

УДК 616. 831. 7-007-02-092-07

Мальформация Арнольда–Киари: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика (обзор литературы)

Дзяк Л.А., Зорин Н.А., Егоров В.Ф., Чередниченко Ю.В.

Днепропетровская государственная медицинская государственная академия, г. Днепропетровск, Украина

Ключевые слова: *мальформация Арнольда–Киари, задняя черепная ямка, сирингомиелия.*

Мальформация Арнольда–Киари — (Arnold-Chiari malformation) — (МАК) — мальформация цервико-медуллярного перехода, характеризующаяся смещением миндалин мозжечка и в ряде случаев ствола и IV желудочка ниже уровня большого затылочного отверстия. В специальной литературе существуют значительные разногласия относительно классификации, этиопатогенеза и критериев диагностики.

История описания и классификация МАК. Первым мальформации описал J.Cleland в 1883 [17]. У 9 умерших младенцев на вскрытии он выявил удлинение ствола и опущение миндалин мозжечка в позвоночный канал. Однако работа J.Cleland не была замечена. Затем в 1891 г. Hans von Chiari описал врожденную аномалию, заключающуюся в грыжеподобном выпячивании миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия. В последующих своих работах он определил три типа патологических изменений. Аномалия первого типа характеризуется грыжевидным выпячиванием миндалин мозжечка в позвоночный канал ниже уровня большого затылочного отверстия. При этом IV желудочек лишь иногда слегка опущен, продолговатый мозг в ряде случаев принимает уплощенную форму. Аномалия второго типа характеризуется более грубыми изменениями заднего мозга, которые заключаются в каудальном смещении нижних отделов червя мозжечка, продолговатого мозга, IV желудочка. Эти изменения почти всегда сочетаются с пояснично-крестцовым миеломенингоцелем и прогрессирующей гидроцефалией. Аномалия третьего типа встречается редко и проявляется грубым смещением заднего мозга в позвоночный канал, а также высоким цервикальным или субокципитальным энцефаломенингоцелем. Эти изменения обычно не совместимы с жизнью. Тремя годами позже после отчета Chiari Arnold опубликовал случай аномалии второго типа и миелодисплазии [17]. В 1907 г. двое студентов Ар-

нольда Schwalbe и Gredig ввели термин “мальформация Арнольда–Киари” по отношению к аномалии второго типа. [17]. Эти авторы первые описали “перегиб” водопровода мозга в аномалии второго типа.

Расхождения в классификации существуют и сегодня. Одни авторы, учитывая относительно меньший вклад Arnold в описание данной патологии, считают правильным называть ее аномалией Киари (мальформация Киари I, II, III типов) [10, 12, 13, 18, 19, 33], но другие и их большинство [1, 3, 5, 6, 9, 11, 16, 17, 23, 27, 32] — придерживаются термина “мальформация Арнольда–Киари” для всех трех типов. Ранее также выделяли аномалию IV типа, которая характеризовалась резкой гипоплазией мозжечка без опущения его миндалин в большое затылочное отверстие. В настоящее время этот тип аномалии предпочитают относить к группе патологии Денди–Уокера. В 1991 г. Pillay и соавторы [34] предлагают подразделить мальформацию Арнольда–Киари I на тип А — с сирингомиелией и В — без сирингомиелии.

Существует также классификация, приведенная Ахадовым Т.А. и соавторами [1], которая предусматривает деление МАК на следующие анатомические варианты: МАК I — смещение миндалин мозжечка несколько ниже уровня затылочного отверстия, МАК II — миндалины опущены до уровня C_{II} , варолиев мост и продолговатый мозг расположены ниже линии Twining, идущей от tuberculum cellae до protuberantia occipitalis interna, МАК III — то же, что и при МАК II, но с наличием гипертензионно-гидроцефального синдрома (возможна грыжа мозжечка), МАК IV — гипоплазия мозжечка с эктопией продолговатого мозга. Разделение аномалии Арнольда–Киари на приведенные анатомические варианты не согласуется с общепринятой и исторически сложившейся классификацией.

Сопутствующая патология при МАК. Маль-

формация Арнольда–Киари часто связана с такими дефектами костной системы, как ахондроплазия, наследственная остеодистрофия Олбрайта, деформация стоп типа Фридрейха, шейные ребра, шейный гиперлордоз, плоскостопие, асимметрия лица, конвексбазия. При мальформации Арнольда–Киари отмечаются аномалии костных структур краниовертебрального перехода: недоразвитие затылочной кости, платибазия, базилярная импрессия, частичная ассимиляция атланта с затылочной костью и его гипоплазия, патологическая сегментация зубовидного отростка, атлантоаксиальная дислокация, аномалии развития шейных позвонков вплоть до синдрома Клиппеля–Фейля [4, 6, 9], по данным Лобзина В.С. и соавторов [6] с МАК сочетаются около 25% краниовертебральных дисплазий.

Мальформации Арнольда–Киари 2-го и 3-го типов могут сопутствовать признаки дисплазии нервной системы [3,16,31,38]: полимикририя, гетеротопия коры, гипоплазия подкорковых узлов, дисгенезия мозолистого тела, патология прозрачной перегородки, утолщение интерталамического соединения, *beaking tectum* (клововидный *tectum*), часто отмечают наличие перегиба сильвиевого водопровода (55%), кисты отверстия Мажанди, гипоплазия серпа и намета мозжечка, *hemivertebrae*, низкое расположение каудального отдела спинного мозга на уровне L_{IV-V} позвонков и ниже. Достоверного изменения размеров мозжечка не отмечалось.

МАК 1-го типа сочетается с умеренной гидроцефалией у 20% больных и не сочетается со *spina bifida*, тогда как МАК 2-го и 3-го типов у 100% больных связана со *spina bifida* (пояснично-крестцовой при МАК 2-го типа и цервикальной с дефектом затылочной кости при МАК 3-го типа) и соответственно с менингоцеле, миеломенингоцеле на соответствующем уровне, энцефалоцеле [30]. По мнению Naidich Т.Р. [30], наличие врожденного менингоцеле уже позволяет думать о наличии ассоциированной МАК 2-го типа. МАК 2-го типа сочетается с выраженной прогрессирующей гидроцефалией (причем более выраженным было расширение боковых желудочков) [3, 4, 30]. При МАК 2-го и 3-го типов отмечается удлинение задней группы черепных нервов и противоестественный их ход (за счет смещения продолговатого мозга в затылочное отверстие). При МАК 1-го типа обычно этого не отмечается, однако, при сочетании с базилярной импрессией в нескольких случаях смещение продолговатого мозга и патологические изменения хода черепных нервов все же отмечались [36]. Сирингомиелические кисты (чаще шейной и шейно-грудной локализации) при МАК 1-го типа отмечались у 60–

70% больных [12, 34], при МАК 2-го типа — у 30–75%. На рис. 1. показана схема МАК 1-го типа.

Этиология и патогенез. Этиология МАК не ясна. Имеются данные, свидетельствующие о роли генетического фактора в этиологии этого синдрома. Эктопия миндалин мозжечка в затылочное отверстие была обнаружена у трех монозиготных близнецов [18]. После первого описания мальформации Cleland в 1883 г. появилось несколько теорий, объясняющих измене-



Рис. 1. Мальформации Арнольда–Киари 1-го типа (Ksborn A.G.). Большая стрелка указывает на смещенные в большое затылочное отверстие миндалины мозжечка, маленькие стрелки указывают на сирингомиелическую кисту

ния в области задней черепной ямки, которые отмечаются при МАК. Cleland приписывал мальформацию к первичной дисгенезии ствола мозга. Pearch [16], развивая эту теорию, предположил, что дисгенезия препятствует нормальному формированию понтинного изгиба, таким образом удлиняя ствол мозга в позвоночный канал. Имеется предположение, что аномалия следует из чрезмерного роста ствола и общего чрезмерного роста мозга. Чрезмерный мозговой объем якобы поддавливает тенториум вниз, уменьшая объем задней черепной ямки, что приводит к каудальному смещению мозжечка и ствола [25].

В 1965 г. Gardner выдвигает гидродинамическую гипотезу, в которой предположил, что по неясной причине примитивная крыша IV желудочка в процессе фетальной разработки остается непроницаемой, закрытая невральная трубка расширяется, желудочки увеличиваются, что вынуждает задний мозг мигрировать в каудальном направлении [16, 25, 37]. Однако

далеко не всегда при МАК, особенно 1-го типа, отмечается гидроцефалия, что ставит под сомнение такое объяснение.

Теория, подтверждаемая исследованиями Misao Nishikawa и соавторов [36], заключается в том, что из-за парааксиальной дисплазии мезодермального листка или первичного повреждения структур соответствующего сомита формируется ненормально маленькая задняя черепная ямка [26, 27], структуры заднего мозга, заполнив объем задней черепной ямки и продолжая расти, опускаются в затылочный канал. Проводили магнитно-резонансную томографию (МРТ) у пациентов с МАК I. Исследователи определяли коэффициент соотношения объема заднего мозга с объемом задней черепной ямки у пациентов основной группы с МАК и у пациентов контрольной — без патологии центральной нервной системы. Оказалось, что у лиц основной группы статистически достоверно этот коэффициент оказался выше, причем объем заднего мозга в среднем не отличался у лиц основной и контрольной групп, а две окципитальные энхондральные части (exocciput и supraocciput) были достоверно меньшими, и тенториум был достоверно более круто ориентирован. Эти результаты свидетельствуют, что недоразвитие затылочной кости ведет к переполнению задней черепной ямки нормальным объемом заднего мозга. Это одновременно доказывает несостоятельность теории задержки развития верхних спинномозговых сегментов и мозжечка, которое приводит к опущению (проваливанию) мозжечка в большое затылочное отверстие [5].

За счет сужения большой затылочной цистерны миндалинами мозжечка затрудняется отток ликвора из полости черепа, давление ликвора в полости черепа нарастает. Из-за нарушенной ликвородинамики в области миндалин и нижнего паруса образуются арахноидальные спайки, еще более нарушающие ликвородинамику. Краниоспинальная диссоциация ликворного давления, по мнению Williams, приводит к еще большему опущению мозжечка [14, 25]. Структуры мозжечка и ствола мозга сдавливаются, что клинически проявляется мозжечковой и стволовой дисфункцией.

Сочетание МАК 2-го типа с менингомиелоцеле связано с тем, что степень парааксиальной дисплазии мезодермального листка при МАК 2-го типа более выражена, чем при МАК 1-го типа и отмечается не только на уровне формирования затылочной кости, но и по оси тела на уровне формирования ряда позвонков, что проявляется в spina bifida [26, 27], а также в аномалиях ряда других костных структур и костной системы в целом.

Более грубое изменение структур заднего мозга при МАК 2 типа, заключающееся в большем опущении миндалин мозжечка и компрессии ствола мозга, можно объяснить участием сразу нескольких механизмов: еще большим недоразвитием затылочной кости при нормальном объеме мозжечка [26, 27] и ствола головного мозга; усугублением смещения ствола мозга и мозжечка в позвоночный канал вследствие механической тракции спинного мозга за счет фиксации его и его корешков в менингоцеле или в миеломенингоцеле; увеличением общего объема головного мозга за счет ликворного компонента (увеличения желудочков) [3, 16, 25].

При гидроцефалии, связанной с МАК 2-го типа, отмечают, что IV желудочек, по-видимому, менее подверженный гидродинамическому влиянию, часто имеет нормальные размеры, тогда как боковые и III желудочек увеличены в размерах. III желудочек более IV желудочка смещается каудально, чем объясняется перегиб силвиева водопровода, который может привести к функциональному стенозу на этом уровне [3]. Функциональный стеноз силвиева водопровода будет способствовать еще большему развитию гидроцефалии, а та в свою очередь — развитию функционального стеноза.

Увеличение общего объема головного мозга за счет гидроцефалии может усугублять течение врожденной МАК, но не является “пусковым” фактором в патогенезе, тогда как при приобретенной МАК, которую описывают некоторые исследователи, в ряде случаев именно увеличение общего объема структур, заполняющих полость мозгового черепа, приводит к развитию МАК.

Morioka T. и соавторы [29] описывают случай двусторонней хронической субдуральной гематомы у 25-летней женщины, которая отмечала боль в шее и затылке. МРТ показала каудальное опущение миндалин мозжечка и большую эксцентричную кисту в спинном мозге на уровне $C_{III}-T_{VII}$. После разрешения хронической субдуральной гематомы клинически и по данным МРТ опущение миндалин мозжечка и сирингомиелическая киста исчезли.

Описан случай разрешения МАК и сирингомиелической кисты после удаления гигантской краниофарингиомы [24].

Происхождение МАК в этих случаях как раз связано с увеличением общего объема структур, заполняющих полость мозгового черепа, и не имеет ничего общего с происхождением врожденной МАК. Правомерно ли относить такие случаи к мальформации Арнольда-Киари — вопрос спорный.

Травма также является фактором, который

может спровоцировать переход бессимптомного опущения миндалин мозжечка в выраженную клинически МАК или клиническое ухудшение состояния больных с МАК. Это можно объяснить тем, что при МАК недоразвиты не только костные структуры, но и связочный аппарат краниовертебрального перехода, в связи с этим отмечаются частые подвывихи в атлантоаксиллярном суставе, что приводит к сужению переднезаднего размера позвоночного канала на этом уровне [6] и к компрессии миндалин мозжечка, ствола мозга, углублению нарушения ликвородинамики. Усиление ликворопродукции в результате травмы также может привести к срыву компенсации и к клиническому ухудшению.

Следует остановиться на теориях, объясняющих формирование сирингомиелических кист при МАК I типа. Williams предполагает, что центральный канал раздувается из-за диссоциации давления внутри спинного мозга (в центральном канале) и вокруг спинного мозга в субарахноидальном пространстве [14, 25]. Gardner объясняет появление сирингомиелических кист гидродинамической гипотезой. Он предполагает, что прогрессирующая кистозная дилатация спинного мозга следует из артериальных пульсаций ликвора, основной удар которых приходится в случае препятствия току ликвора из IV желудочка в большую затылочную цистерну на стенки центрального канала спинного мозга [14, 35]. В норме, когда каждый гидродинамический удар ликворной волны гасится в большой затылочной цистерне и стенками дурального мешка, центральный канал облитерируется еще в детском возрасте. Однако Milhorat и соавторы (<http://www.pressenter.com/wacma/>), изучая препараты спинного мозга с сирингомиелическими кистами, находят, что большинство кист, связанных с МАК, не были непосредственно сообщены с IV желудочком. Центральный канал был стенозирован, и имелась изолированная киста в спинном мозге. Более детальное изучение показало, что имеется микроскопический путь между субарахноидальным пространством, окружающим спинной мозг и центральным каналом и что пульсация артерий способствует транспорту жидкости через эти межтканевые промежутки в центральный канал. Пульсация миндалин также управляет таким транспортом. Сотрудники отделения нейрохирургии медицинского колледжа в Вакаяме (Япония) (<http://www.pressenter.com/wacma/>) не выявили никакой связи между степенью опущения миндалин, с одной стороны, и размером, длиной и позицией сирингомиелической кисты — с другой. Сообщение верхнего конца кисты с IV

желудочком не установлено. Группа российских ученых [7] также не выявила сообщения сирингомиелической кисты и IV желудочка. Однако Парамонов Л. В. [8], вводя контраст в сирингомиелические кисты, в ряде случаев обнаружил заброс контраста в IV желудочек.

Клинические проявления и диагностика МАК. Клинические проявления МАК 1-го типа манифестируют чаще всего в юношеском либо в зрелом возрасте. Эти проявления укладываются в такие неврологические синдромы, как церебеллобульбарный, ликворогипертензионный, сирингомиелический, синдромы повреждения черепных нервов. Ликворогипертензионный синдром проявляется головной болью, обычно субокципитальной, и болью в шее [5, 31], усиливающейся при кашле, чихании и напряжении, застойными дисками зрительных нервов. Стволовые нарушения и расстройства функций черепных нервов проявляются в виде неустойчивых осциллопсий, тригеминальной дизестезии [39], снижения слуха, шума в ушах [10], головокружения [10], дисфагии [21, 22], остановки дыхания во время сна [20], периодических обмороков (часто связанных с кашлем) [37], нарушения контроля над ЧСС, АД при переходе из горизонтального положения в вертикальное [23], могут наблюдаться атрофия половины языка, паралич голосовых связок, стридор, спастический или комбинированный (больше в верхних конечностях) тетрапарез. Мозжечковые расстройства — нистагм, дизартрия, атаксия. Симптомы, связанные с сирингомиелическими кистами — онемение, расстройство чувствительности, обычно по диссоциированному типу, а также нейроартропатия (Charcot joints) [20], нарушение функций тазовых органов, отсутствие брюшных рефлексов, мышечная гипотрофия [40]. При этом ряд авторов [2, 7] отмечают несоответствие между локализацией, протяженностью кисты, кистозным индексом (отношение переднезаднего размера кисты к таковому размеру поперечника спинного мозга на уровне кисты), с одной стороны, и зоной гипестезии, распространенностью сегментарных расстройств поверхностной чувствительности, выраженностью мышечной гипотрофии и степенью пареза — с другой.

МАК 2-го типа манифестирует у новорожденных и в раннем детском возрасте такими симптомами, как апноэ, стридор, билатеральный парез голосовых связок, нейрогенная дисфагия с назальной регургитацией, цианоз во время кормления, нистагм, гипотония, слабость, спастика в верхних конечностях, что может прогрессировать вплоть до тетраплегии [4]. МАК 3-го типа встречается редко, клинические проявления ее такие же, как при МАК

2-го типа, но более грубо выражены и обычно не совместимы с жизнью [4].

Как видно из вышеприведенных данных, клинические признаки МАК полиморфны. Стандартное рентгенологическое исследование может выявить лишь косвенные признаки МАК, компьютерная томография также не дает четкой визуализации мягкотканых структур, томопневмомиелография инвазивна и не может быть широко применена. Широкое внедрение МРТ в клиническую практику позволило решить большинство проблем, связанных с диагностикой МАК (на рис. 2 и 3 приведены МР-томограммы МАК 1-го типа с сирингомиелической кистой и без нее). Этому способствовали хорошая визуализация структур задней черепной ямки, краниовертебрального перехода, спинного мозга, отсутствие артефактов от костных структур. Внедрение МРТ поставило вопрос о критериях эктопии мозжечка при МАК. До сих пор существуют разногласия относительно критериев диагностики МАК. Так Elster и соавторы [20] считают, что критерием МАК в первой декаде жизни является эктопия миндалин мозжечка ниже края затылочного отверстия на 6 мм, во второй и третьей декаде эта величина уменьшается до 5 мм, между четвертым и восьмым десятилетием — до 4 мм, после 90 лет — до 3 мм. Mikulis и соавторы [28] считают, что у 30% пациентов смещение миндалин мозжечка от 5 до 10 мм протекает бессимптомно, обязательно проявляется клинически

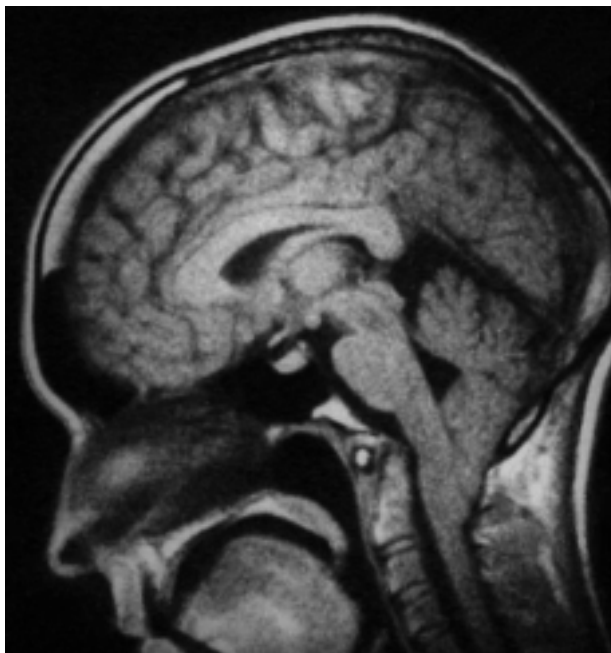


Рис. 2. Сакральная МР-томограмма мальформации Арнольда-Киари 1-го типа. Миндалины мозжечка опущены ниже уровня большого затылочного отверстия на 2,1 см

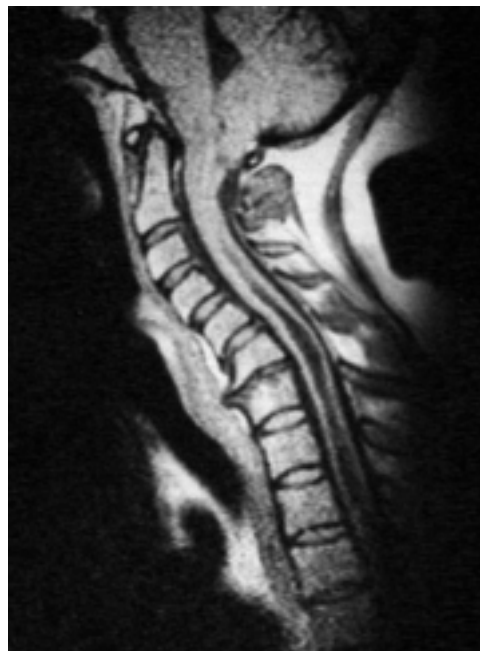


Рис. 3. Сакральная МР-томограмма задней черепной ямки и шейного отдела позвоночника. Визуализируются смещение миндалин ниже уровня большого затылочного отверстия на 2 см и сирингомиелическая киста в шейном и верхнегрудном отделах мозга

лишь смещение миндалин более 12 мм. В то же время как-то наблюдал больного с сирингомиелической кистой в шейном отделе позвоночника и клиническими проявлениями МАК, у которого МРТ-исследование не выявило смещения миндалин мозжечка в затылочное отверстие, а лишь сужение субарахноидальных пространств в задней черепной ямке.

Таким образом, несмотря на высокую информативность МРТ в диагностике МАК, и по сей день нет единого мнения среди исследователей в отношении этиологии и патогенеза этой аномалии, классификации и корреляции между морфологическими ее проявлениями и клинической картиной. Все это не позволяет выработать единой этиопатогенетически обоснованной лечебной тактики.

Список литературы

1. Ахадов Т.А., Сачкова И.Ю., Кравцов А.К. и др. Аномалия Арнольда-Киари: Данные магнитно-резонансной томографии и клинические проявления // Журн. неврологии и психиатрии. — 1993. — №5. — С. 19–23.
2. Ахадов Т.А., Белов С.А., Кравцов А.К. и др. Ядерно-магнитная томография в дифференциальной диагностике сирингобульбии и краниоспинальных опухолей // Вестн. рентгенологии и радиологии. — 1993. — №2. — С. 43–46.
3. Благодатский М.Д., Александров Ю.А., Лари-

- онов С.Н. и др. Ультразвуковое исследование головного мозга у детей раннего возраста с мальформацией Арнольда-Киари // Педиатрия. -1994. - №5. -С. 87-90.
4. Егоров О.Е., Евзиков Г.Ю. Клиника и хирургическое лечение аномалии Киари 1-го типа // Неврол. журн.-1999.- № 5.-С. 28-31.
 5. Йорданов Б., Янков Я. Редкие синдромы и заболевания нервной системы.- М.: Медицина, 1981.- 101с.
 6. Лобзин В.С., Полякова В.А., Сидорова Т.Г., Голымбиевская Т.А. Неврологические синдромы при краниовертебральных дисплазиях/ / Журн. неврологии и психиатрии.- 1988. - №9.- С. 12-16.
 7. Макаров А.Ю., Холин А.В., Крицкая Л.А. Метод магнито-резонансной терапии в диагностике синингомиелии // Вопр. нейрохирургии.-1991.-№6.- С. 18-21.
 8. Парамонов Л.В. Кистография спинного мозга в определении тактики хирургического лечения синингомиелий // Вопр. нейрохирургии.-1983.-№5.-С. 8-12.
 9. Шустин В.А., Говенько Ф.С. Диагностика и лечение аномалии краниовертебральной области с развитием синдрома Арнольда-Киари и гидромиелии //Журн. неврологии и психиатрии.-1997.- №12.-С.62-64.
 10. Ahmmed A.U., Mackenzie I., Kas V.K. et al. Audio-vestibular manifestations of Chiari malformation and outcome of surgical decompression: a case report //J. Laryngol. otol.-1996.-P. 1060-1064.
 11. Alvarez K., Requena I., Arias M. et al. Acute respiratory failure as the first sign of Arnold-Chiari malformation associated with syringomyelia //Eur. Respir. J.-1995.-V.8.-P.661-663.
 12. Amer T.A., el-Shmat M. Chiari malformation type I: a new MRI classification //Magn. Reson. Imaging.- 1997.-V.15.-P. 397-403.
 13. Bindal A.K., Kunker S.B., Tew J.M. Chiari I malformation: classification and management //Neurosurg.-1995.-V.37.-P.1069-1074.
 14. Caban L., Bentson J. Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation //J. Neurosurg.-1982.- V.57.-P.24-31.
 15. Cai C., Kakes W.J. Hindbrain herniation syndromes. The Chiari malformations (I and II) //Semin. Pediatr. Neurol.-1997.-V.4.-P.179-191.
 16. Carmel P. Pediatric Neurosurgery Surgery of the Developing Nervous System.-New York: Grune & Stratton, 1982.- P. 61-77.
 17. Carmel P., Marksberry W. Early descriptions of Arnold-Chiari malformation. The contribution of John Cleland //J. Neurosurg.-1972.-V.37.-P.543-547,
 18. Cavender R.K., Schmidt J.H. Tonsillar ectopia and Chiari malformations: monozygotic triplets //J. Neurosurg. -1995.-V.82.-P.497-500,
 19. Kyste G.N., Menezes A.H., VanGilder J.C. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome //J. Neurosurg.-1989.-V.71.-P.159-168.
 20. Elster A.K., Chen M.U.M. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal // Radiology.-1992.- V.183.-P.347-353.
 21. Elta G.H., Caldwell C.A., Nostrant T.T. Esophageal dysphagia as the sole symptom in type I Chiari malformation //Kis. Sci.-1996.-V. 41.-P.512-515.
 22. Ikusaka M., Iwata M., Sasaki S., Uchiyama S. Progressive dysphagia due to adult Chiari I malformation mimicking amyotrophic lateral sclerosis //J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.-1996.-V.60.-P.357-358.
 23. Ireland P.K., Mickelsen K., Rodenhouse T.G. et al. Evaluation of the autonomic cardiovascular response in Arnold-Chiari deformities and cough syncope syndrome // Arch. Neurol.-1996.-V.53.-P.526-531.
 24. Lee M., Rezai A.R., Wisoff J.H. Acquired Chiari-I malformation and hydromyelia secondary to a giant craniopharyngioma //J. Pediatr. Neurosurg.-1995.-V.22 (5).-P.251-254.
 25. Levy W.J., Mason L., Hahn J. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience of 127 cases //J. Neurosurg.-1983.-V.12(2).-P.377-390.
 26. Marin-Padilla M. Notochordal-basichondrocranium relationships: abnormalities in experimental axial skeletal (dysraphic) disorders //J. Embryol. Exp. Morphol.-1979.-V.53-P.15-38.
 27. Marin-Padilla M., Marin-Padilla T.M. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation //J. Neurol. Sci.-1981.-V.50.-P.29-55.
 28. Mikulis K.J., Kiaz K., Eggin T.K., Sanchez R. Variance of the cerebellar tonsils with age: preliminary report //Radiology.-1992.-V.183.-P.725-728.
 29. Morioka T., Shono T., Nishio S. et al. Acquired Chiari I malformation and syringomyelia associated with bilateral chronic subdural hematoma. Case report //Neurosurg.-1995.-V.83(3).- P.556-58.
 30. Naidich T.P., McLone K.G., Harwood-Nash K.C.

- Spinal dysraphisms. – Newton TH, Potts KG, editors: Computed Tomography of the Spine and Spinal Cord.–P.299–353. –San Anselmo, Clavadel Press–1983.
31. *Naidich T.P.* Chiari II malformation. – Weinberg PE, editor: *Neuroradiology Test and Syllabus*–part 1–set.28 – P.213–215. – American College of Radiology Professional Self-evaluation and Continuing Education Program, Reston–1990.
 32. *Perdue J., Mahon N., Hawes S. et al.* *Chronic Care Nursing.*– New York: Springer Publishing Co., 1981.
 33. *Pillay P.K., Awad I.A., Little J.R., Hahn J.F.* Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance // *Neurosurgery.*–1991.–V.28.–P.639–645.
 34. *Rhoton A.L.* Microsurgery of syringomyelia and syringomyelic cord syndrome // *Operative Neurosurgical Techniques.*–1982.–V.1.–P.103–124.
 35. *Sakamoto H., Nishikawa M., Nakanishi N. et al.* Surgical treatment of syringomyelia associated with Chiari malformation // *Spinal Surg.(Jpn)* –1994.–V.8.–P.1–6.
 36. *Schmidt H., Sartor K., Heckl R.W.* Bone malformations of the craniocervical region. – Editors: Vinken P.J., Bruyn G.W.: *Handbook of Clinical Neurology.*–V. 32.–Congenital Malformations of the Spine and Spinal Cord–Amsterdam. – Elsevier/North-Holland, 1978.–P.1–98.
 37. *Shihara T., Shimizu Y., Mitsui T. et al.* Isolated sleep apnea due to Chiari type I malformation and syringomyelia // *Pediatr. Neurol.*–1995.–V.13.–P.266–267.
 38. *Stark J.E., Clasier CM:* MR demonstration of ectopic fourth ventricular choroid plexus in Chiari II malformation // *Amer.J.NR.*– 1993. – V.14.–P.618–621.
 39. *Storrs T.J., Roberts C.I.* Adult Chiari malformation with headache and trigeminal dysesthesia. // *kral. Surg. kral. Med. kral. Pathol. kral. Radiol. Endod.*–1996.–V.82.–P.284–287.
 40. *Zadeh H.G., Sakka S.A., Powell M.P., Mehta M.H.* Absent superficial abdominal reflexes in children with scoliosis. An early indicator of syringomyelia // *J. Bone Joint Surg. Br.*–V.77.–P.762–767.

Мальформація Арнольда-Кіарі: класифікація, етіопатогенез, клініка, діагностика

Дзяк Л.А., Зорін М.О., Єгоров В.Ф., Чередниченко Ю.В.

Проведено аналіз робіт щодо мальформації Арнольда-Кіарі (МАК). Розглянуто питання класифікації, супутня патологія та ступінь її кореляції з мальформацією, теорії етіології та патогенезу, клініка. МАК 1-го типу супроводжують сирингомієлічні кісти у 60–70% хворих, МАК 2-го та 3-го типів — у 30–75%. Виконано дослідження, які є свідомством заповнення сирингомієлічної кісти з субарахноїдального простору навколо спинного мозку через мікроканали у паренхімі спинного мозку, а не безпосередньо з IV шлуночку. МАК 2-го типу супроводжує люмбосакральне менингоцеле, а 3-го типу — первікальне мієломенингоцеле та окціпітальне енцефалоцеле у 100% хворих. Наявність уродженого менингоцеле вже дозволяє говорити про асоційовану МАК 2-го типу. Методом дослідження, що здебільшого вирішило проблеми діагностики МАК, є МРТ. Проте і нині спільних критеріїв діагностики немає.

Arnold-Chiari Malformation: classification, etiology and pathogenesis, the course of disease, diagnostics

Kzyak L.A., Zorin N.A., Egorov V.F., Tcherednichenko Y.V.

The review of works devoted to Arnold-Chiari malformation (ACM) is carried out. Problems of classification, related pathology and the degree of its correlation with the malformation, theory of etiology and pathogenesis, the course of disease are considered. ACM I type is accompanied by syrinx at 60–70% of cases, ACM II and ACM III types – at 30–75%. Research, demonstrating that syrinx is filled from subarachnoid space through microchannels in substance of spinal cord, but not from the fourth ventricle, is observed. Malformation of the second type is accompanied by lumbosacral meningocele, and that of the third type – by cervical myelomeningocele or occipital encephalocele at 100% cases. On the other hand, inborn meningocele enables us to think about associated ACM of the second type. Magnetic resonance tomography is the method, which solved the problem of diagnostics of ACM. Nevertheless we haven't common criteria of diagnostics of ACM till now.