

## Опыт Хирургического Лечения Аномалии Киари I Типа, Ассоциированной С Сирингомиелией

1. Наби Кулдашович Абдуллаев
2. Шухрат Маратович Кариев
3. Жалолиддин Ибрагимович Бобоев
4. Рустам Бафоевич Хазраткулов

Received 28<sup>th</sup> Oct 2021,  
Accepted 27<sup>th</sup> Nov 2021,  
Online 14<sup>th</sup> Dec 2021

**Аннотация:** Проанализированы результаты обследования и хирургического лечения 200 больных с аномалии Киари I типа и различными осложнениями. Было оценена неврологическая симптоматика как в после операционном периоде, так и в отдалённом периоде. С целью достижения оптимальных результатов хирургического лечения, необходимо проводить декомпрессию и восстановление ликвороотока краниовертебрального перехода, а также увеличение общего объёма задней черепной ямки (ЗЧЯ).

**Ключевые слова:** Аномалия Киари, сирингомиелия, хирургическое лечение.

<sup>1,2</sup> Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников

<sup>3,4</sup> Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр нейрохирургии, Узбекистан, Ташкент

### Введение.

Аномалия Киари (АК) это врожденная или приобретенная патология краниовертебрального перехода. Распространённость АК в популяции, по различным литературным данным, составляет от 3,3 до 8,2 на 100 000 населения и в 50-70% наблюдений сопровождается развитием сирингомиелией (СМ) на разных уровнях спинного мозга и другими ликвородинамическими нарушениями [1,2,3].

Впервые эту патологию описал J. Cleland в 1883 году. В 1891 и 1896 г. профессор патологии Германского университета в Праге Н. Chiari опубликовал две статьи, в которых описал аномалии мозжечка и краниовертебрального перехода, названные впоследствии аномалией Киари I, II, III, IV типов [5].

Аномалия Киари I представляет смещение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие (БЗО) до уровня СI, иногда – СII-СIII позвонков. Существует разногласия между специалистами по поводу механизма развития данного состояния. Некоторые авторы считают опущение миндалин мозжечка ниже линии БЗО единственным патологическим состоянием при аномалии Киари, другие полагают, что первоначальной причиной является малый объем ЗЧЯ, что обуславливает вытеснение миндалин мозжечка сквозь БЗО [2]. По данным МРТ установлено наличие нарушения ликвороотока на уровне БЗО [9, 10,15, 20]. Течение аномалии Киари может быть бессимптомным, но в большинстве случаев проявляется такими симптомами, как головную боль, симптомы дисфункции ствола, мозжечковыми нарушениями.

Наиболее частым, инвалидизирующим факторам при аномалии Киари является развитие сирингомиелии (СМ) спинного мозга. На данный момент, самой популярной и распространенной теорией развития СМ при АК стала теория W. Gardner, основанная на предположении о том, что затруднение оттока ликвора из большой затылочной цистерны в спинальное субарахноидальное пространство 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, 19, 26]. Исходя из вышеизложенного при хирургическом лечении данных патологий восстановление ликвородинамики в области краниовертебрального перехода является главной целью.

Однако, существуют множество нерешенных вопросов: на какие симптомы обращать внимания при выборе хирургической тактики? какие результаты лечения признавать удовлетворительными? как проводить лечение пациентов с АК, ассоциированной сирингомиелией? [7, 21, 23].

Основываясь на опыте лечения таких пациентов, в данной работе нами установлен оптимальный объем операции и критерии оценки результатов лечения.

**Цель работы:** Повышение эффективности и уточнение показаний к хирургическому вмешательству и оценка результатов лечения на основании нейрофизиологических исследований (АСВП, ЭНМГ) и показателей ликвородинамики (МР ликворограмма).

**Материал и методы.** В Республиканском специализированном научно-практическом медицинском центре нейрохирургии, прооперировано 200 больных с аномалией Киари I типа в сочетании с сирингомиелией. Средний возраст оперированных больных составил  $35 \pm 8$  лет. До операции был проведен тщательный неврологический осмотр пациентов. Всем больным на дооперационном этапе была выполнена МРТ головного мозга, 87% пациентам наряду с МРТ головного мозга произведена МРТ шейного отдела спинного мозга, в последующем данное исследование проводилось каждые 6-12 месяцев. МР ликворограмму в предоперационном периоде выполнили 40 (20%) больным, для подтверждения блока ликвора в краниовертебральной области. Это исследование также показано пациентам, ранее перенесшим операцию костную декомпрессию краниовертебрального перехода, чтобы решить, будет ли оправданным проведение повторной процедуры. 180 (90%) пациентам на дооперационном этапе проведены нейрофизиологические исследования АСВП, ЭНМГ.

Показанием к операции у всех больных являлись наличие эктопии миндалин мозжечка, сирингомиелия, наличие и прогрессирование неврологической симптоматики (головная боль, вегетативные нарушения, бульбарная симптоматика и мозжечковая симптоматика и др.). Также показанием к операции являлось наличие изменения при нейрофизиологических исследованиях (ирритации на уровне стволовых структур по данным АСВП при АК и изменение афферентной и эфферентной проводимости на ЭНМГ при СМ).

**Результаты и их обсуждение.** У 65% пациентов заболевание манифестировало диссоциированными расстройствами болевой и температурной чувствительности, у 78,6% - болью в шейно-затылочной области, у 61,3% - пациентов наблюдались вегетативные нарушения (учащенное сердцебиение, потливость и чувство нехватки воздуха и т.д), у 37,1% - гипертонической симптоматикой, у 8,6% пациентов отмечались бульбарные расстройства (нарушение глотания и фонации) и у 4,9% - пирамидной симптоматикой. На момент госпитализации 60% пациентов имели два и более симптомов из вышеизложенных.

Аномалия Киари I типа с сирингомиелией нередко сочетается с другими мальформациями краниовертебральной области. В нашем наблюдении, помимо опущения миндалин, у 40

(20%) пациентов обнаружены: гиперостоз затылочной кости, платибазия и окклюзионная гидроцефалия.

Операции выполнены в положении пациентов на боку (8,9%) и лежа на животе (91,1%). В раннем послеоперационном периоде некоторым больным выполнялась МРТ/МСКТ головного мозга для исключения очагов кровоизлияния и ишемии. Дальнейшие исследования проводились спустя 4-6 мес, затем через 6-12 мес, далее ежегодно. В эти же сроки проводилась оценка клинических симптомов и результатов хирургического лечения. Так как показанием к операции являлось прогрессирование клинических симптомов заболевания, результаты лечения признавались удовлетворительными в случае стабилизации или улучшения состояния пациента.

2 (1%) больным с сопутствующей гидроцефалией, в связи с превалированием гипертензионно-гидроцефальной симптоматики первым этапом произведена ликворошунтирующая операция. Спустя 8 месяцев, вторым этапом произведена костно-дуральная декомпрессия краниоцеребрального перехода.

При контрольном МРТ-исследовании через 6 месяцев выяснилось, что СМ исчезла у 19,6% пациентов, уменьшилась - у 74,8%, осталась без изменения - у 5,6% (рис. 1, 2).

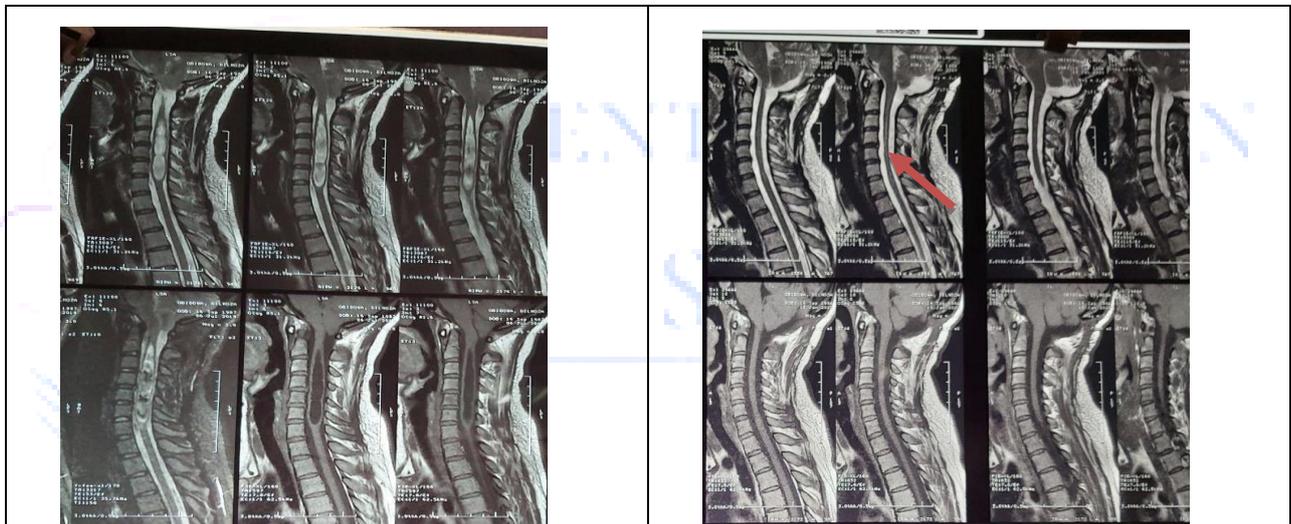


Рис. 1. МРТ пациента с аномалией Киари I типа и сирингомиелией до операции (а) и через 6 мес. после нее (б). Красными стрелками указана зона декомпрессии, синими - исчезновение сирингомиелии.

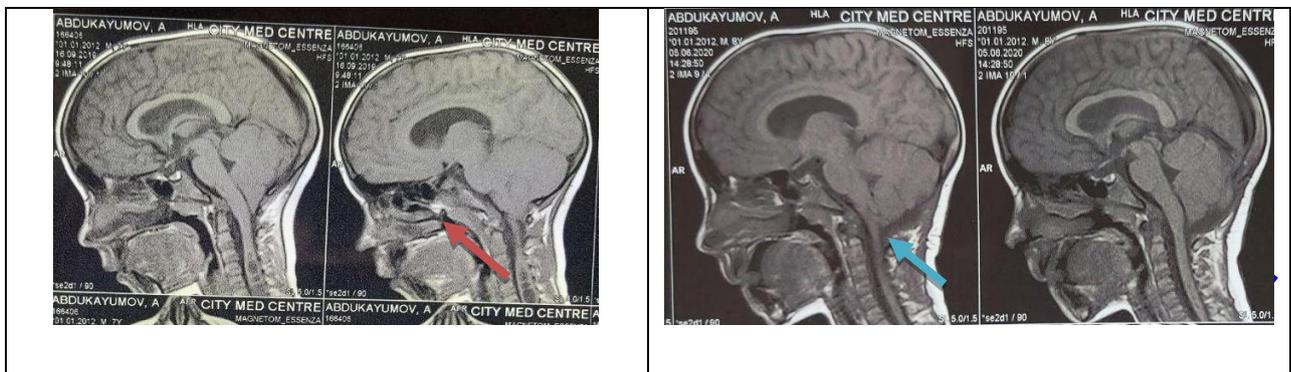


Рис. 2. МРТ для оценки ликвородинамики на уровне краниовертебрального перехода у пациента через 6 месяцев, после субокципитальной декомпрессии. Стрелкой указан ток

ликвора по задней поверхности миндалин мозжечка (что свидетельствует об адекватной декомпрессии).

Ранние послеоперационные осложнения развились у 13 (6,5%) пациентов: у 10 (5%) - раневая ликворея, у 3 (1%) –послеоперационная агрессивная ликворная киста затылочной области.

У 3 (1%) пациентов при контрольных МРТ головного мозга выявлены признаки псевдоменингоцеле, которые не сопровождались никакими неврологическими симптомами, не приводили к косметическим нарушениям и не требовали изменения тактики лечения.

Преходящее ухудшение состояния (усиление головной боли, метеочувствительность и т.д.) было выявлено у 18 (9%) пациентов. К концу первого месяца после операции данная симптоматика регрессировала.

Учитывая доступность МРТ-исследования, диагностика АК и СМ не представляет сложностей. Однако, зачастую происходит неправильное введение пациентов данной патологией. К этому способствую несколько факторов: до настоящего времени все еще остается спорной величина клинически значимого смещения миндалин мозжечка, нет конкретных показаний к оперативному лечению в аспекты хронологии нозологии, не определена дифференцированной оперативной тактики в зависимости от вида, этапа и осложненных форм. По мнению большинства специалистов, смещение миндалин мозжечка ниже линии БЗО на 5 мм и более у взрослых пациентов считается патологией, в то время как у детей этот показатель, вполне, может быть физиологическим. Нарушение ликвородинамики на краниовертебральном уровне может быть обусловлено также костной аномалией без смещения мозжечка (аномалия Киари 0-го типа, впервые описанная В. Iskandar в 1998 г).

В таких спорных случаях необходимо проводить нейрофизиологическое исследование для определения функционального состояния стволовых структур-АСВП, оценивать нарушение проводимости методом ЭНМГ на уровне нижнего ствола с определением каудальной дисфункции и наличии нарушения ликвородинамики в этой области по данным фазоконтрастной МРТ.

Несмотря на то, что субокципитальная декомпрессия широко применяется для лечения АК I типа, нет единого алгоритма проведения этой манипуляции. Операция, предложенная W. Gardner, состояла из широкой краниоэктомии задней черепной ямки, открытия IV желудочка, пломбирования обекса кусочком мышцы, без ушивания ТМО. Автор сообщил о 5 летальных исходах после 74 операций. Сходные показатели послеоперационной летальности и ухудшения состояния пациентов привели других хирургов к выбору менее инвазивных процедур, таких как сохранение паутинной оболочки нетронутой после вскрытия ТМО, надрез только внешнего слоя оболочки, или даже ограничение операции костной декомпрессией. Оптимальная, на наш взгляд, и принятая большинством хирургов, техника операции описана выше. Однако решение об объеме операции нейрохирург должен принимать в каждом конкретном случае, опираясь на патогенез заболевания отдельного больного. При наличии данных МРТ порок может быть подробно проанализирован, учтены все анатомические особенности и спланирована операция.

По современным представлениям, дренирование синингомиелической кисты без декомпрессии краниоцервикального перехода является временным симптоматическим мероприятием. Данная операция может стать причиной вторичной фиксации спинного мозга и СМ, поэтому прибегать к ней нужно как можно реже. Рассматривать вопрос о шунтировании синингомиелической кисты имеет смысл не ранее чем через 4 мес, после субокципитальной декомпрессии. При нормализации ликвородинамики на краниовертебральном уровне этого времени достаточно для оценки клинической симптоматики, которая является основным

критерием оценки результатов лечения. Сирингомиелическая киста, несмотря на адекватно выполненную декомпрессию, за это время может никак не измениться или уменьшиться.

Редкость заболевания и, как следствие, низкая информированность неврологов и нейрохирургов о его патогенезе, методах лечения и возможных исходах приводят к тому, что некоторые пациенты годами не оперируются и в результате становятся глубокими инвалидами. С другой стороны, нередко мы сталкиваемся с последствиями неоправданных операций, выполненных при отсутствии показаний к ним, или операций, выполненных в неполном объеме.

В результате у некоторых докторов формируется представление о «неоперабельности» или «бессмысленности» хирургического лечения. Как показывает наше исследование, при выявлении показаний к операции и проведении достаточного объема хирургического лечения оптимальных результатов можно достигнуть более чем у 90% пациентов при минимальных показателях осложнений и летальности.

**Выводы:** Вовремя и по показаниям выполненная субокципитальная краниэктомия, резекция дужки С I позвонка с последующей пластикой ТМО и восстановлением ликвородинамики в краниовертебральной области - этот комплекс хирургических процедур показал себя эффективным методом лечения АК I типа, ассоциированной с СМ. Необходимый объем операции включает экономную резекцию чешуи затылочной кости (до 4 см), резекцию дужки СI позвонка, ревизию субарахноидального пространства большой затылочной цистерны и разделение, в случае обнаружения, арахноидальных спаек для восстановления ликворотока по задней поверхности мозжечка, с последующей «расширяющей» пластикой ТМО аллотрансплантантом или искусственными оболочками в области краниовертебрального перехода.

Основными критериями эффективности проведенного лечения пациентов с сочетанной патологией - АК I типа, ассоциированной с СМ и с другими аномалиями, являлись сочетание динамики неврологической симптоматики, положительные нейрофизиологические тесты (улучшение проводимости на уровне стволовых структур и отсутствие ирритативных нарушений по данным АСВП), а также динамическое МРТ исследование с объективизацией свободного ликворного пространства после декомпрессии краниовертебрального перехода.

#### Список литературы.

1. Бикмуллин Т.А., Бариев Э.Р., Анисимов В.И. Сравнительный анализ различных методов хирургического лечения аномалии Арнольда — Киари / Практическая медицина. — 2015. — №4 (89).—С. 28-30.
2. Гринберг М.С., Нейрохирургия. — М.: МЕДпресс информ, 2010. — 1008 с.
3. Гуца А.О., Шахнович А.Р., Кашеев А.А. и др. — Новая миниинвазивная методика хирургического лечения аномалии Арнольда Киари: экспериментально-клиническое исследование / Российский нейрохирургический журнал им. проф. А.Л. Поленова. —2010. — Т. II, №4. — С. 28-38.
4. Зуев А.А., Костенко Г.В – Дифференцированный подход к хирургическому лечению аномалии Киари I типа и сирингомиелии / Вестник Национального медико-хирургического Центра им. Н. И. Пирогова /. / 2018 / 13 / №1 / С – 53-57.
5. Зуев А.А., Педяш Н.В., Епифанов Д.С., Костенко Г.В. – Результаты хирургического лечения сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари 1-го типа (анализ 125 наблюдений) / Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. — 2016. — №80 (1). — С. 27-34.

6. Каххаров Р.А., Флегонтов А.Н., Мохов Н.В. Опыт использования различных вариантов пластики твердой мозговой оболочки влечении больных с аномалией (мальформацией) Киари I типа / Вестник Российского государственного медицинского университета / 2016 / С. – 62-68.
7. Козлитина Т.Н. Гемодинамические нарушения при аномалии Киари I у детей: особенности диагностики и лечения: автореф. дис. канд. мед.наук / Т.Н. Козлитина. — Санкт-Петербург, 2012.
8. Крупина Н.Е., Патюков С.В., Суворкина Л.Н., Феоктистов Д.Б. — Особенности функционального состояния акустической системы с мальформацией Киари I по данным потенциалов / Тезисы докладов II Сибирской международной науч-практконф. неврологов. Новосибирск — Барнаул, 2006 / Сибирский Консилиум (медико-фармацевтический журнал). — 2006. — Т. 51, № 4. — С. 112-113.
9. Кузбеков А.Р., Магжанов Р.В., Сафин Ш.М. - Современные представления о мальформации киари / Медицинский вестник Башкортостана / 2011 / С. – 115-128.
10. Ларионов С.Н., Сороковиков В.А., Потапов В.Э. — Маль-формация Киари I современные аспекты диагностики и лечения / Acta Biomedica Scientifica / 2013 / №5 / 93 / Р. - 181-186.
11. Менделевич Е.Г., Богданов Э.И., Михайлов И.М., Селезнева А.И. — Вторичная сирингомиелия при демиелинизирующих заболеваниях / Неврологический вестник. — 2003. — № 2. — С. 22-25.
12. Сурженко И.Л. Клинические проявления эктопии миндалин мозжечка малой степени / И.Л. Сурженко, Е.Г. Менделевич / Практическая медицина. — 2007. — № 3. — С. 25-26.
13. Файзутдинова А.Т., Богданов Э.И. — Пути повышения эффективности медицинской помощи взрослым пациентам с мальформацией Киари I типа: роль изучения естественного течения заболевания и результатов хирургического лечения / Практическая медицина / 2016 / №4 / том 2 / С. – 127-132.
14. Файзутдинова А.Т., Богданов Э.И., Шакуров А.Р. и др. — Амбулаторная консультативно-диагностическая помощь при мальформации Киари и сирингомиелии / Материалы VIII Рос. науч.-прак. конференции с международ. участием «Здоровье человека в XXI веке». Казань. 31.03-01.04.2016 г. / Под общ. ред. проф. С.С. Ксембаева. — Казань: Бриг, 2016. — С. 584-591.
15. Arnautovic A., Splavski B., Boop F., Arnautovic K. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes / J. Neurosurg. Pediatr.— 2015. — Vol. 15 (2). — P. 161-177.
16. Bao C.S., Liu L., Wang B. et al. Craniocervical decompression with duraplasty and cerebellar tonsillectomy as treatment for Chiari malformation-I complicated with syringomyelia / Genet. Mol. Res. — 2015. — Vol. 3, №14 (1). — P. 952-960.
17. Bao Ch., Yang F., Liu L. et al. Surgical treatment of Chiari I malformation complicated with syringomyelia / Experiment. Therapeut. Med. — 2013. — Vol. 5. — P. 333-337.
18. Batzdorf U., McArthur D.L., Bentson J.R. - Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients / J. Neurosurg. — 2013. — Vol. 118. — P. 232–242.

19. Chotai S., Medhkour A. Surgical outcomes after posterior fossa decompression with and without duraplasty in Chiari malformation-I / *Clin. Neurol. Neurosurg.* — 2014. — Vol. 125. — P. 182-188.
20. Deng X., Yang C., Gan J. et al. Long-term outcomes following small-bone-window posterior fossa decompression and duraplasty in adults with Chiari malformation type I / *World Neurosurg.* — 2015. — Vol. 84 (4). — P. 998-1004.
21. Francesco Cacciola, M.D., MatteoCapozza, M.D., Paolo Perrini, M.D., Nicola Benedetto, M.D., Nicola Di Lorenzo, M.D. – Syringopleural Shunt as a Rescue procedure in Patients with Syringomyelia Refractory to Restoration of Cerebrospinal Fluid flow / *Neurosurgery.* — September 2009. — Vol. 65, № 3. — P. 471-476.
22. Greenberg J., Ladner T., Olsen M. et al. Complications and Resource Use Associated With Surgery for Chiari Malformation Type 1 in Adults: A Population Perspective / *Neurosurgery.* — 2015. — Vol. 77 (2). — P. 261-268.
23. Greenberg J., Yarbrough Ch., Radmanesh A. et al. The Chiari Severity Index: A Preoperative Grading System for Chiari Malformation Type 1 / *Neurosurgery.* — 2015. — Vol. 76 (3). — P. 279-285.
24. Ian S. Mutchnick, M.D., M.S., 1 Rashid M. Janjua, M.D., 2 Karen Moeller, M.D., 3 and Thomas M. Moriarty, M.D., Ph.D. – Decompression of Chiari malformation with and without duraplasty: morbidity recurrence / *L. Neurosurg: Pediatrics.* — 2010 May. — Vol. 5. — P. 474-478.
25. Iskandar B.J. Foramen Magnum cerebrospinal fluid flow characteristics in children with Chiari I malformation before and after craniocervicaldecompresson / B.J. Iskandar, M. Quogley, V.M. Haughton // *J. Neurosurg.* — 2004. — Vol. 101. — P. 169-178.
26. Jorg Klekamp, MD Surgical treatment of Chiari I Malformation – Analysis of Intraoperative Findings, Complications, and Outcome for 371 Foramen Magnum decompressions / *Neurosurgery.* — 2012 August. — Vol. 71. — P. 365-380.
27. Lichter T. Noncommunicatingcystes and cerebrospinal fluid flow dynamics in a patient with a Chiari I malformation and syringomyelia — Part I / T. Lichter, P. Egofske, N. / *Spine.* — 2005. — Vol. 30. — P. 1335-1340.
28. Loshua L. Chern, M.D., Ph.D., Amber J. Gordon, M.D., Martin M. Mortazavi, M.D., R. Shane Tubbs, M.S., P.A.-C., Ph.D., and W. Jerry Oakes, M.D. – Pediatric Chiarimalsormation Type 0: a 12-year institutional experience // *J. Neurosurg: Pediatrics.* — July 2011. — Vol. 8. — P. 1-5.
29. Mario Augusto Taricco<sup>1</sup>, Luiz Ricardo Santiago Melo<sup>2</sup> Retrospecve study of patients with Chiari malformation submitted to surgical treatment // *Arq Neuropsiquitr.* — 2008. — 66 (2-A). — P. 184-188.
30. Mark M. Souweidane, M.D. Chiari malformation Type I // *J. Neurosurg: Spine.* — 2010 Dec. — Vol. 13. — P. 727-728.
31. Miele W.R., Schirmer C.M., Yao K.C. Spontaneous resolution of a Chiari malformation Type I and syrinx after supratentorial craniotomy for excision of a cavernous malformation / *J. Neurosurg.* — 2012. — Vol. 116. — P. 1054–1059.
32. Quon J.L., Grant R.A., Di Luna M.L. Multimodal evaluation of CSF dynamics following extradural decompression for Chiari malformation Type I / *Neurosurg. Spine.* — 2015. — Vol. 22 (6). — P. 622-630.