158
47. Сентябрева Д.А., Губина П.Ю., Харковец Н. К. и др. Опыт применения методики epidural blood patch у пациентов со спонтанной ликворной гипотензией на фоне формирования спинальных ликворных фистул. Актуальные вопросы современной медицинской науки и здравоохранения: сборник статей IV Международной научно-практической конференции молодых ученых и студентов, IV Всероссийского форума медицинских и фармацевтических вузов «За качественное образование» (Екатеринбург, 10–12 апреля 2019). В 3 томах. Екатеринбург: УГМУ, CD-ROM, 2019. Т. 2. С. 261–266. Доступно по: <http://elib.usma.ru/handle/usma/4113>
47. Sentyabreva D.A., Gubina P.Yu., Kharkovets N.K. et al. Experience of using the epidural blood patch technique in patients with spontaneous CSF hypotension against the background of spinal CSF fistula formation. Topical issues of modern medical science and healthcare: collection of articles of the IV International Scientific and Practical Conference of Young Scientists and Students, IV All-Russian Forum of Medical and Pharmaceutical Universities “For Quality Education” (Yekaterinburg, April 10–12, 2019). In 3 volumes. Yekaterinburg: UGMU, CD-ROM, 2019. V. 2. Pp. 261–266. (In Russ.). Available at: <http://elib.usma.ru/handle/usma/4113>
48. D’Antona L., Jaime Merchan M.A., Vassiliou A. et al. Clinical presentation, investigation findings, and treatment outcomes of spontaneous intracranial hypotension syndrome: a systematic review and meta-analysis. *JAMA Neurol* 2021;78(3):329–7. DOI: 10.1001/jamaneurol.2020.4799
49. Perthen J.E., Dorman P.J., Morland D. et al. Treatment of spontaneous intracranial hypotension: experiences in a UK regional neurosciences Centre. *Clin Med (Lond)* 2021;21(3):e247–e51. DOI: 10.7861/clinmed.2020-0791
50. Leung L.W.L., Chan Y.C.D., Chan T.M.D. Lumbar epidural blood patch: an effective treatment for intracranial hypotension. *Surg Neurol Int* 2022;13:517. DOI: 10.25259/SNI_795_2022
51. Beck J., Raabe A., Schievink W.I. et al. Posterior approach and spinal cord release for 360° repair of dural defects in spontaneous intracranial hypotension. *Neurosurgery* 2019;84(6):E345–E51. DOI: 10.1093/neuros/nyy312

Вклад авторов

Ф.С. Говенько: сбор и обработка материала, написание статьи, утверждение финального варианта статьи;

Б.В. Мартынов: сбор материала, редактирование статьи, утверждение финального варианта статьи;

А.С. Грищенко: обработка материала, редактирование статьи, выполнение магнитно-резонансной томографии для диагностики источника ликвореи, утверждение финального варианта статьи.

Authors' contributions

F.S. Goven'ko: collecting and processing material, article writing, approving the final version of the article;

B.V. Martynov: collecting material, editing the article, approving the final version of the article;

A.S. Grishchenkov: processing the material, editing the article, performing magnetic resonance imaging to diagnose the source of cerebrospinal fluid, approving the final version of the article.

ORCID авторов / ORCID of authors

Ф.С. Говенько / F.S. Goven'ko: <https://orcid.org/0000-0002-3007-6909>

Б.В. Мартынов / B.V. Martynov: <https://orcid.org/0000-0002-8459-2466>

А.С. Грищенко / A.S. Grishchenkov: <https://orcid.org/0000-0003-0910-6904>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Funding. The work was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов. Пациентка подписала информированное согласие на публикацию ее данных.

Compliance with patient rights. The patient gave written informed consent to the publication of her data.