

СИРИНГОМИЕЛИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С АНОМАЛИЕЙ КИАРИ I ТИПА (КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ)

А.А. Зуев, Г.В. Костенко

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова», Москва

Цель: провести систематизированную оценку научных публикаций по проблеме сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари I типа.

Задачи: изучить и оценить эффективность различных подходов при лечении пациентов с сирингомиелией, ассоциированной с аномалией Киари I типа, на основании данных мировой литературы.

Материалы и методы: найдено и проанализировано 586 статей по запросу «сирингомиелия и аномалия Киари I типа», с максимальным количеством наблюдений за последние 20 лет, с использованием PubMed и доступных средств поиска в интернете.

Выводы: на основании проанализированной литературы проведена систематизированная оценка и изучена эффективность различных подходов при лечении сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари I типа. Определена оптимальная тактика лечения пациентов, заключающаяся в своевременной, выполненной по показаниям и в полном объеме операции по декомпрессии задней черепной ямки, направленная на улучшение качества жизни и предотвращение инвалидизации пациентов.

Ключевые слова: сирингомиелия, аномалия Киари I типа, декомпрессия задней черепной ямки, ликвородинамика.

Objective: to conduct the systematic review of published papers concerning syringomyelia associated with Chiari malformation type I as well as to examine and to assess the efficacy of various treatment strategies in patients with such pathology based of worldwide literature data.

Material and methods: the source concerning «syringomyelia and Chiari malformation type I» against the accessible Internet databases including PubMed revealed 586 published papers with maximal numbers of clinical cases within the last 20 years. The analysis of these publications was performed.

Conclusions: the systemic assessment was conducted and the efficacy of various treatment strategies for syringomyelia associated with Chiari malformation type I was examined based on analyzed literature data. The optimal treatment strategy for such patients was determined. This strategy includes well-timed decompression of posterior cranial fossa performed adequately upon indications and focused on improving of life quality and prevention of patients' disability.

Key words: syringomyelia, Chiari malformation type, decompression of posterior cranial fossa, cerebrospinal fluid circulation

Сирингомиелия (СМ) — заболевание, которое характеризуется образованием полостей в спинном мозге, содержащих жидкость, идентичную цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) и межклеточной жидкости (МКЖ). Аномалия Киари I типа (АКИ) является самой частой причиной развития СМ у взрослых. Клинические проявления включают в себя: головную боль, сенситивную атаксию, диссоциированные расстройства чувствительности, парезы в конечностях. Диагноз устанавливают по результатам магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга и всех отделов спинного мозга. Наиболее распространенным и часто выполняемым методом хирургического лечения СМ, ассоциированной с АКИ, является декомпрессия большого затылочного отверстия (БЗО). Тем не менее на сегодняшний день общего соглашения о том, как, когда и в каком объеме выполнять эту операцию, нет. В мировой литературе описано много методов хирургического лечения, но большинство исследований ограничены малым числом пациентов и непродолжительным периодом наблюдений после

операции. Все это затрудняет выбор метода лечения и его обоснованности. В результате проведенного анализа мы постарались представить современный взгляд на тактику диагностики и лечения СМ, ассоциированной с АКИ.

В течение последних ста лет неврологи и нейрохирурги так и не пришли к единому мнению об этиологии СМ. Были выдвинуты различные теории происхождения этого заболевания и обоснования методов его лечения. Появление МРТ обусловило новые подходы к лечению и взгляды на патогенез СМ. Стало возможным выявить СМ на доклиническом этапе, вести мониторинг изменений размеров полости на протяжении всего лечения, не прибегая к инвазивным методам диагностики.

Целью данного обзора является проведение систематизированной оценки научных публикаций по проблеме СМ, ассоциированной с АКИ.

На сегодняшний день считают, что для СМ характерно наличие полостей в спинном мозге, содержащих жидкость, идентичную ЦСЖ и МКЖ. Полость может образоваться в результате

расширения центрального канала или находится в самом веществе спинного мозга. Стенки ее выстланы эпендимальными клетками или глиозной тканью. СМ всегда связана с основным заболеванием, которое характеризуется нарушением циркуляции ЦСЖ, фиксацией спинного мозга или наличием опухоли в спинном мозге. Полость может расширяться постепенно, на протяжении длительного периода времени [17].

Гидромиелия — это расширение центрального канала в результате нарушениями ликвороциркуляции. Полость всегда выстлана эпендимальными клетками и может увеличиваться вторично в веществе спинного мозга, со временем постепенно увеличиваясь в размере [17].

Миеломалиция (ММ) — это кистозный некроз ткани спинного мозга. Означает крайнюю стадию повреждения спинного мозга в результате травмы или ишемии и не сопровождается прогрессирующим развитием клинической или рентгенологической картины. Распространенность и локализация кисты зависят от типа и тяжести поражения спинного мозга. Полости выстланы глиозной тканью и с самого начала заполнены детритом. Со временем белок отфильтровывается, и жидкость по составу начинает напоминать МКЖ. Тем не менее, отличить СМ и ММ часто не удастся, например, при наблюдении пациентов с посттравматической СМ [17]. В международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) представлены понятия сирингомиелия (G95.0) и гидромиелия (Q06.4). Ввиду ее неизбежности и противоречивости в 2014 г. была предложена концепция для классификации сирингомиелии, как единственного термина, исключаящая термин «гидромиелия» [8].

История СМ — это история развития теорий ее патогенеза. Анализируя клинические наблюдения, можно сказать, что большинство поражений спинного мозга приводит к развитию СМ, в результате чего в научном мире существуют десятки теорий образований полостей.

Основные теории следующие: дизрафическая, неопластическая, воспалительная, ишемическая, гематомиелическая, секреторная, трансудационная, трансмедулярная, теория отека, гидродинамическая (Gardner W.J.), теория диссоциации давления (Williams B.) [17].

Несмотря на такое многообразие, единого взгляда на патогенез СМ, объясняющего все виды СМ, не существует. В настоящее время «рабочими» теориями признаны гидродинамическая теория W.J. Gardner и теория диссоциации давления B. Williams [1]. Основой концепции является предположение о том, что затруднение оттока ЦСЖ из большой затылочной цистерны в спинальное субарахноидальное пространство (САП) приводит к гидродинамическим ударам систолической ликворной волны из IV желудочка в стенки центрального канала спинного мозга, что приводит к его расширению и образованию сирингомиелической полости [18].

Еще в 1929 г. F. Harbitz и I. Lossius предполагали, что нарушение ликвородинамики играет

особую роль в генезе образования СМ [22]. В настоящее время наиболее полная концепция патогенеза СМ представлена J. Klekamp [29]. По его мнению, СМ представляет собой состояние хронического интерстициального отека спинного мозга в результате скопления в нем МКЖ. Это скопление связано с каскадом событий, в основе которых лежит нарушение ликвородинамики и/или фиксация спинного мозга, которые, в конечном счете, приводят к увеличению объема МКЖ и ухудшению ее движения в межклеточном пространстве (МКП). В зависимости от локальной силы сопротивления, МКЖ может накапливаться или в центральном канале (преимущественно), или в МКП собственной ткани спинного мозга [27, 41].

Прогрессирование СМ при АКІ типа связано с обструкцией ЦСЖ в САП в области БЗО. Во время систолы головной мозг в результате наполнения кровью увеличивается в размерах, а систолическая пульсовая волна передается внутричерепной ЦСЖ. Таким образом происходит движение ЦСЖ от базальных цистерн к верхним отделам позвоночного канала. При нарушении тока ЦСЖ в области БЗО миндалики мозжечка во время каждой систолы опускаются вниз, в результате оказывая давление как «поршень» на частично отграниченную ЦСЖ в спинном мозге, и генерируют систолическую волну в ней, которая в свою очередь влияет на ткань спинного мозга. Резкая компрессия спинного мозга, продольное движение жидкости в сирингомиелической полости и проталкивание ЦСЖ в вещество спинного мозга под давлением с каждой пульсовой волной и является основной причиной прогрессирования СМ у этих больных [23, 37]. В связи с этим восстановление ликвородинамики в области краниовертебрального перехода будет являться главной целью хирургического лечения.

Для данного обзора литературы найдено и проанализировано 586 статей по запросу сирингомиелия и АКІ, с максимальным количеством наблюдений за последние 20 лет, с использованием PubMed.

Аномалии краниовертебрального перехода, приводящие к развитию СМ, нарушают ликвородинамику и физиологическую подвижность мозжечка и ствола мозга. Клинические проявления иногда (около 25%) начинаются с симптомов компрессии ствола мозга и шейного отдела спинного мозга в области БЗО. Симптомы СМ развиваются у этих больных уже во вторую очередь. Однако у большинства пациентов проявления СМ являются первыми признаками заболевания. На сегодняшний день самой частой патологией краниовертебрального перехода, связанной с СМ у взрослых пациентов, является АКІ. Частота АКІ в популяции составляет от 3 до 8 на 100 тыс. населения, при этом у 75—85% пациентов с АКІ имеется СМ [38]. Таким образом, частота пациентов с СМ и АКІ колеблется в пределах от 2 до 5 случаев на 100 тыс. населения. H. Chiari в 1896 г. первым классифицировал и выделил 4 типа аномалий краниовертебрального перехода [50].

Типы I-III характеризуются различной степенью каудального смещения мозжечка и ствола мозга в позвоночный канал, а IV тип — гипоплазией мозжечка. АК I характеризуется опущением миндалин мозжечка ниже уровня БЗО, остальные части центральной нервной системы (червь мозжечка и ствол мозга), в отличие от АК II и АК III, остаются на месте. Величина смещения только миндалин мозжечка, не является определяющей в разделении АК на I и II типы (I тип чаще встречается у взрослых, II тип — у детей). Помимо этого существуют мнения, что АК I является аномалией развития черепа (недоразвитие затылочной кости, вследствие несформированного затылочного сомита из параксиального мезодерма), а не патологией ЦНС [15,26].

Симптомы при АК I и СМ могут быть обусловлены рядом патофизиологических механизмов: компрессией ствола мозга и шейного отдела спинного мозга, нарушением ликвородинамики на уровне БЗО из-за опущения миндалин мозжечка, СМ и сирингобульбией, обструкцией IV желудочка, приводящей к гидроцефалии, фиксацией ствола мозга и шейного отдела спинного мозга в результате адгезии арахноидальной оболочки, нестабильностью в области краниовертебрального перехода, связанной с костными аномалиями. Скорость прогрессирования и выраженность симптомов также зависят от возраста пациента [46].

Большинство пациентов с АК I и СМ отмечают появление первых симптомов на фоне полного благополучия [27].

Боль в затылочной области — первая жалоба, на которую обращают внимание пациенты как в случае изолированной АК I, так и при АК I в сочетании с СМ. Увеличение интенсивности боли в затылочной области наблюдается при кашле, чихании, запрокидывании головы назад, натуживании, что свидетельствует о связи ее с внутричерепным давлением (ВЧД). Боль может приобрести характер хронической [34]. Следует дифференцировать головную боль (ГБ) при АК I от других видов ГБ, значительно чаще встречающихся в популяции (тензионные, мигренозные, кластерные, вследствие остеохондроза шейного отдела позвоночника) [49]. Самый распространенный симптом СМ, с которым больные обращаются к врачу, — это диссоциированные расстройства чувствительности (снижение болевой и температурной чувствительности при сохранности проприоцептивной), которые наблюдаются у пациентов с сочетанием АК I и СМ в 69% наблюдений) [26]. Следующий часто встречающийся при СМ симптом — сенситивная атаксия. Нарушение глотания тоже характерно для этих заболеваний. Чаще встречается у пациентов без СМ на начальных этапах заболевания и, вероятно, связано с компрессией ствола мозга в области БЗО [11]. Парезы в конечностях развиваются у пациентов с прогрессирующей СМ. Сначала поражаются дистальные мышцы верхней конечности с одной стороны, с последующей их атрофией и более скромными перспективами на восстановление. Контралатеральная рука вовле-

кается в процесс уже позднее. Развитие пареза в ногах встречается при далеко зашедших стадиях заболеваний. Описаны случаи нейропатического поражения суставов (суставы Шарко) у пациентов с АК I и протяженной СМ шейного и грудного отделов спинного мозга [36].

Среди более редких симптомов стоит отметить нарушение функций сфинктеров, тригеминальную гипестезию, паралич голосовых связок, нистагм, синдром Горнера [7, 13]. У пациентов с АК I во взрослом возрасте возможно появление симптомов гидроцефалии, апноэ во сне [43, 44], нарушение регуляции автономных систем [19, 39]. В литературе имеются сведения о внезапной смерти больных с нелеченной или недиагностированной АК I, по причине остановки сердечной или дыхательной деятельности [47].

Почти все описанные симптомы постепенно прогрессируют с течением времени.

Исходя из столь разнообразной клинической картины АК I и СМ, для определения показаний к операции необходимо выделить основные симптомы заболеваний и оценить их динамику. Наличие СМ, ассоциированной с АК I, без прогрессирования неврологической симптоматики у взрослых пациентов не является показанием к проведению операции, т.к. СМ могла сформироваться в детском возрасте и пациент адаптирован к ней [40, 52]. Нужно помнить, что основная цель операции — остановить прогрессирование заболевания, так как изменения, уже произошедшие в спинном мозге, могут носить необратимый характер.

Для диагностики СМ и АК I необходимо выполнить МРТ головного мозга и всех отделов спинного мозга с контрастным усилением [38]. При выполнении МРТ головного мозга, области краниовертебрального перехода и всех отделов спинного мозга, у пациентов с АК I и СМ оценивают размеры задней черепной ямки (ЗЧЯ), положение тенториума, наличие или отсутствие компрессии ствола мозга, размеры желудочков мозга, величину опущения миндалин мозжечка, наличие сирингобульбии, протяженность СМ, исключают объемные образования спинного мозга [26].

Для АК I характерна эктопия миндалин мозжечка ниже БЗО. Опущение миндалин до 3 мм считается нормой, от 3 до 5 мм — пограничным значением, а опущение более 5 мм — патологическим [48]. В исследовании Н. Masur СМ чаще выявляли у пациентов с незначительной эктопией миндалин мозжечка, нежели у пациентов с опущением до 15 мм. На основе этого был сделан вывод, что величина пролабирования миндалин мозжечка не является главным прогностическим фактором в развитии СМ [33, 35]. Стоит отметить, что исследование лишь области краниовертебрального перехода недостаточно для определения дальнейшей тактики лечения, т.к. нередко требуется визуализация супратенториальных структур и МРТ всех отделов спинного мозга (для оценки размеров желудочков и исключения гидроцефалии, а также степени распространенности сирингомиелической полости). Для более детального

изучения ликвородинамики можно использовать фазоконтрастную кардиосинхронизированную МРТ («сine»-режим), с помощью которой можно определить место блокировки ЦСЖ [4, 31].

Еще одной современной методикой является интраоперационная МРТ (иМРТ), однако А.Е. Bond провел такое исследование 15 пациентам с АКІ, в положение «лежа на животе» перед началом операции. У 14 (93%) пациентов сразу после приведения в такое положение наблюдалось значительное улучшение ликвородинамики в области краниовертебрального перехода. Оно оказалось столь значимым, что достоверно оценить изменения ликвородинамики после выполненной декомпрессии не представлялось возможным. В связи с этим целесообразность использования иМРТ представляется сомнительной [9].

При наличии у пациента сопутствующей патологии краниовертебрального перехода (базиллярной импрессии, платибазилии, ассимиляции атланта, аномалии Киммерли) может потребоваться проведение компьютерной томографии (КТ) для определения оптимального алгоритма лечения. У некоторых пациентов с АКІ при КТ можно выявить деформацию шейного отдела позвоночника по типу гиперлордоза [26]. Объясняется это тем, что при наклоне головы назад снижается компрессия нервных структур. У 41% пациентов с СМ и АКІ выявляют деформации позвоночника. Самым распространенным вариантом является сколиоз, диагностировать который можно при простой рентгенографии в двух проекциях. Сколиоз может быть первым проявлением СМ и особенно часто встречается у детей. Причем распространенность право- и левостороннего сколиоза, ассоциированного с СМ, практически одинакова [6].

В качестве послеоперационного контроля через 4 мес пациентам выполняют МРТ краниовертебрального перехода для оценки степени декомпрессии ЗЧЯ, величины большой затылочной цистерны (БЗЦ). Послеоперационную МРТ всех отделов спинного мозга проводят для оценки изменений сирингомиелической кисты. Фазоконтрастная кардиосинхронизированная МРТ является наилучшим методом исследования изменений ликвородинамики.

Задача обзора состоит в изучении и оценке эффективности различных подходов лечения пациентов с СМ, ассоциированной с АКІ на основании данных мировой литературы.

Само по себе наличие АКІ и СМ без неврологической симптоматики не является показанием к операции. Операция показана лишь тем пациентам, у которых имеется головная боль, связанная с АКІ, существенно ухудшающая качество жизни и/или прогрессирующая симптоматика, связанная с СМ [30].

«Золотым стандартом» при лечении пациентов с АКІ и СМ на сегодняшний день является декомпрессия ЗЧЯ [27]. Исходя из теории W.J. Gardner, J. Klekamp, восстановление ликвородинамики в области краниовертебрального перехода и по задней поверхности мозжечка является главной целью хирургического лечения [30].

Операцию выполняют в положении пациента полусидя или лежа на животе. После разреза кожи в затылочной области длиной 4-5 см выполняют субокципитальную краниэктомию, которая включает в себя БЗО, диаметром около 3 см, ламинэктомию позвонка С1. Твердую мозговую оболочку (ТМО) вскрывают Y-образным разрезом. Паутинную оболочку БЗЦ на этапе вскрытия ТМО лучше не повреждать, после чего проводят ее ревизию, выявляя наличие арахнопатии и спаек. В случае выявления признаков арахнопатии (1-й и 20-й тип по Klekamp) БЗЦ вскрывают, спайки арахноидальной оболочки с мозжечком, продолговатым мозгом и спинным мозгом рассекают с целью восстановления ликвороциркуляции в БЗЦ и по задней поверхности мозжечка. Проводят ревизию отверстия Мажанди. У больных с выраженными рубцами паутинной оболочки рассечение их ограничивают средней линией, чтобы получить связь между внутрочерепным САП и САП вокруг спинного мозга. Рассечение в поперечном направлении лучше не выполнять, чтобы избежать травматизации мелких сосудов. Если миндалины мозжечка опускаются до уровня позвонка С2 и ниже, производят их субпальную резекцию. Некоторым пациентам в связи с изолированным расширением IV желудочка на этом этапе имплантируют вентрикуло-субарахноидальные шунты. Далее выполняют пластику ТМО в области краниовертебрального перехода. Для этого рекомендованы к использованию искусственные оболочки, которые позволяют снизить риск рецидива ликвородинамических нарушений на фоне послеоперационных сращений ТМО с поверхностью мозжечка и спинного мозга. Особое внимание уделяют тщательному зашиванию мышц. Небольшой по протяженности разрез (4-5 см), не доходящий до наружного затылочного выступа, позволяет произвести полную герметизацию раны с помощью мышечного слоя [3]. Ряд авторов к вышеописанной методике добавляют резекцию миндалик мозжечка, путем их коагуляции до уровня 5—10 мм над БЗО, полагая, что тем самым устраняют компрессию продолговатого мозга, нервных корешков и шейного отдела спинного мозга [16]. Однако большинство хирургов считают этот этап необходимым только при смещении миндалин мозжечка до уровня позвонка С2 и ниже [28]. Есть работы, в которых предлагают мини-инвазивную технику операции для снижения риска послеоперационных осложнений, связанных со вскрытием ТМО, и повторных операций. В них советуют выполнять экстрадуральную декомпрессию, включающую субокципитальную краниэктомию для широкой декомпрессии полушарий мозжечка, ствола мозга и срединных структур; ламинэктомию С1 для декомпрессии шейного отдела спинного мозга [10, 25]. Тем не менее, этот вид операции не является вариантом выбора, так как нет достоверных сведений о применении данного метода достаточного числа пациентов с АКІ и сопутствующей СМ и пациентов с арахнопатией на краниовертебральном уровне.

Исходы

При исследовании отдаленных послеоперационных исходов Х. Deng и соавт. на основании проведенных 152 декомпрессий ЗЧЯ пришли к выводу, что наличие парезов в конечностях, признаков компрессии ствола мозга и базилярной инвагинации является предиктором неблагоприятных клинических прогнозов [12].

По данным самого крупного на сегодняшний день исследования, неудовлетворительные результаты развиваются у 14,3% больных [30]. Негативно влияют на исходы: повторные операции, выраженная арахнопатия, использование аутологических тканей для пластики ТМО. Как правило, у этих больных выявляли рецидив ликвородинамических нарушений на краниовертебральном уровне и прогрессирование СМ [45]. Помимо этого, на послеоперационные исходы также влияет предшествующий опыт хирурга.

Таким образом, у пациентов, которым впервые проводит декомпрессию ЗЧЯ с ревизией арахноидальной оболочки, отверстия Мажанди и пластикой ТМО искусственной оболочкой хирург, регулярно выполняющий такие операции, стоит ожидать хороших послеоперационных исходов и благоприятного прогноза [30].

По данным литературы, осложнения после выполнения декомпрессии ЗЧЯ могут наблюдаться у 3–40% пациентов [42]. Они включают в себя: ликворею, асептический менингит, раневую инфекцию, гидроцефалию, дисфагию, нестабильность в шейно-затылочном соединении. При анализе 1946 операций по поводу АКІ было установлено, что развитие осложнений не зависит от возраста пациента [20].

Ряд авторов указывают на то, что проведение операции без пластики ТМО приводит к осложнениям в 6% наблюдений (у 3 пациентов из 55), в то время как при выборе более «агрессивного» хирургического метода, включающего ее, процент осложнений увеличивается до 12,4% (у 28 пациентов из 226) [24]. Самым распространенным осложнением во всех сериях исследований оказалась послеоперационная раневая ликворея (5,9–9,5%) [24, 30]. Профилактикой развития ликвореи служит надежная герметизация раны мышечным слоем, который является эффективным барьером для ЦСЖ. Вторым наиболее частым осложнением является асептический менингит (3,7–4,8%) [20, 21]. По данным некоторых авторов, его развитие связано с материалом, используемым для пластики ТМО. При использовании аллотрансплантатов частота развития этого осложнения выше [42]. Более редким осложнением является гидроцефалия (3–4,6%), которая развивается в результате формирования субдуральной гигромы в ЗЧЯ [30, 32]. В то же время наличие гидроцефалии до операции является основным предиктором развития хирургических осложнений в послеоперационном периоде у любой группы больных [20].

Выводы

Оптимальным методом лечения пациентов с СМ, ассоциированной с АКІ, является своевременная, выполненная по показаниям и в полном объеме операция по декомпрессии ЗЧЯ, направленная на улучшение качества жизни и предотвращение инвалидизации пациента.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

Зувев Андрей Александрович — кандидат медицинских наук, доцент кафедры неврологии с курсом нейрохирургии института усовершенствования врачей ФГБУ «НМХЦ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, заведующий отделением нейрохирургии №2.

Костенко Глеб Владимирович — клинический ординатор отделения нейрохирургии №2 ФГБУ «НМХЦ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России.

ЛИТЕРАТУРА/ REFERENCES

- 1 Evzikov G.Yu. Siringomieliya. *Neurokhirurgiya*. 2008, 2: 8-13. (in Russian). (Евзиков Г.Ю. Сирингомиелия. Нейрохирургия 2008;2:8-13).
- 2 Egorov O.E., Krylov V.V., Yakhno N.N. Clinical presentation, diagnosis and surgical treatment of Chiari type I malformation. *Neurokhirurgiya*. 2004, 1:16-19. (in Russian). (Егоров О.Е., Крылов В.В., Яхно Н.Н. Клиника, диагностика и хирургическое лечение anomalies Киари I типа. Нейрохирургия 2004; 1:16-19).
- 3 Zuev A.A., Pedyash N.V., Epifanov D.S., Kostenko G.V. Results of surgical treatment of syringomyelia associated with Chiari type I malformation. An analysis of 125 cases. *Zhurnal «Voprosy neurokhirurgii» im. N.N. Burdenko* 2016;80(1):27-34. (in Russian). (Зувев А.А., Педяш Н.В., Епифанов Д.С., Костенко Г.В. Результаты хирургического лечения сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари I типа. Анализ 125 наблюдений. Журнал «Вопросы нейрохирургии» им. Н.Н. Бурденко. 2016; 80 (1): 2734).
- 4 Reutov A.A. The principles of diagnosis and tactics of surgical treatment of patients with Chiari malformation type I. Moscow; 2012, 144 pp. (in Russian). (Рейтов А.А. Принципы диагностики и тактика хирургического лечения больных с мальформацией Киари I типа: Дис. канд. мед. наук. М.; 2012. 144 с).
- 5 Bao C.S., Liu L., Wang B., Xia X.G., Gu Y.J., Li D.J., Zhan S.L., Chen G.L., Yang F.B. Craniocervical decompression with duraplasty and cerebellar tonsillectomy as treatment for Chiari malformation-I complicated with syringomyelia. *Genetics and Molecular Research*. 2015; 14 (1), p 952-960.
- 6 Batzdorf U., Khoo L.T., McArthur D.L. Observations on spine deformity and syringomyelia. *Neurosurgery*. 2007, August, Volume 61, Issue 2, p 370–378.
- 7 Berthet S., Crevier L., Deslandres C. Abnormal movements associated with oropharyngeal dysfunction in a child with Chiari I malformation *BMC Pediatr*. 2014 Dec p. 1174.
- 8 Blegvad C., Grotenhuis J.A., Juhler M. Syringomyelia: a practical, clinical concept for classification. *Acta Neurochirurgica*. 2014 November, Volume 156, Issue 11, p 2127-2138.
- 9 Bond A.E., Jane Sr J.A., Liu K.C., Oldfield E.H. Changes in cerebrospinal fluid flow assessed using intraoperative MRI during posterior fossa decompression for Chiari malformation. *Journal of Neurosurgery* 2015, May, Vol. 122, No. 5, p 1068-1075.
- 10 Chotai S., Kshetry V.R., Lamki T., Ammirati M. Surgical outcomes using wide suboccipital decompression for adult Chiari I malformation with and without syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg*. 2014 May, 120 p 129-35.
- 11 Cortes-Medina J.C., C6rdenas-Lara A., Guerrero-Rascyn C.A., Rodrıguez-Bautista H.. Oropharyngeal dysphagia as associated with Chiari I malformation and syringomyelia *Cir Cir*. 2014 May-Jun; 82(3): p 309-15

- 12 Deng X., Yang C., Gan J., Wu L., Yang T., Yang J., Xu Y. Long-Term Outcomes After Small-Bone-Window Posterior Fossa Decompression and Duraplasty in Adults with Chiari Malformation Type I. *World Neurosurg.* 2015, October, Volume 84, Issue 4, p 998–1004.
- 13 Dones J., De Jesús O., Colen C.B., Toledo M.M., Delgado M. Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases. *Surg Neurol.* 2003 Aug; 60(2): p 142-7.
- 14 Dubey A., Sung W.S., Shaya M., et al. Complications of posterior cranial fossa surgery—an institutional experience of 500 patients. *Surg Neurol.* 2009; 72(4) p 369-375.
- 15 Fernandes Y.B., Ramina R., Campos-Herrera C.R., Borges G. Evolutionary hypothesis for Chiari type I malformation. *Med Hypotheses.* 2013 Oct; 81(4): p 715-9.
- 16 Galarza M., Gazzeri R., Alfieri A., Martínez-Lage J.F. “Triple R” tonsillar technique for the management of adult Chiari I malformation: surgical note. *Acta Neurochir (Wien).* 2013, Jul; 155(7) p 1195-201.
- 17 Gardner W.J. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1965, Jun 28(3): p 247–259
- 18 Gardner W.J., Goodall R.J. The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults; an explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. *J Neurosurg.* 1950; 7(3), p 199-206
- 19 Ghasemi M., Golabchi K., Shayannejad V., Rezvani M. Is Chiari malformation a cause of systemic hypertension and sinus bradycardia? A case report and literature review. *J Res Med Sci.* 2011 Jan; 16(1): p 115-8.
- 20 Greenberg J.K., Ladner T.R., Olsen M.A., Shannon C.N., Liu J., Yarbrough C.K., Piccirillo J.F., Wellons III J.C., Smyth M.D., Park T.S., Limbrick D.D. Complications and Resource Use Associated With Surgery for Chiari Malformation Type 1 in Adults: A Population Perspective. *Neurosurgery.* 2015, August, Volume 77, Issue 2, p 261–268.
- 21 Greenberg J.K., Olsen M.A., Yarbrough C.K. Chiari malformation Type I surgery in pediatric patients. Part 2: complications and the influence of comorbid disease in California, Florida, and New York. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics.* Posted online on January 22, 2016
- 22 Harbitz F., Lossius I. Extramedullary tumour. Arachnitis fibrosa cystica et ossificans. Gliosis of the medulla. *Acta Psychiatrica Scandinavica.* 1929 March Volume 4, Issue 1, p 51–64
- 23 Heiss J.D., Patronas N.J., DeVroom H.L., Shawker T.H., Ennis R., Kammerer W., Eidsath A., Talbot T., Morris J., Eskioğlu E., Oldfield E.H. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *Journal of Neurosurgery.* 1999 October, Vol. 91, No. 4, p 553-562
- 24 Hoffman C.E., Souweidane M.M. Cerebrospinal fluid-related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparing in type I Chiari malformation. *Operative Neurosurgery.* 2008, March, Volume 62, Issue 3, p 156–161
- 25 Kennedy B.C., Nelp T.B., Kelly K.M., Phan M.Q., Bruce S.S., McDowell M.M., Anderson R.C.E. Delayed resolution of syrinx after posterior fossa decompression without dural opening in children with Chiari malformation Type I. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics.* 2015 November, Vol.16, N.5, p.599–606
- 26 Khan A.A., Bhatti S.N., Khan G., Ahmed E., Aurangzeb A., Ali A., Khan A., Afzal S. Clinical and radiological findings in Arnold Chiari malformation. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2010 Apr-Jun; 22(2): p 75–8
- 27 Klekamp J., Samii M. *Syringomyelia: Diagnosis and Treatment.* Springer. 2002, p 17-19
- 28 Klekamp J. Neurological deterioration after foramen magnum decompression for Chiari malformation Type I: old or new pathology? Clinical article. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics.* 2012; Dec; 10: 6:538-547.
- 29 Klekamp J. The Pathophysiology of Syringomyelia – Historical Overview and Current Concept. *Acta Neurochirurgica.* 2002, July: 144: 7, p 649–664.
- 30 Klekamp J. Surgical treatment of Chiari I malformation—analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions. *Neurosurgery.* 2012; August: 71, Issue 2, p 365–380.
- 31 Leung V., Magnussen J.S., Stoodley M.A., Bilston L.E. Cerebellar and hindbrain motion in Chiari malformation with and without syringomyelia. *J Neurosurg Spine.* 2016, Jan 1: p 1-10.
- 32 Marshman L.A.G., Benjamin J.C., Chawda S.J. Acute obstructive hydrocephalus associated with infratentorial subdural hygromas complicating Chiari malformation Type I decompression Report of two cases and literature review. *Journal of Neurosurgery.* 2005, October, Vol. 103, No. 4, p 752-75
- 33 Masur H., Oberwittler C., Reuther G., Heyen P. Cerebellar Herniation in Syringomyelia: Relation between Tonsillar Herniation and the Dimensions of the Syrinx and the Remaining Spinal Cord A Quantitative MRI Study. *Eur Neurol.* 1995; 35: p 162–167
- 34 McVige J.W., Leonardo J. Neuroimaging and the clinical manifestations of Chiari Malformation Type I (CMI). *Curr Pain Headache Rep.* 2015 Jun; 19(6): p 18
- 35 Meadows J., Kraut M., Guarnieri M., Haroun R.I., Carson B.S. Symptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *Journal of Neurosurgery.* 2000, June, Vol. 92, No. 6 p 920-926
- 36 Memarpour R., Tashtoush B., Issac L., Gonzalez-Ibarra F. Syringomyelia with Chiari I malformation presenting as hip charcot arthropathy: a case report and literature review. *Case Reports in Neurological Medicine.* Volume 2015 (2015)
- 37 Milhorat T.H., Capocelli Jr., A.L., Anzil A.P., Kotzen R.M., Milhorat R.H. Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. *Journal of Neurosurgery.* 1995 May, Vol. 82, No. 5, p 802-812
- 38 Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M., Kula R.W., Mandell M., Wolpert C., Speer M.C. Chiari I Malformation Redefined: Clinical and Radiographic Findings for 364 Symptomatic Patients. *Neurosurgery.* 1999 May, Volume 44 - Issue 5 - p 1005-1017
- 39 Miyoshi H., Nakamura R., Hamada H. Asystole following skull clamp to Chiari malformation. *J Anesth.* 2015 Apr; 29(2): p 317
- 40 Novegno F., Caldarelli M., Massa A., Chieffo D. The natural history of the Chiari Type I anomaly. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics.* 2008. September, Vol. 2, No. 3, p 179-187
- 41 Oldfield E.H., Muraszko K., Shawker T.H., Patronas N.J. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *Special Supplements.* 2010 February Volume 112, n 2, p 3-15
- 42 Parker S.R., Harris P., Cummings T.J., George T., Fuchs H., Grant G. Complications following decompression of Chiari malformation Type I in children: dural graft or sealant? Clinical article. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics.* 2011, Aug, Vol. 8, No. 2, p 177-183
- 43 Pomeraniec I.J., Ksendzovsky A., Awad A.J., Fezeu F., Jane Jr. J.A. Natural and surgical history of Chiari malformation Type I in the pediatric population. *J Neurosurg Pediatr.* 2015 Nov 20: p 1-10
- 44 Pomeraniec I.J., Ksendzovsky A., Yu P.L., Jane Jr. J.A. Surgical History of Sleep Apnea in Pediatric Patients with Chiari Type I Malformation. *Neurosurg Clin N Am.* 2015. Oct; 26(4): p 543-53
- 45 Quon J.L., Grant R.A., DiLuna M.L. Multimodal evaluation of CSF dynamics following extradural decompression for Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Spine.* 2015, 22, p 622–630
- 46 Roller L.A., Bruce B.B., Saindane A.M. Demographic confounders in volumetric MRI analysis: is the posterior fossa really small in the adult Chiari I malformation? *AJR Am J Roentgenol.* 2015 Apr; 204(4), p 835-41
- 47 Roohi F., Gropen T., Kula R.W. Sudden unexpected nocturnal death in Chiari type I malformation and potential role of opioid analgesics. *Surg Neurol Int.* 2014 Feb 12; 5: p 17
- 48 Smith B.W., Strahle J., Bapuraj J.R., Muraszko K.M., Garton H.J., Maher C.O. Distribution of cerebellar tonsil position: implications for understanding Chiari malformation. *J Neurosurg.* 2013 Sep; 119(3): p 812-9
- 49 Taylor F.R., Larkins M.V. Headache and chiari I malformation: Clinical presentation, diagnosis, and controversies in management. *Current Pain and Headache Reports.* 2002, Volume 6, Issue 4, p 331-337
- 50 Tubbs R.S., Oakes W.J. *The Chiari Malformations: A Historical Context.* Springer. 2013, p 5-11
- 51 Williams B. On the pathogenesis of syringomyelia: a review. *J R Soc Med.* 1980, Nov; 73(11): p 798–806
- 52 Zhang Z.Q., Chen Y.Q., Chen Y.A., Wu X., Wang Y.B., Li X.G. Chiari I malformation associated with syringomyelia: a retrospective study of 316 surgically treated patients. *Spinal Cord.* 2008, 46, p 358–363