

© Г.Ю. ЕВЗИКОВ, М.А. ИВАНОВА, 2016

## ОСТРОЕ РАЗВИТИЕ ПОПЕРЕЧНОГО ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА ПРИ АНОМАЛИИ КИАРИ I ТИПА, ОСЛОЖНЕННОЙ СИРИНГОМИЕЛИЕЙ

Г.Ю. Евзиков, М.А. Иванова

Клиника нервных болезней Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова, Москва

**Цель:** описать клиническое наблюдение острого развития симптомов поперечного поражения спинного мозга у пациента в возрасте 25 лет с аномалией Киари I типа и сирингомиелией.

**Материалы и методы:** представлено описание клинического случая острого развития симптомов поперечного поражения спинного мозга у пациента 25 лет, наблюдавшегося в течение 2 лет, со стабильным течением аномалии Киари I типа и сирингомиелии. Было произведено срочное хирургическое вмешательство в объеме краниовертебральной декомпрессии с пластикой твердой мозговой оболочки фрагментом широкой фасции бедра.

**Результаты:** после проведения краниовертебральной декомпрессии в неврологическом статусе наблюдалось увеличение силы мышц конечностей (с полным восстановлением в руках), регресс координаторных нарушений в руках и тазовых нарушений. Контрольное МР-исследование краниовертебрального перехода и спинного мозга, проведенное через 3 мес, показало формирование полноценной большой цистерны и регресс сирингомиелии.

**Заключение:** острое развитие симптомов при аномалии Киари I типа является редкостью и встречается приблизительно в 1% наблюдений, по данным проведенного обзора литературы. Патогенез острого развития симптомов у этих больных до настоящего времени остается неизвестным. О возможности острого развития грубой неврологической симптоматики необходимо помнить в ситуациях, когда пациентам с аномалией Киари I типа и сирингомиелией в качестве лечебной тактики предлагается динамическое наблюдение.

**Ключевые слова:** поперечное поражение спинного мозга, сирингомиелия

**Objective:** to present the clinical case of acute manifestation of transverse spinal cord damage syndrome in patient 25 years old suffered from Chiari malformation type I and syringomyelia.

**Material and methods:** we present the clinical case of acute transverse spinal cord damage syndrome in patient 25 years old who was follow up examined during 2 years with stable course of Chiari malformation type I and syringomyelia. The emergent operation including craniovertebral decompression with dura mater plasty using fascia lata was performed.

**Results:** the increase of muscle strength in extremities (with full recovery in upper limbs) as well as regress of coordination disturbances in upper limbs and bowel and bladder functions recovery was observed in neurological status after craniovertebral decompression. The control MRI of craniovertebral region and cervical spine performed in 3 months after operation confirmed the formation of adequate cisterna magna and regress of syringomyelia.

**Conclusion:** the acute development of symptoms because of Chiari malformation type I is very rare and occurs approximately in 1% among patients with such pathology according to literature data. The pathogenesis of acute manifestation of symptoms is still not clearly defined. That is why it is necessary to remember about possibility of such acute diseases manifestation while the observation and follow up is prescribed as treatment strategy for patients with Chiari malformation type I and syringomyelia.

**Key words:** transverse spinal cord damage, syringomyelia

### Введение

Аномалия Киари I типа — врожденная патология, заключающаяся в опускании миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия и приводящая к комплексу неврологических расстройств в результате компрессии ствола головного мозга и ликвородинамических нарушений [2, 15, 19, 22, 25].

По данным различных источников, распространенность аномалии Киари I типа в популяции составляет 0,1–0,97% т.е. колеблется в очень широких пределах, что в первую очередь определяется способом диагностики и критериями установки диагноза. Широкое введение в клиническую практику МРТ позволило диагнос-

тировать данное заболевание на более ранних сроках и способствовало увеличению количества выявленных случаев [1, 15, 19, 21].

Этиология и патогенез аномалии Киари не до конца изучены. Важное значение придается формированию задней черепной ямки недостаточного объема, что приводит к вытеснению миндалин растущего мозжечка из полости черепа в позвоночный канал, что вызывает уменьшение объема, деформацию и каудальную дислокацию большой затылочной цистерны и вследствие этого — нарушение циркуляции цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) на уровне большого затылочного отверстия [17–19]. Отмечено частое сочетание аномалии Киари с такими костными мальформациями краниовертебрального перехода, как платибазия,

базиллярная импрессия, атланта-аксиальная ассиметрия, синдром Клиппеля-Фейля. Таким образом, современные представления позволяют считать аномалию Киари I типа не патологией развития заднего мозга, а патологией формирования костных структур краниовертебрального перехода. Подобное мнение подкрепляют клинические наблюдения пациентов, у которых после краниовертебральной декомпрессии без вмешательства на мозжечке миндаликы спустя некоторое время самостоятельно принимают нормальную форму и восстанавливают нормальное расположение [11,17, 19, 21, 25].

У 40-75% пациентов с аномалией Киари I типа на фоне расстройств ликвороциркуляции в области большого затылочного отверстия развивается сирингомиелия [2, 11, 22]. Темп развития болезни при аномалии Киари (как с сирингомиелией, так и без нее) — хронический. Клинические проявления мозжечково-стволовой компрессии и сирингомиелического синдрома в абсолютном большинстве случаев медленно прогрессируют в течение многих лет. Острое развитие неврологической симптоматики является исключительно редким явлением. Клинических описаний острого развития симптоматики при аномалии Киари I типа на русском языке в проанализированной нами литературе по нейрохирургии встретить не удалось. В настоящей работе мы приводим описание острого развития клинической картины поперечного поражения спинного мозга у пациента с аномалией Киари I типа и сирингомиелией, которое, по-видимому, является первым клиническим описанием подобного течения данной патологии в русскоязычной литературе.

### Клиническое наблюдение

Пациент Е., 25 лет, поступил в неврологическое отделение клиники нервных болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на слабость в ногах, снижение болевой и температурной чувствительности в левой руке, чувство напряжения мышц спины, живота, ног.

Из анамнеза известно, что считает себя больным в течение 8 лет. В качестве первого признака заболевания обратил внимание на нарушение температурной чувствительности в левой руке. Эти проявления не вызвали значительного дискомфорта и практически не прогрессировали, поэтому к неврологам больной не обращался и самостоятельно не обследовался. За 2 года до настоящей госпитализации отметил тянущие боли в шее и давящие боли в затылочной области, провоцирующиеся физической нагрузкой. Был произведено МРТ-исследование шейного отдела позвоночника и спинного мозга, при котором выявлено наличие аномалии Киари I типа: опущение миндалин мозжечка ниже проекции большого затылочного отверстия, сирингомиелию шейного и грудного отделов спинного мозга. Пациент был консультирован нейрохирургом по месту жительства. В связи с отсутствием прогрес-

сирования расстройств болевой и температурной чувствительности и отсутствием других видов неврологической симптоматики было принято решение о динамическом наблюдении и снижении физической нагрузки (отказ от занятия борьбой и легкой атлетикой).

За 2 нед до госпитализации в клинику нервных болезней Первого МГМУ при управлении автомобилем отметил внезапное появление выраженных клонусов стоп с обеих сторон, в это же время появилось и стало нарастать ощущение скованности и напряжения в мышцах спины и брюшного пресса, ощущение слабости и скованности в мышцах ног и легкой слабости в руках с обеих сторон. Учитывая острое развитие неврологической симптоматики, был госпитализирован в неврологическое отделение по месту жительства. Проводилась сосудистая и метаболическая терапия. Клинического эффекта не отмечалось. Напротив, пациент отметил постепенное нарастание двигательных и чувствительных расстройств в ногах. Непосредственно перед госпитализацией в клинику нервных болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова появились затруднения при мочеиспускании: приходилось «выдавливать» мочу, напрягая мышцы передней брюшной стенки.

Анамнез жизни: раннее развитие без особенностей. Образование высшее медицинское. Сопутствующие заболевания: бронхиальная астма (стойкая ремиссия). Наследственный анамнез отягощен по онкологическим и сердечно-сосудистым заболеваниям. При поступлении в отделение в соматическом статусе — без видимой патологии.

В неврологическом статусе выявлено снижение мышечной силы в дистальных отделах верхних конечностей до 4 баллов, снижение мышечной силы в проксимальных отделах нижних конечностей до 3 баллов, дистально — справа до 1 балла, слева до 2 баллов. Гипотрофия мелких мышц кистей. Мышечный тонус в мышцах верхних конечностей удовлетворительный, в мышцах нижних конечностей повышен по спастическому типу. Глубокие рефлексы с рук D>S. Глубокие рефлексы с ног симметрично оживлены, клонус стоп с двух сторон. Рефлекс Бабинского с двух сторон. Снижение болевой и температурной чувствительности в дерматомах С4-Т6 слева по типу полукуртки. Снижение вибрационной чувствительности и суставно-мышечного чувства в ногах. Интенционный тремор при выполнении координаторных проб в руках.

При обследовании в неврологическом отделении: Общий и биохимический анализ крови, общий анализ мочи — без патологических изменений, RW, ВИЧ, HBs AG, HCV AT отрицательно. ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 72 в минуту.

При МРТ области краниовертебрального перехода, шейного и грудного отделов позвоночника выявлена аномалия Киари I типа с опусканием миндалик мозжечка в позвоночный канал на 18 мм ниже линии Mc Rae. Также диагностировали сирингомиелическую кисту, расположенную на уровне позвонков С6—Т8. На томограммах видна атрофия спинного мозга и S-образный сколиоз в шейно-грудном отделе позвоночника (рис.1).

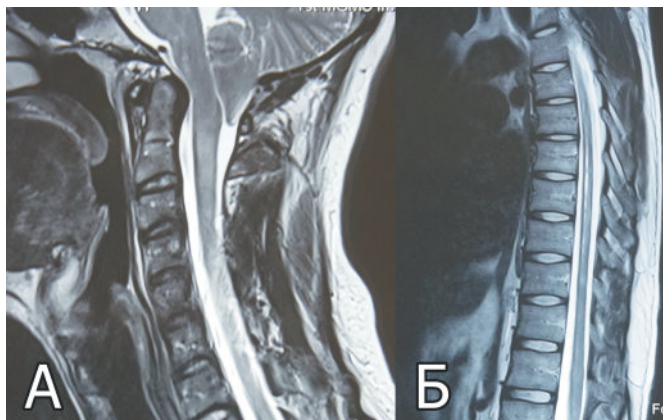


Рис. 1. МР-томограммы а) головы и позвоночника на уровне краниовертебрального перехода. Исследование в сагиттальной плоскости, в режиме T2-взвешенных изображений. Отмечается пролабирование миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие ниже линии Mc Rae на 1,8 см. Нижний край миндалин расположен на уровне дужки позвонка C1. Большая затылочная цистерна полностью отсутствует. Продолговатый мозг дорсально сдавлен вклиненными миндалинами, а вентрально — прижат к зубовидному отростку. Свободного ликворного пространства на уровне затылочного отверстия нет. б — грудного отдела позвоночника и спинного мозга в сагиттальной плоскости. T2-ВИ. Визуализируется сирингомиелическая полость. Мозг атрофичен, переднее и заднее ликворные пространства расширены.

Fig. 1. a) Brain and spine MRI at the level of craniocervical region, sagittal view, T2. The prolapse of cerebellar tonsils into foramen magnum up to 1,8 cm below the Mc Rae line is observed. The lower border of cerebellar tonsils is at the level of C1 arch. The cisterna magna is totally absent. The medulla oblongata is compressed between impacted cerebellar tonsils dorsally and odontoid process ventrally. There is no free liquor space at the level of foramen magnum. б — MRI of thoracic spine (sagittal view, T2) demonstrates the syringomyelic cyst with spinal cord atrophy and enlargement of anterior and posterior liquor spaces.

При МРТ головного мозга с контрастированием было видно, что желудочковая система не расширена, участков патологического накопления контрастного препарата в веществе мозга не было.

Пациент был консультирован нейроофтальмологом: OD=1,0; OS=1,0. Глазное дно OU в норме.

За время обследования в неврологическом отделении, которое продолжалось в течение 3 дней, отмечено продолжающееся нарастание пареза, усиление выраженности чувствительных нарушений и сфинктерных расстройств. В связи с этим пациент был переведен в нейрохирургическое отделение для оперативного лечения по срочным показаниям. В неврологическом статусе перед операцией (по сравнению с состоянием на момент поступления) отмечалось снижение мышечной силы в верхних конечностях до 3 баллов, снижение мышечной силы в проксимальных отделах нижних конечностей до 2 баллов, в дистальных — до 1 балла, расстройство глубокой чувствительности в руках и ногах, затрудняющее выполнение произвольных движений. Пациент

перестал самостоятельно передвигаться. В течение последних суток развилась полная задержка мочеиспускания, что потребовало установки постоянного катетера в мочевой пузырь. По шкале оценки мышечной силы ASIA motor score — 44 балла, индекс ходьбы Хаузера — 9. Таким образом, за 2,5 нед с момента начала «острой фазы заболевания» пациент, не имевший клинически значимой неврологической симптоматики, перешел в состояние инвалидизации, требующей практически постоянного постороннего ухода.

По срочным показаниям пациенту была произведена краниовертебральная декомпрессия. В ходе операции были выполнены: ламинэктомия C1 с экзотомной резекцией нижней половины чешуи затылочной кости, коагуляция миндалин мозжечка с целью декомпрессии продолговатого мозга и освобождения выхода из IV желудочка. Для создания резервного пространства, необходимого для формирования большой затылочной цистерны, была произведена пластика твердой мозговой оболочки (ТМО) краниовертебрального перехода фрагментом широкой фасции бедра (рис. 2).

В послеоперационном периоде отмечена положительная динамика в виде восстановления глубокой чувствительности в руках, регресса пареза в руках до 4 баллов, в ногах — до 4 баллов и регресса координаторных нарушений в руках. Полностью регрессировали расстройства мочеиспускания. Пациент начал стал самостоятельно передвигаться с опорой. В удовлетворительном состоянии был выписан под наблюдение невролога по месту жительства с рекомендациями по дальнейшей восстановительной терапии.

При повторном обследовании через 3 мес после операции отмечено полное восстановление мышечной силы в руках, однако в ногах сохранялись выраженные расстройства глубокой чувствительности и снижение мышечной силы до 4 баллов со значительным повышением тонуса (преимущественно в дистальных отделах), передвигался только с опорой. По шкале оценки мышечной силы ASIA motor score — 90 баллов, индекс ходьбы Хаузера — 5.

При контрольном МРТ-исследовании краниовертебрального перехода, шейного и грудного отделов позвоночника отмечено отсутствие признаков мозжечково-стволовой компрессии, формирование полноценной большой затылочной цистерны и уменьшение диаметра сирингомиелической кисты, которая стала щелевидной (рис. 3).

Уникальность приведенного нами клинического наблюдения состоит в том, что у клинически компенсированного пациента, наблюдавшегося в течение 2 лет с диагнозом аномалии Киари, сирингомиелии без прогрессирования неврологической симптоматики, двигательные расстройства и расстройства глубокой чувствительности возникли остро без внешней провокации и продолжали прогрессировать в течение 2,5 нед с последующим присоединением сфинктерных расстройств, что привело его к грубой инвалидизации.



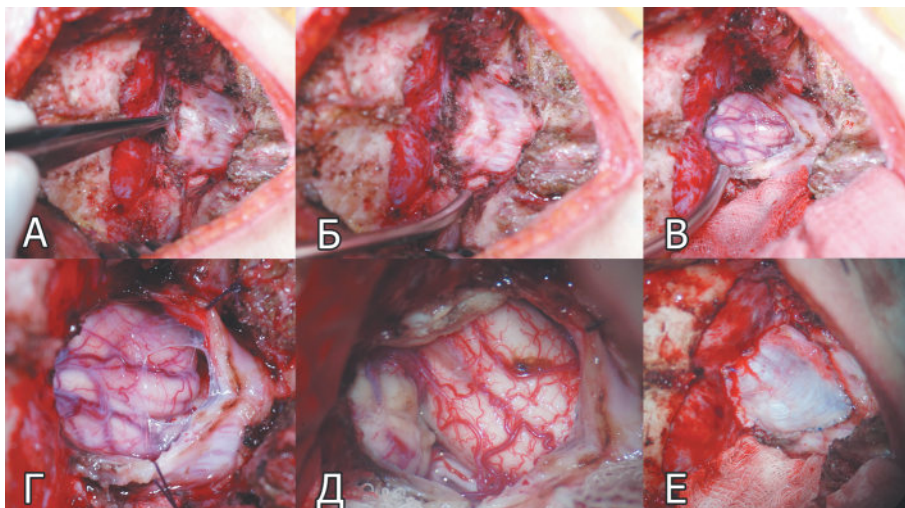


Рис. 2. Интраоперационные фотографии. Этапы выполнения краниовертебральной декомпрессии. Операцию выполняли в положении пациента “park bench” на левом боку. А — состоянии после резекции задней полулучи С1 и экономной резекции нижних отделов чешуи затылочной кости. Произведено удаление уплотненного тяжа соединительной ткани (остаток трансформированной атланта-окципитальной мембраны), сдавливающего ТМО на уровне краниовертебрального перехода. Б — состояние ТМО на уровне краниовертебрального перехода после удаления тяжа. В — дефект ТМО после иссечения части оболочки для будущей пластики. При иссечении ТМО формируем дефект треугольной или каплевидной формы. Основанием треугольного дефекта является область перехода миндалик мозжечка в задненижнюю поверхность

полушарий мозжечка. Более высокое вскрытие ТМО нежелательно в связи с риском опускания полушарий в формируемую цистерну. Задняя поверхность продолговатого мозга и верхние сегменты спинного мозга полностью закрыты опущенными миндаликми мозжечка. Г — вид дислоцированных миндалик мозжечка при более сильном увеличении. Боковые края дефекта ТМО прошиты и растянуты в стороны, что облегчает осмотр латеральных отделов миндалик. Через дефект арахноидальной оболочки видна тонкая спайка между правым миндалик мозжечка и арахноидеей. Множество подобных спаек связывают вентральную поверхность миндалик мозжечка с задней поверхностью продолговатого и спинного мозга у большинства больных. Д — вид мозга после коагуляции миндалик мозжечка. Миндалики уменьшились в объеме и сместились вверх. Открыта задняя поверхность нижних отделов продолговатого мозга и спинной мозг. Видна нижняя часть IV желудочка. Отверстие Мажанди свободно. В результате тракции краев дефекта ТМО видна боковая поверхность продолговатого мозга. Е — вид операционной раны после выполнения пластики - вшивания в дефект ТМО фрагмента широкой фасции бедра. Видно, как фасция свободно выбухает кзади, формируя полость для большой цистерны. При вшивании трансплантата мы используем нить 5/0 или 6/0 и применяем простой обвивной сосудистый шов с целью уменьшения деформации краев сшиваемых объектов. Герметичность вшивания трансплантата проверяем с помощью пробы Вальсальвы, выполняемой анестезиологом. На участки видимого подтекания ЦСЖ накладываем дополнительные узловые швы.

Fig. 2. Intraoperative images. The stages of craniocervical decompression. Patient was placed on his left side in park bench position during operation. А — the condition after resection of posterior semi-arch of C1 vertebra and partial resection of lower parts of squama occipitalis. The removal of dense bundle of connective tissue (the remains of transformed atlantooccipital membrane) compressed the dura mater at the level of craniocervical junction after removal of connective tissue bundle. В — the defect of dura mater after its partial resection for future plasty. The triangle or tear-drop shape defect is performed during resection of dura mater. The basis of triangle defect is the region of cerebellar tonsils conversion into posteroinferior surface of cerebellar hemispheres. The higher opening of dura mater is undesirable because of the risk of cerebellar hemispheres migration into forming cistern. The posterior surface of medulla oblongata and upper segments of cervical spinal cords are totally hidden by prolapsed cerebellar tonsils (higher magnification). The lateral edges of dura mater defect are sutures and set aside to facilitate the inspection of lateral parts of cerebellar tonsils. The thin adhesion between right cerebellar tonsil and arachnoid is seen through the defect of arachnoid. The multiple similar adhesions connect the ventral surface of cerebellar tonsils with posterior surface of medulla oblongata and spinal cord in majority of patients. Д — the brain appearance after coagulation of cerebellar tonsils. The cerebellar tonsils are decreased in their sizes and moved up. The posterior surface of lower parts of medulla oblongata as well as spinal cord are visible. The lower part of IV ventricle is seen. The foramen of Magendie is freed. The lateral surface of medulla oblongata is visible because of the traction of free edges of dura mater defect. Е — the appearance of operative wound after dura mater plasty using fragment of fascia lata was performed. The fragment of fascia is freely bulged posteriorly, forming the cavity for cistern magna. The authors use the running vessel suture 5/0 or 6/0 for suturing the graft in order to decrease the deformation of edges of sewing objects. The air-tightness of graft sewing is checked using Valsalva test, performed by anesthesiologist. The additional interrupted sutures are placed on the visible sites of cerebral spinal fluid leakage.

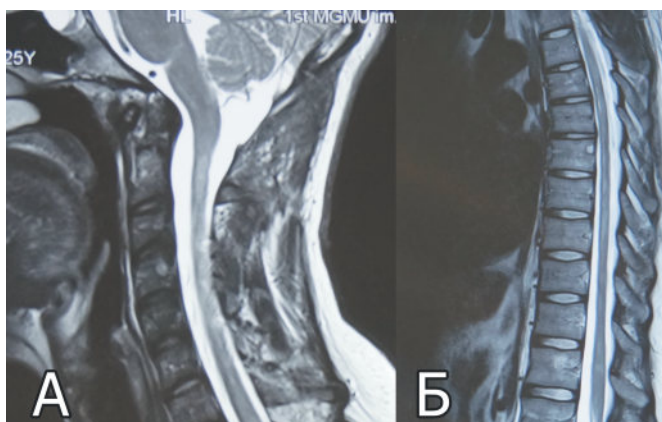


Рис. 3 МР-томограммы а) головы и шейного отдела позвоночника на уровне краниовертебрального перехода через 3 мес после хирургического лечения, сагиттальная плоскость, Т2-ВИ. Хорошо сформирована большая затылочная цистерна (ретро- и субтонзиллярная части). Миндалины мозжечка выше линии Mc Rae. Продолговатый мозг без признаков компрессии. Ликворные пространства на уровне большого затылочного отверстия полностью проходимы. Б — грудного отдела спинного мозга через 3 мес после хирургического лечения, сагиттальная плоскость, Т2-ВИ. Уменьшение размеров сирингомиелической полости.

Fig. 3 a) Brain and spine MRI at the level of craniocervical region (sagittal view, T2) in 3 months after operation. The cistern magna (retro-and subtonsillar parts) is well formed. The cerebellar tonsils are above Mc Rae line. The medulla oblongata is without signs of compression. The liquor spaces at the level of craniocervical junction are completely patent. Б — MRI of thoracic spine (sagittal view, T2) revealed the decrease of syringomyelic cyst dimensions.

## Обсуждение

Острое развитие симптомов при аномалии Киари I типа — очень редкое явление. В крупном обзоре, представленном L. Massimi и соавт. [15], собраны данные о 41 таком пациенте за последние 30 лет. Критериями включения было острое развитие симптомов, связанных с аномалией Киари I типа, и сирингомиелией. Указание на серьезную травму головы или шеи при наличии аномалии являлось критерием исключения, так как в таких случаях роль травмы в развитии симптомов могла быть ведущей. В 36,5% случаев (15 из 41) наблюдались двигательные нарушения, из них тетрапарез — у 27% (4) пациентов, у 29% — дыхательная недостаточность, у 17% — нарушение функции черепных нервов. У всех пациентов после проведения краниовертебральной декомпрессии наблюдалось частичное восстановление. Авторы подчеркивают редкость острого развития симптомов (за 10 лет частота такого феномена в их исследовании составила 1,2%), а также отмечают их ассоциацию с наличием сирингомиелии. Средний возраст больных составил 19 лет. Несмотря на тяжесть клинической картины в начале заболевания, исход у подавляющего большинства пациентов был хорошим (полное или частичное восстановление). Вероятным объяснением этому авторы считают небольшой промежуток времени между острым развитием симптомов и хирургическим вмешательством, что является фактором благоприятного исхода в связи с непродолжительным воздействием патогенного фактора в сочетании с молодым возрастом пациентов. В качестве другой предполагаемой причины авторы рассматривают возможный преходящий характер острого неврологического дефицита. Так, у пациента, описанного Н. Kurup и соавт. [15], развился изолированный острый тетрапарез, который разрешился самостоятельно в течение суток.

При обсуждении механизма острого развития симптомов авторы отмечают высокую частоту минимальной травмы шеи, головы, падений, предполагая возможную триггерную роль этих событий. Сгибание и разгибание шеи во время травмы, а также повышение внутричерепного давления при травме головы усиливают уже имеющуюся компрессию ствола мозга на уровне краниовертебрального перехода. Учитывая наличие субклинической, хронической его компрессии при аномалии Киари, даже незначительное дополнительное патологическое воздействие на ствольные структуры способно привести к выраженным нарушениям [16].

В работе С.К. Yarbrough и соавт. представлено 6 пациентов с острым развитием неврологического дефицита при аномалии Киари I типа. У одного больного развился парез голосовой связки, у 3 наблюдались чувствительные нарушения, 2 пациента имели двигательные нарушения (тетрапарез и парапарез). У 5 из 6 человек было установлено наличие сирингомиелии, у одного — усиление интенсивности сигнала в спинном мозге на T2-взвешенных изображениях, что рассматривалось

в качестве возможной предсирингомиелической стадии изменений спинного мозга. У 4 пациентов (в том числе у пациентки с тетрапарезом) в анамнезе имелись указания на травмы и падения, которые могли послужить возможным провоцирующим фактором развития симптомов. Всем пациентам была проведена хирургическая декомпрессия ствола мозга на уровне краниовертебрального перехода с полным разрешением симптомов в сроки до 12 мес [26].

В. Schneider и соавт. описали острое развитие тетрапареза у пациентки 19 лет с аномалией Киари I типа, сирингомиелией и антифосфолипидным синдромом. В дебюте заболевания наблюдалось снижение силы мышц до 2 баллов в руках и 0 баллов — в ногах, генерализованные парестезии, интенсивные боли в шее. Была проведена декомпрессия структур задней черепной ямки с пластикой ТМО и ламинэктомией С1. Сразу после операции было отмечено нарастание силы мышц до 3 баллов в руках и 1 балла в ногах, а через 2 мес реабилитации сила всех мышц составила 5 баллов. Особое внимание в работе уделено дифференциальному диагнозу. Учитывая молодой возраст пациентки и острое развитие тетрапареза, в круг дифференциальной диагностики были включены: травма спинного мозга, рассеянный склероз, поперечный миелит, опухоль, нарушение кровообращения в вентральных отделах спинного мозга, дефицит витамина В12. Травму исключили на основании данных анамнеза. Важнейшую роль в исключении опухоли, рассеянного склероза, нарушения кровообращения и установления аномалии краниовертебрального перехода, а также сирингомиелии играли данные нейровизуализации. Учитывая быстрый регресс симптомов непосредственно после декомпрессии, взаимосвязь острого развития симптомов и аномалии Киари с сирингомиелией была подтверждена полностью [21].

Основным методом лечения аномалии Киари I типа и сопутствующей сирингомиелии является операция декомпрессии ствола мозга на уровне краниовертебрального перехода. В 80—90% случаев после операции наблюдается уменьшение или стабилизация симптомов. У большинства пациентов сирингомиелическая полость уменьшается в течение 3 мес после операции. Объем оперативного вмешательства при выполнении краниовертебральной декомпрессии не стандартизирован. Существует большое количество различных авторских методик этой операции. Оптимальной технологии, преимуществ которой перед другими методами были бы обоснованы с позиции доказательной медицины, нет. Оперативное вмешательство может включать в себя: только костную декомпрессию ствола мозга на уровне краниовертебрального перехода с иссечением рубцово измененной атланто-окципитальной мембраны, иссечение наружного листка ТМО, рассечение ТМО без последующей пластики, пластику ТМО эпикраниумом, широкой фасцией бедра или искусственным трансплантатом, и в наиболее радикальном варианте — уменьше-



ние объема миндалик (коагуляцию или субпальную резекцию). Мета-анализ результатов декомпрессий, проведенных у детей, показал, что операции, проводимые без вскрытия ТМО, дают менее отчетливый результат, но сопровождаются меньшим количеством осложнений, чем операции, включающие в себя рассечение и пластику ТМО. Наиболее типичными осложнениями после пластики ТМО являются напряженное псевдоменингецеле в мягких тканях по ходу операционного доступа и ликворея [4,5,7,8,10,13,14,24].

Оперативное лечение аномалии Киари I типа является плановым вмешательством. Однако в редких случаях острого развития симптоматики или быстро прогрессирующего неврологического дефицита (как в нашем наблюдении), операции приходится выполнять по ускоренным показаниям. Нам представляется, что при остром развитии симптомов поперечного поражения мозга объем краниовертебральной декомпрессии должен быть максимальным и включать в себя уменьшение объема миндалик и пластику ТМО.

### Заключение

Острое развитие симптомов при аномалии Киари I типа является редкостью и встречается приблизительно у 1% больных. Абсолютное большинство этих пациентов люди молодого возраста (средний возраст — 19 лет). Острое нарастание симптоматики отмечается практически только у тех больных, у кого аномалия Киари сочетается с сирингомиелией. Патогенез данного феномена не до конца изучен. Предполагается триггерная роль минимальных травм головы и шеи в условиях хронически нарушенной циркуляции ЦСЖ на уровне краниовертебрального перехода. В качестве дифференциального диагноза, как причины острого ухудшения состояния, необходимо рассматривать возможность возникновения у больных с аномалией Киари рассеянного склероза, острого поперечного миелита или опухоли спинного мозга. С целью дифференциальной диагностики необходимо проведение МРТ-исследования головного и спинного мозга с контрастным усилением. При отсутствии признаков вышеперечисленных заболеваний, острое развитие симптоматики можно считать результатом редкого клинического течения аномалии Киари и сирингомиелии. Основным методом лечения в такой ситуации является хирургическая декомпрессия ствола мозга на уровне краниовертебрального перехода, которую при остром развитии симптоматики следует выполнять в срочном порядке и в максимально радикальном объеме. В большинстве случаев прогноз своевременно выполненного вмешательства благоприятный, но полный регресс грубых двигательных расстройств наблюдается не всегда.

О возможности острого развития грубой неврологической симптоматики необходимо помнить в ситуациях, когда больным с аномалией Киари I типа и сирингомиелией в качестве лечебной тактики предлагается динамическое наблюдение.

### СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

*Евзиков Григорий Юльевич* — д-р мед.наук, проф. каф. нервных болезней и нейрохирургии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, руководитель отделения нейрохирургии клиники нервных болезней Университетская клиническая больница № 3 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, e-mail: mmaevzikov@mail.ru

*Иванова Мария Алексеевна* — клинический ординатор каф. нервных болезней и нейрохирургии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, Университетская клиническая больница № 3 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, e-mail: mivanivamed@mail.ru

### ЛИТЕРАТУРА

1. Егоров О.Е., Евзиков Г.Ю. Хирургическое лечение аномалии Киари I типа //Нейрохирургия. — 1999. — №. 1. — С. 29-33.
2. Егоров О.Е., Крылов В.В., Яхно Н.Н. Клиника, диагностика и хирургическое лечение аномалии Киари I типа //Журн. нейрохир. — 2004. — №. 1. — С. 40-41.
3. Batzdorf U., McArthur D. L., Bentson J. R. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients: Clinical article //Journal of neurosurgery. — 2013. — Vol. 118. — №. 2. — P. 232-242
4. Bertrand G. Dynamic factors in the evolution of syringomyelia and syringobulbia //Clinical neurosurgery. — 1973. — Vol. 20. — P. 322-333.
5. Depreitere B. et al. Posterior fossa decompression in syringomyelia associated with a Chiari malformation: a retrospective analysis of 22 patients //Clinical neurology and neurosurgery. — 2000. — Vol. 102. — №. 2. — P. 91-96.
6. Durham S. R., Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. — 2008. — Vol. 22. — №.1. — P. 86-91.
7. Ellenbogen R. G. et al. Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia //Neurosurgical focus. — 2000. — Vol. 8. — №. 3. — P. 1-10.
8. Fagan L. H. et al. The Chiari pseudotumor cerebri syndrome: symptom recurrence after decompressive surgery for Chiari malformation type I //Pediatric neurosurgery. — 2006. — Vol. 42. — №. 1. — P. 14-19.
9. Halamandaris G. G., Batzdorf U. Adult Chiari malformation //Contemp Neurosurg. — 1989. — Vol. 11. — №. 26. — P. 1-6.
10. Hayhurst C. et al. Hindbrain decompression for Chiari—syringomyelia complex: an outcome analysis comparing surgical techniques //British journal of neurosurgery. — 2008. — Vol. 22. — №. 1. — P. 86-91.
11. Heiss J. D. et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia //Journal of neurosurgery. — 1999. — Vol. 91. — №. 4. — P. 553-562.
12. Isu T. et al. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation //Neurosurgery. — 1993. — Vol. 33. — №. 5. — P. 845-850.
13. Klekamp J. et al. The surgical treatment of Chiari I malformation //Acta neurochirurgica. — 1996. — Vol. 138. — №. 7. — P. 788-801.
14. Kurup H., Lawrence T., Hargreaves D. Transient quadriplegia following neck injury: presentation of a Chiari I malformation //European Journal of Orthopaedic Surgery & Traumatology. — 2005. — Vol. 15. — №. 4. — P. 319-321
15. Massimi L. et al. Abrupt clinical onset of Chiari type I/syringomyelia complex: clinical and physiopathological implications //Neurosurgical review. — 2012. — Vol. 35. — №. 3. — P. 321-329.
16. McGirt M. J. et al. Symptom recurrence after suboccipital decompression for pediatric Chiari I malformation: analysis of

- 256 consecutive cases //Child's Nervous System. — 2008. — Vol. 24. — №. 11. — P. 1333-1339.
17. McVige J. W., Leonardo J. Imaging of chiari type I malformation and syringohydromyelia //Neurologic clinics. — 2014. — Vol. 32. — №. 1. — P. 95-126.
  18. Milhorat T. H. et al. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management //Acta neurochirurgica. — 2010. — Vol. 152. — №. 7. — P. 1117-1127.
  19. Miranda S. P., Kimmell K. T., Silberstein H. J. Acute presentation of Chiari I malformation with hemiparesis in a pediatric patient //World Neurosurgery. — 2016. — Vol. 85.— P. 366.e1 — 366.e4
  20. Schneider B., Birthi P., Salles S. Arnold-Chiari I malformation type I with syringohydromyelia presenting as acute tetraparesis: A case report //The journal of spinal cord medicine. — 2013. — Vol. 36. — №. 2. — P. 161-165.
  21. Steinbok P. Clinical features of Chiari I malformations // Child's Nervous System. — 2004. — Vol. 20. — №. 5. — P. 329-331.
  22. Tubbs R. S., Pugh J. A., Oakes. Chiari Malformations. In: W. J. Ball J. R., Hurlbert R. J., Winn H. R. (ed) YOUMANS Neurological Surgery. 6<sup>th</sup> edition. Philadelphia: Saunders. — 2011. — P. 1918-1927.
  23. Wetjen N. M., Heiss J. D., Oldfield E. H. Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation Type I //Journal of neurosurgery. Pediatrics. — 2008. — Vol. 1. — №. 2. — P. 118-123.
  24. Williams B. Surgery for hindbrain related syringomyelia // Advances and technical standards in neurosurgery. — Springer Vienna. — 1993. — P. 107-164.
  25. Yamazaki Y. et al. Clinical and neuroimaging features of Chiari type I malformations with and without associated syringomyelia //Neurologia medico-chirurgica. — 1998. — Vol. 38. — №. 9. — P. 541-547.
  26. Yarbrough C. K. et al. Patients with Chiari malformation Type I presenting with acute neurological deficits: case series: Clinical article //Journal of Neurosurgery: Pediatrics. — 2011. — Vol. 7. — №. 3. — P. 244-247.
  8. Fagan L. H. et al. The Chiari pseudotumor cerebri syndrome: symptom recurrence after decompressive surgery for Chiari malformation type I //Pediatric neurosurgery. — 2006. — Vol. 42. — №. 1. — P. 14-19.
  9. Halamandaris G. G., Batzdorf U. Adult Chiari malformation //Contemp Neurosurg. — 1989. — Vol. 11. — №. 26. — P. 1-6.
  10. Hayhurst C. et al. Hindbrain decompression for Chiari—syringomyelia complex: an outcome analysis comparing surgical techniques //British journal of neurosurgery. — 2008. — Vol. 22. — №. 1. — P. 86-91.
  11. Heiss J. D. et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia //Journal of neurosurgery. — 1999. — Vol. 91. — №. 4. — P. 553-562.
  12. Izu T. et al. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation //Neurosurgery. — 1993. — Vol. 33. — №. 5. — P. 845-850.
  13. Klekamp J. et al. The surgical treatment of Chiari I malformation //Acta neurochirurgica. — 1996. — Vol. 138. — №. 7. — P. 788-801.
  14. Kurup H., Lawrence T., Hargreaves D. Transient quadriplegia following neck injury: presentation of a Chiari I malformation //European Journal of Orthopaedic Surgery & Traumatology. — 2005. — Vol. 15. — №. 4. — P. 319-321
  15. Massimi L. et al. Abrupt clinical onset of Chiari type I/syringomyelia complex: clinical and physiopathological implications //Neurosurgical review. — 2012. — Vol. 35. — №. 3. — P. 321-329.
  16. McGirt M. J. et al. Symptom recurrence after suboccipital decompression for pediatric Chiari I malformation: analysis of 256 consecutive cases //Child's Nervous System. — 2008. — Vol. 24. — №. 11. — P. 1333-1339.
  17. McVige J. W., Leonardo J. Imaging of chiari type I malformation and syringohydromyelia //Neurologic clinics. — 2014. — Vol. 32. — №. 1. — P. 95-126.
  18. Milhorat T. H. et al. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management //Acta neurochirurgica. — 2010. — Vol. 152. — №. 7. — P. 1117-1127.
  19. Miranda S. P., Kimmell K. T., Silberstein H. J. Acute presentation of Chiari I malformation with hemiparesis in a pediatric patient //World Neurosurgery. — 2016. — Vol. 85.— P. 366.e1 — 366.e4
  20. Schneider B., Birthi P., Salles S. Arnold-Chiari I malformation type I with syringohydromyelia presenting as acute tetraparesis: A case report //The journal of spinal cord medicine. — 2013. — Vol. 36. — №. 2. — P. 161-165.
  21. Steinbok P. Clinical features of Chiari I malformations // Child's Nervous System. — 2004. — Vol. 20. — №. 5. — P. 329-331.
  22. Tubbs R. S., Pugh J. A., Oakes. Chiari Malformations. In: W. J. Ball J. R., Hurlbert R. J., Winn H. R. (ed) YOUMANS Neurological Surgery. 6<sup>th</sup> edition. Philadelphia: Saunders. — 2011. — P. 1918-1927.
  23. Wetjen N. M., Heiss J. D., Oldfield E. H. Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation Type I //Journal of neurosurgery. Pediatrics. — 2008. — Vol. 1. — №. 2. — P. 118-123.
  24. Williams B. Surgery for hindbrain related syringomyelia // Advances and technical standards in neurosurgery. — Springer Vienna. — 1993. — P. 107-164.
  25. Yamazaki Y. et al. Clinical and neuroimaging features of Chiari type I malformations with and without associated syringomyelia //Neurologia medico-chirurgica. — 1998. — Vol. 38. — №. 9. — P. 541-547.
  26. Yarbrough C. K. et al. Patients with Chiari malformation Type I presenting with acute neurological deficits: case series: Clinical article //Journal of Neurosurgery: Pediatrics. — 2011. — Vol. 7. — №. 3. — P. 244-247.

## REFERENCES