



Косолапов А.А.^{1,2}, Кудряшова Т.А.¹✉, Кишев М.А.³, Зорин Р.А.², Сказочкин А.С.⁴

¹ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии, Москва, Россия

² Рязанская областная клиническая больница, Рязань, Россия

³ Республиканская клиническая больница, Нальчик, Россия

⁴ Рязанский государственный медицинский университет, Рязань, Россия

Двенадцатилетняя прогрессия аномалии Арнольда – Киари 1-го типа: что считать порогом абсолютных показаний к хирургическому лечению? Клинический случай

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: Косолапов А.А., Кудряшова Т.А., Кишев М.А., Сказочкин А.С. – сбор материала, написание текста; Косолапов А.А., Зорин Р.А. – редактирование.

Информированное согласие: авторы получили подписанное информированное согласие пациента на анонимное опубликование его данных в медицинском издании.

Подана: 03.12.2025

Принята: 14.04.2026

Контакты: anevrizma13@gmail.com

Резюме

Аномалия Арнольда – Киари (ААК) 1-го типа – заболевание, при котором структуры головного мозга, расположенные в задней черепной ямке, опущены в каудальном направлении и выходят через большое затылочное отверстие. Верификация ААК в популяции составляет 3,3–8,2 случая на 100 000 населения. Одной из главных клинических особенностей проявления ААК является неспецифичность симптомов и разнообразие клинического течения, что зачастую является препятствием для определения диагноза на ранних этапах заболевания. В ФГБУ НМИЦО ФМБА в нейрохирургическом отделении был пролечен пациент Ш. 49 лет с жалобами на головные боли, нарушение координации, головокружение, снижение мышечной силы, нарушения чувствительности в левой верхней конечности и атрофические изменения мышц плечевого пояса с левой стороны. Из-за вышеуказанных жалоб качество социальной жизни пациента было резко снижено ввиду невозможности пользоваться транспортом и работать. После дообследования и выполнения нейрохирургического лечения у пациента был отмечен частичный регресс вышеуказанных жалоб в раннем послеоперационном периоде. Общемозговая симптоматика в виде головной боли, головокружения и нарушения координации регрессировала. Пациент в удовлетворительном состоянии был выписан на 7-е сутки после операции. В отдаленном послеоперационном периоде в течение 6 месяцев у пациента отмечено восстановление мышечной силы и регресс нарушения чувствительности в левой верхней конечности. Представленное клиническое наблюдение пациента с ААК демонстрирует положительный клинический исход в раннем послеоперационном периоде и в отсроченном наблюдении благодаря проведенному нейрохирургическому лечению, несмотря на двенадцатилетнюю прогрессию заболевания. Современные методы



диагностики, выбор тактики хирургического лечения и совместное взаимодействие врачей – неврологов и нейрохирургов помогут своевременно оказать медицинскую помощь данной группе пациентов, предотвратить опасный для жизни неврологический дефицит и улучшить качество жизни пациентов.

Ключевые слова: аномалия Арнольда – Киари 1-го типа, эктопия мозжечка, декомпрессия задней черепной ямки, патология краниовертебрального перехода, синдромомия

Kosolapov A.^{1,2}, Kudryashova T.¹✉, Kishev M.³, Zorin R.², Skazochkin A.⁴

¹ National Medical Research Center for Otorhinolaryngology, Moscow, Russia

² Ryazan Regional Clinical Hospital, Ryazan, Russia

³ Republican Clinical Hospital, Nalchik, Russia

⁴ Ryazan State Medical University, Ryazan, Russia

Twelve-year Progression of Arnold – Chiari Anomaly 1st Type: What is Considered the Threshold of Absolute Indications for Surgical Treatment? A Case Report

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: Kosolapov A., Kudryashova T., Kishev M., Skazochkin A. – material collection, text writing; Kosolapov A., Zorin R. – editing.

Informed consent: the authors obtained signed informed consent from the patient for anonymous publication of his data in a medical journal.

Submitted: 03.12.2025

Accepted: 14.04.2026

Contacts: anevrizma13@gmail.com

Abstract

The patient's neurological status includes a decrease in muscle strength to 3 points and pain hypoesthesia in the shoulder girdle, shoulder, forearm, and hand in the left upper limb (C4-D2 dermatomes), as well as reduced temperature sensitivity. The prevalence of Arnold – Chiari malformation (ACM) in the population is 3.3–8.2 per 100,000 people. One of the main clinical features of AAK is the nonspecificity of symptoms and diversity of clinical course, which often makes it difficult to diagnose the disease in its early stages. In the neurosurgery department of the National Medical Research Center for Otorhinolaryngology, Phoniatrics and Otology, a 49-year-old patient named Sh. was treated for headaches, impaired coordination, dizziness, decreased muscle strength, and impaired sensitivity in the shoulder girdle and left upper limb. Due to the above-mentioned complaints, the patient's quality of social life was significantly reduced due to the inability to use transport and carry out work activities. After additional examination and neurosurgical treatment, the patient experienced partial regression of the above-mentioned complaints in the early postoperative period. General cerebral symptoms such as headache, dizziness, and impaired coordination have regressed. The patient was discharged on the 7th day after surgery in a satisfactory condition. In the remote postoperative period, the patient experienced a 6-month recovery of muscle strength

and a regression of sensory impairment in the left upper limb. The presented clinical observation of a patient with Arnold – Chiari I malformation demonstrates a positive clinical outcome due to the neurosurgical treatment performed, despite the twelve-year progression of the disease, in the early postoperative period and in the delayed follow-up. Modern diagnostic methods, surgical treatment strategies, and close collaboration between neurologists and neurosurgeons will ensure timely medical care for this group of patients, preventing life-threatening neurological deficits and improving patients' quality of life.

Keywords: Arnold – Chiari malformation 1st type, cerebellar ectopia, posterior cranial fossa decompression, craniovertebral junction pathology, syringomyelia

■ ВВЕДЕНИЕ

Аномалия Арнольда – Киари (ААК) 1-го типа – заболевание, при котором структуры головного мозга, расположенные в задней черепной ямке, опущены в каудальном направлении и выходят через большое затылочное отверстие [1]. Частота встречаемости ААК в популяции составляет 3,3–8,2 случая на 100 000 населения, и до 85% наблюдений сопровождается формированием полости на разных уровнях спинного мозга (сирингомиелией), в некоторых случаях встречаются полости и ствола головного мозга (сирингобульбия) [2]. В некоторых странах частота встречаемости данного заболевания может достигать 500 случаев на 100 000 населения [3]. Основными патогенетическими факторами образования данной патологии являются: наследственная предрасположенность, родовая травма (повреждения клиновидно-решетчатой и клиновидно-затылочной части ската), нарушение циркуляции спинномозговой жидкости; кроме того, смещение миндалин мозжечка может происходить из-за несоответствия роста головного мозга и костей черепа [4]. Большая разница в сроках диагностики ААК чаще всего обусловлена сложностью в постановке диагноза, так как данное заболевание имеет разнообразное клиническое течение. Таким образом, пациенты с данной патологией годами наблюдаются у докторов первого звена оказания медицинской помощи с прогрессирующей клинической картиной. В статье мы представляем клиническое наблюдение пациента с ААК, который длительное время наблюдался у невролога по месту жительства.

■ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациент Ш. 49 лет поступил в ФМБА НМИЦО с жалобами на головные боли, головокружение, нарушение координации, слабость и нарушение чувствительности в левой верхней конечности, частичную атрофию мышц плечевого пояса с левой стороны (рис. 1), атрофию трапециевидной мышцы слева (рис. 2), невозможность пользоваться общественным транспортом вследствие нарушения координации (в метро). Анамнез заболевания: вышеуказанные жалобы беспокоят пациента более 12 лет. Длительно наблюдался у невролога по месту жительства, проводились неоднократные курсы консервативной терапии без положительной динамики.

В неврологическом статусе у пациента отмечаются снижение мышечной силы до 3 баллов и болевая гипестезия плечевого пояса, плеча, предплечья и кисти в левой



Рис. 1. Атрофия мышц бицепса левой верхней конечности (выделено красным)
Fig. 1. Atrophy of the biceps muscles in the left upper limb (highlighted in red)



Рис. 2. Атрофия трапецевидной мышцы слева (выделено красным)
Fig. 2. Atrophy of the trapezius muscle on the left (highlighted in red)



A



B



C

Рис. 3: А – нарушение болевой и температурной чувствительности, у пациента ожог в области левого указательного пальца (выделено красным); В – нарушение болевой и температурной чувствительности, у пациента ожог в области левого предплечья (выделено красным); С – нарушение болевой и температурной чувствительности, у пациента ожог на тыльной поверхности левой кисти (выделено красным)

Fig. 3: A – pain and temperature sensitivity disorder, patient has a burn on the left index finger (highlighted in red); B – pain and temperature sensitivity disorder, patient has a burn on the left forearm (highlighted in red); C – pain and temperature sensitivity disorder, patient has a burn on the back of the left hand (highlighted in red)

верхней конечности (C4-D2 дерматомы), также снижена температурная чувствительность. Общемозговая симптоматика в виде головной боли, головокружения и нарушения координации. В местном статусе обращают на себя внимание рубцовые изменения кожи (последствия ожогов). Вследствие вышеуказанных жалоб пациент большую часть жизни проводит дома, социально дезадаптирован, качество жизни снижено (рис. 3А–С).

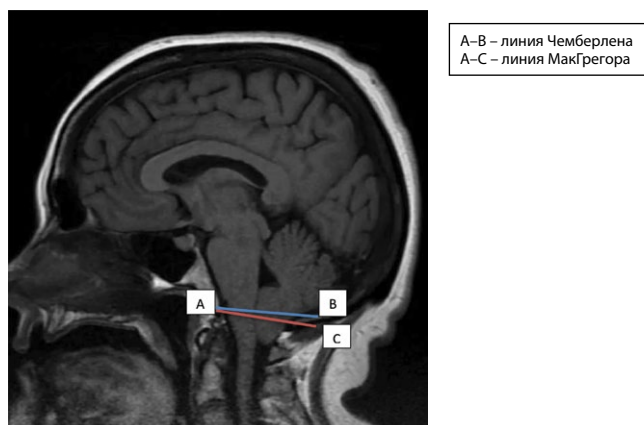


Рис. 4. МРТ головного мозга, Т1-режим. Сагиттальная проекция. Аномалия Арнольда – Киари 1-го типа

Fig. 4. T1-weighted MR brain image. Sagittal projection. Arnold – Chiari malformation 1st type



Рис. 5. Интраоперационное фото. Выполнение декомпрессии задней черепной ямки при аномалии Арнольда – Киари 1-го типа: резекция затылочной кости, ламинэктомия С1-позвонка, резекция миндалик мозжечка

Fig. 5. Intraoperative photo. Performing decompression of the posterior cranial fossa in Arnold – Chiari anomaly 1st type: resection of the occipital bone, laminectomy of the C1 vertebra, and resection of the cerebellar tonsils

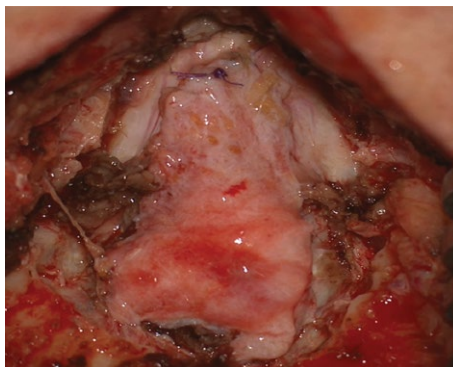


Рис. 6. Интраоперационное фото. Пластика твердой мозговой оболочки с использованием широкой фасции бедра

Fig. 6. Intraoperative photo. Plasticity of the dura mater using the broad fascia of the thigh

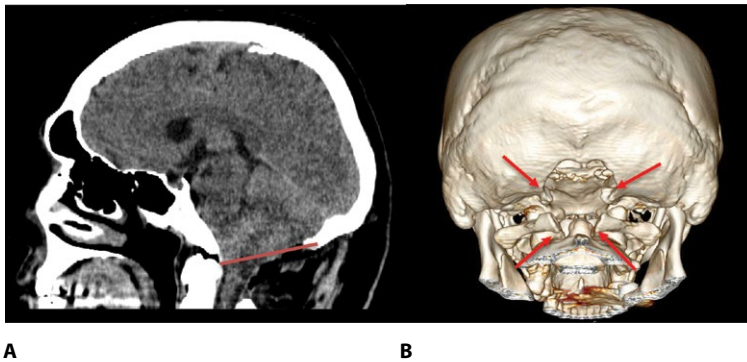


Рис. 7. КТ головного мозга (послеоперационный контроль, линия Чемберлена): А – сагиттальная проекция, линия Чемберлена (красная линия); В – КТ 3D-реконструкция в области декомпрессии краниовертебрального перехода с резекцией С1-позвонка (стрелки)
Fig. 7. CT scan of the brain (postoperative control, Chamberlain line): А – sagittal projection, Chamberlain line (red line); В – CT 3D reconstruction in the area of decompression of the craniovertebral junction with resection of the C1 vertebra (arrows)

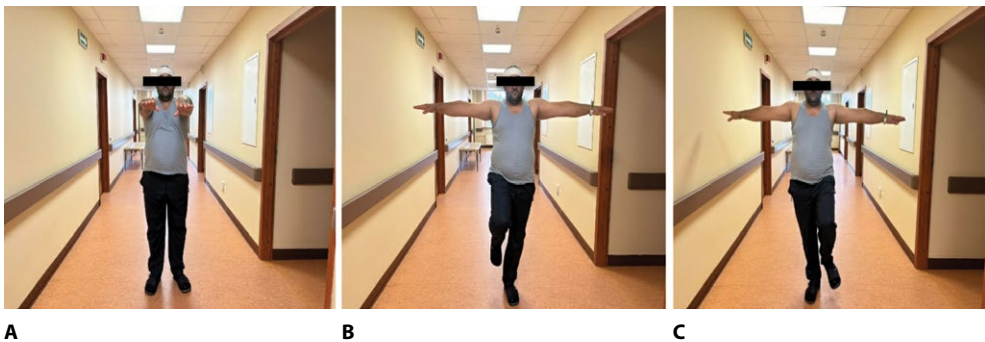


Рис. 8. Пациент в позе Ромберга после выполнения оперативного вмешательства (2-е сутки)
Fig. 8. Patient in Romberg's position after surgical intervention (2d day)

По данным МРТ шейного отдела позвоночника и краниовертебрального перехода, у пациента диагностирована ААК 1-го типа с опущением миндалик мозжечка более 5 мм ниже линии Чемберлена с компрессией продолговатого мозга в области большого затылочного отверстия (рис. 4). В шейном отделе спинного мозга отмечается сирингомиелитическая киста с уровня С2 до Th3 позвонков. На рис. 4 отмечены линии измерений краниовертебральной области. Линия Чемберлена – основной показатель высоты зубовидного отростка. Данная линия соединяет задний край твердого неба и выступ заднего края затылочной кости. В норме миндалики мозжечка не должны заходить за данную линию. Модификацией линии Чемберлена является линия МакГрегора, она проходит от заднего края твердого неба до заднего края большого затылочного отверстия. В нашем клиническом наблюдении мы использовали линию Чемберлена для измерения дислокации миндалик мозжечка.

После консультации нейрохирурга пациент был госпитализирован в нейрохирургическое отделение ФМБА НМИЦО для проведения планового хирургического лечения. Пациенту была выполнена операция – декомпрессия краниовертебрального перехода с резекцией дуги С1-позвонка, с резекцией миндалик мозжечка и пластикой ТМО.

Методика проводимой операции

Положение пациента на операционном столе на животе, голова согнута вперед и жестко фиксирована в скобе Мейфилда. Разрез кожного покрова выполнен по Наффигеру – Тауну. Операционная бригада выполняет срединный субокципитальный доступ. Скелетируется затылочная кость в области краниовертебрального перехода, дужки С1- и С2-позвонков. Выполняется декомпрессивная трепанация затылочной кости с отступом вверх от большого затылочного отверстия на 2 см. Следующим этапом выполнено вскрытие твердой мозговой оболочки. Оценена степень выбухания и пульсации арахноидальной оболочки, выполнено ее вскрытие острым путем. Визуально оценен цвет миндалик мозжечка и наличие странгуляционной борозды. Выполнена субпиальная резекция миндалик мозжечка (рис. 5).

Визуализирован вход в 4-й желудочек, отмечается свободное выделение ликвора. Мозговая ткань пульсирует, обычного цвета. Следующим этапом выполнена пластика твердой мозговой оболочки с использованием широкой фасции бедра (рис. 6).

После достижения герметичности шва произведен окончательный гемостаз раны. Выполнено послойное ушивание раны с подшиванием мышц и апоневроза к затылочному выступу, послойное ушивание операционной раны. Наложение асептической повязки.

Пациент активизирован на 1-е сутки после операции. На контрольной КТ головного мозга и шейного отдела позвоночника КТ-признаки послеоперационных изменений без признаков геморрагических и ишемических включений (рис. 7).

В раннем послеоперационном периоде при оценке неврологического статуса у пациента было отмечено регрессирование общемозговой симптоматики в виде головной боли, головокружения и нарушения координации. Координаторные пробы выполнял с положительной динамикой, в позе Ромберга устойчив (рис. 8А–С). Послеоперационная рана зажила первичным натяжением. На 7-е сутки пациент в удовлетворительном состоянии был выписан из стационара.

В отдаленном послеоперационном периоде через 6 месяцев после нейрохирургического лечения пациент отмечает восстановление мышечной силы в левой верхней конечности и частичный регресс нарушения чувствительности. Важно отметить, что пациент после проведенного хирургического лечения отмечает улучшение качества жизни и социального функционирования.

■ ОБСУЖДЕНИЕ

В клинической практике выделяют 4 типа ААК, которые основаны на количественном определении степени смещения миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие ниже линии Чемберлена. В нейрохирургической практике чаще выполняют хирургическое лечение пациентам с ААК 1–2-го типов, а 3–4-й типы относятся к редким тяжелым врожденным порокам развития и чаще несовместимы с жизнью [5, 6].



Сложность диагностики ААК заключается в разнообразии клинических проявлений, низкой информированности врачей первичного звена о данном заболевании. Диагностика ААК включает следующие методы исследования: МРТ краниовертебрального перехода, МРТ головного и спинного мозга для исключения сопутствующей патологии (гидроцефалии, объемных образований), фазово-контрастная МРТ, компьютерная томография краниовертебрального перехода с оценкой костных структур этой области [7–9].

Важно отметить, что при дифференциальной диагностике следует исключать сопутствующую патологию у пациентов в виде костной патологии краниовертебрального перехода – базиллярной импрессии, платибазии, ассимиляции С1-позвонка и аномалии Киммерли. Необходимо помнить, что у 41% пациентов с ААК 1-го типа выявляют деформацию позвоночника. При формулировке диагноза следует учитывать важные показатели, такие как тип ААК, сопутствующая патология (платибазия, базиллярная импрессия, сирингомиелия, гидроцефалия, фиксированная конечная нить спинного мозга), и неврологическую симптоматику [10–12].

Ряд авторов описывают вариант лечения ААК 1-го типа без пластики ТМО для снижения риска послеоперационных осложнений и считают его вполне достаточным для достижения цели операции. Авторы предлагают выполнять пациентам только костную декомпрессию: субокципитальную краниоэктомию для широкой декомпрессии полушарий мозжечка, ствола головного мозга, ламинэктомию С1-позвонка для декомпрессии шейного отдела спинного мозга [13–16].

Наиболее частыми проявлениями ААК у 50–75% пациентов являются головная боль с иррадиацией в затылочную область, боль в области шейного отдела позвоночника и верхнего плечевого пояса. Данная симптоматика может усиливаться при чихании, кашле, физической нагрузке, запрокидывании головы кзади, натуживании [17, 18]. Важно дифференцировать головную боль при ААК от других ее видов: головной боли напряжения, мигрени, затылочных невралгий. Некоторые авторы считают типичными для ААК кашлевые боли, что свидетельствует о связи последних с транзиторным повышением внутричерепного давления. При этом у 10–20% пациентов головные боли могут сопровождаться тошнотой и рвотой. Общемозговая симптоматика в виде головокружения наблюдается у 84% пациентов, причиной является компрессия сосудов вертебробазиллярного бассейна, внутричерепная гипертензия и расстройство циркуляции цереброспинальной жидкости. При компрессии мозжечка клиническая картина будет проявляться в виде атаксии, нистагма и нарушения координации. При компрессии ствола головного мозга и спинного мозга характерно возникновение миелопатии, ядерной дисфункции каудальной группы черепных нервов, нарушения функции дыхательного и сосудодвигательного центров [19–21]. У 5–40% пациентов стволковое поражение может проявляться в виде бульбарного синдрома и глазодвигательных расстройств. У 3–14% пациентов может наблюдаться одностороннее снижение слуха.

Самый распространенный симптом сирингомиелии представляет собой диссоциированные расстройства чувствительности: снижение болевой и температурной чувствительности при сохранности проприоцептивной, что наблюдается у пациентов с сочетанием сирингомиелии с ААК в 69% наблюдений. При тяжелом течении заболевания и прогрессирующей сирингомиелии у пациентов клинические

проявления могут манифестировать в виде двигательных нарушений: парапареза, гемипареза и тетрапареза [22, 23].

В нашем клиническом наблюдении пациент более 12 лет наблюдался у невролога по месту жительства вследствие затруднения дифференциации диагноза с жалобами на снижение мышечной силы до 3 баллов в левой верхней конечности, атрофию трапециевидной мышцы и нарушение чувствительности в области плечевого пояса и левой верхней конечности.

MPT-критериями постановки диагноза ААК 1-го типа принято считать опущение миндалин на глубину более 5 мм ниже линии Чемберлена. В 1992 г. Mikulis D.J. с соавт. провели исследование, по данным которого были установлены границы аномального опущения миндалин для отдельных возрастных групп [24]: 6 мм – до 10 лет, 5 мм – от 10 до 30 лет, 4 мм – 30–79 лет. На основе данной работы был сделан вывод, что ни одно измерение не является достаточным для диагностики ААК 1-го типа без клинических проявлений и данных нейровизуализации.

В работе Н. Masur с соавт. выявлено, что незначительная эктопия миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие не является главным прогностическим фактором в развитии ААК [25].

V. Naughton с соавт. в своей научной работе измеряли максимальные пиковые скорости спинномозговой жидкости в области большого затылочного отверстия у пациентов с ААК 1-го типа до оперативного лечения и у контрольной группы (пациенты, которым не проводили оперативное лечение). Результатом проведенной работы стало достоверное увеличение максимальной систолической скорости в области большого затылочного отверстия у пациентов с ААК 1-го типа. При МР- или КТ-ангиографии следует оценивать анатомию сосудистой системы вертебробазилярного бассейна. Важно учитывать расположение позвоночных артерий, основной артерии и задних нижних мозжечковых артерий. Для оценки состояния проводящих путей головного мозга в области краниовертебрального перехода при ААК необходимо выполнять МР-трактографию. Пациентам, которым по разным причинам невозможно провести МРТ головного мозга, следует выполнять КТ головного мозга с миелографией и цистернографией.

B. Williams с соавт. в своей работе путем мониторинга давления в желудочках головного мозга и подбололочном пространстве спинного мозга установили, что при блоке субарахноидального пространства на уровне большой затылочной цистерны имеется большой градиент давления цереброспинальной жидкости в черепе и позвоночном канале. Это приводит к засасыванию цереброспинальной жидкости в центральный канал спинного мозга через его устье в области 4-го желудочка. В настоящее время наиболее полная концепция патогенеза сирингомиелии представлена J. Klekamp с соавт., сирингомиелия представляет собой состояние хронического интерстициального отека спинного мозга в результате скопления в нем межклеточной жидкости. При сирингомиелии образование кист происходит только при наличии более высокого давления цереброспинальной жидкости в центральном канале спинного мозга по сравнению с субарахноидальным пространством спинного мозга [26]. E.H. Oldfield с соавт., проанализировав данные нативной и фазо-контрастной МРТ, интраоперационного ультразвукового исследования, выдвинули оригинальную гипотезу развития и прогрессирования сирингомиелии при ААК [27].



Во время кардиальной систолы смещение вниз эктопированных миндалин мозжечка создает блокаду субарахноидального пространства на уровне большого затылочного отверстия, и с каждой последующей систолой миндалины мозжечка начинают функционировать как поршневая система с передачей систолического давления цереброспинальной жидкости, которая воздействует на поверхность спинного мозга и проходит через периваскулярное и интерстициальное пространства в вещество спинного мозга, таким образом формируя сирингомиелию. W.J. Garden с соавт. впервые предположили, что причиной каудальной дислокации мозжечка при ААК является недостаточный объем задней черепной ямки. В своих работах они отметили, что у данных пациентов место прикрепления намета мозжечка располагается ниже, чем в норме [27]. Ограничение размеров задней черепной ямки может происходить также за счет базиллярной импрессии и укорочения размеров ската. Учитывая эмбриональный характер недоразвития костей задней черепной ямки, возможны наследственные причины данного заболевания. Важно отметить, что широкое разнообразие неврологических симптомов при ААК обусловлено анатомическими особенностями краниовертебрального перехода: миндалины мозжечка и нижние отделы продолговатого мозга опускаются вниз, что приводит к компрессии каудальных отделов ствола головного мозга, мозжечка, верхних шейных сегментов спинного мозга, а также к сдавлению и перегибу каудальной группы черепных нервов. На уровне большого затылочного отверстия не исключена компрессия позвоночных и задних нижних мозжечковых артерий с развитием ишемических расстройств в вертебробазиллярном бассейне, что также ведет к сложностям дифференциальной диагностики.

Несмотря на разнообразие клинических проявлений при данном заболевании, классической причиной симптоматики при ААК принято считать расстройство циркуляции цереброспинальной жидкости, возникающее на уровне большого затылочного отверстия вследствие нарушения ее циркуляции из-за сдавления мозговых структур.

В клинической практике пациенты с ААК с характерными жалобами для данного заболевания обращаются к неврологу и проходят дополнительные исследования, которые включают в себя проведение МРТ и КТ головного мозга. После выполненных исследований, если у пациента выявлена ААК 1–2-го типов, ему рекомендована консультация нейрохирурга для определения хирургической тактики лечения. «Золотым стандартом» при данной патологии принято считать декомпрессию краниовертебрального перехода с пластикой твердой мозговой оболочки. По данным литературы, в результате хирургического лечения у 45% пациентов происходит регресс преобладающей симптоматики. Вероятно, такая низкая эффективность обусловлена неспецифической симптоматикой и сложностью дифференцирования диагностики причин таких симптомов.

В лечении ААК необходим комплексный подход. Следует учитывать клинические проявления и инструментальные методы обследования. Как правило, неврологическая симптоматика не является абсолютным показанием к оперативному лечению. Оперативное вмешательство показано лишь тем пациентам, у которых имеется неврологическая симптоматика, связанная с ААК, которая подтверждена с помощью инструментальных методов диагностики, с прогрессированием симптоматики и ухудшением качества жизни.

При исследовании отдаленных результатов у 152 пациентов после декомпрессии задней черепной ямки X. Dengetal с соавт. пришли к выводу, что наличие парезов в конечностях в клинической картине, признаков компрессии ствола головного мозга и базиллярной инвагинации является неблагоприятным прогнозом [28]. Также они отмечали, что на негативные клинические исходы влияют: повторные операции, выраженная арахнопатия, осложнения после выполнения декомпрессии задней черепной ямки. Среди основных осложнений авторы выделяли ликворею, асептический менингит, раневую инфекцию, гидроцефалию, дисфагию, нестабильность в области краниовертебрального перехода и эпидуральную гематому. Также авторы проанализировали осложнения при ААК 1-го типа, было установлено, что осложнения не зависели от возраста пациентов. Но при этом было отмечено, что без пластики ТМО ликворея была выявлена у 10% пациентов. Таким образом, авторы считают, что профилактикой развития ликвореи служат качественная пластика ТМО и применение современных герметизирующих средств. Вторым наиболее частым и опасным осложнением является асептический менингит у 5% пациентов. Авторы считают, что развитию асептического менингита способствуют искусственные заменители ТМО [29]. В представленном клиническом наблюдении у пациента вышеуказанные осложнения не наблюдались. При выполнении пластики ТМО пациенту была выполнена поэтапная герметизация с использованием широкой фасции бедра и хирургического биологического клея для предотвращения раневой ликвореи и инфекционных осложнений в послеоперационном периоде.

Таким образом, с учетом многообразия клинических симптомов для специалистов первичного звена медицинской помощи, к которым обращаются данные пациенты, вопросы выявления и дифференциальной диагностики ААК оказываются достаточно сложными. При осмотре пациента стоит обращать внимание на внешние признаки заболевания, такие как симптом короткой шеи, добавочные шейные ребра, низкая граница роста волос, неправильный прикус, эпикант, готическое небо, воронкообразная грудь, плоскостопие и ротационная установка головы.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

У пациентов с ААК важную роль играет ранняя диагностика заболевания. Выполнение первичной МРТ головного мозга и сопоставление представленной томографической картины с клинической симптоматикой позволяют начать раннее лечение данной патологии. Пациентам со множественной неврологической симптоматикой на соответствующем уровне требуется раннее исключение органической патологии шейного отдела спинного мозга и краниовертебрального перехода. Одной из причин возникновения сирингомиелических кист является патология ААК, которая рассматривается как основной фактор ликвородинамических нарушений и зачастую требует хирургического лечения. Хирургическое лечение даже при длительном течении заболевания может способствовать регрессу сирингомиелии и большинства неврологических симптомов и улучшению качества жизни пациентов.



■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Shkarubo A.N., Kuleshov A.A., Chernov I.V., et al. Surgical treatment of C2 odontoid process intussusception in combination with type I Chiari malformation. *N.N. Pirogov Journal of Traumatology and Orthopedics*. 2017;(1):66–72. (In Russian)
2. Zuev A.A., Pedyash N.V., Epifanov D.S., et al. Results of surgical treatment of syringomyelia associated with Chiari I malformation. An analysis of 125 cases. *Burdenko's Journal of Neurosurgery*. 2016;80(1):27–34. (In Russian) DOI: 10.17116/neiro201680127-34
3. Reutov A.A., Kryuchkova O.V., Arczybasheva M.V., et al. Familial Chiari type I malformation. *Kremlin Medicine Journal*. 2017;(3):96–100. (In Russian)
4. Safin Sh.M., Gilemshanova I.M., Derevyanko X.P. Hypotheses of genetic aspects of the pathogenesis of type I Chiari malformation. *Bulletin of Neurology, Psychiatry and Neurosurgery*. 2020;(5):25–33. (In Russian) DOI: 10.33920/med-01-2005-03
5. Shaxnovich V.A., Mitrofanova E.V., Shimanskij V.N., et al. Cerebrovenous orthostatic reactivity in pathology of the craniovertebral junction (Chiari malformation). *Burdenko's Journal of Neurosurgery*. 2015;79(6):61–70. (In Russian) DOI: 10.17116/neiro201579661-70
6. Mozhaev S.V., Skoromecz A.A., Shhelkova O.V. Clinical and tomographic manifestation anomalies Chiari malformation and syringomyelia. *Russian Neurosurgical Journal named after Professor A.L. Polenov*. 2015;7(3):16–21. (In Russian)
7. Voronov V.G., Ivanov A.A., Ivanov A.Yu., et al. Syringomyelia in Combination with Chiari Malformation and Type. *Russian Neurosurgical Journal named after Professor A.L. Polenov*. 2015;8:84–85. (In Russian) Available at: <https://congress-ph.ru/common/htdocs/upload/fm/polenov/16/tezis.pdf> (accessed 07 Dec, 2025)
8. Karpov O.E., Bronov O.Yu., Kitaev V.M., et al. MR-visualization in patients with syringomyelia associated with adhesive arachnopathy. *Medical Visualization*. 2018;22(2):77–83. (In Russian) DOI: 10.24835/1607-0763-2018-2-77-83
9. Lobzin S.V., Yurkina E.A. Craniovertebral abnormalities: the systematization principles, theories, clinical manifestations (literature review). *HERALD of North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov*. 2014;6(4):86–93. (In Russian)
10. Kantimirova E.A., Shnajder N.A., Petrova M.M. Headache characteristics at Arnold-Chiari malformation in different ages. *Russian Family Doctor*. 2015;1(2):29–31. (In Russian)
11. Potemkina E.G., Voronov V.G. Clinical and radiological examination of patients with Chiari type I malformation. *Academic Journal of West Siberia*. 2013;5(48):54–55. (In Russian)
12. Kantimirova E.A., Shnajder N.A., Petrova M.M., et al. The incidence of Arnold – Chiari malformation in neurological practice. *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2015;7(4):18–22. (In Russian) DOI: 10.14412/2074-2711-2015-4-18-22
13. Yarikov A.V., Ostap'yuk M.V., Lobanov I.A., et al. Arnold – Chiari malformation: etiology, pathogenesis, diagnosis, and surgical treatment. *The Doctor*. 2022;33(4):33–42. (In Russian) DOI: 10.29296/25877305-2022-04-05
14. Trifonyuk I.V., Vorobei A.A., Volchkevich D.A. (2022) Arnold-Chiari malformation: etiology, classification, diagnosis. In: *Spring anatomical readings. Collection of articles from the Republican scientific and practical conference dedicated to the memory of M.N. Shcherbakova* (Grodno, May 27, 2022). Grodno. P. 27–32. (In Russian) Available at: http://www.grsmu.by/files/file/science/konferenciya/sbornik_vesen_anatom_chtenia_2022.pdf (accessed 07 Dec, 2025)
15. Bogomyakova O.B., Savel'eva L.A., Prygova Yu.A., et al. Quantitative parameters of cerebrospinal fluid circulation in basal brain as estimated from data of phase-contrast MRT. *Bulletin of Siberian Medicine*. 2012;(51):21–22. (In Russian) Available at: https://elibrary.ru/download/elibrary_18137067_60028664.pdf (accessed 07 Dec, 2025)
16. Anufrieva V.S., Mekhraliev N.F., Rustamova M.R. Arnold – Chiari anomaly. *Integrative trends in medicine and education*. 2022;(4):20–23. (In Russian)
17. Faizutdinova A.T., Bogdanov E.I. Ways to improve the efficiency of medical care for adult patients with Chiari malformation type I: the role of study the natural history of the disease and the results of surgical treatment. *Practical medicine*. 2016;4–2(96):127–132. (In Russian)
18. Kokurkina R.G., Mendelevich E.G. Cognitive dysfunction in patients with Chiari malformation type 1 and its relationship with the degree of cerebellar tonsil ectopia. *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2022;14(4):20–24. (In Russian) DOI: 10.14412/2074-2711-2022-4-20-24
19. Evzikov G.Yu., Ivanova M.A., Parfenov V.A., et al. The acute tetraparesis as a rare presentation of Chiari malformation. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*. 2016;116(12):104–108. (In Russian) DOI: 10.17116/jnevro201611612104-108
20. Polyakova T.V., Ryabkova V.K., Ustyuzhantsev N.E. (2020) Arnold – Chiari malformation. Symptoms, diagnostics, conservative and surgical treatment. In: *Youth Science: collection of articles from the II International Scientific and Practical Conference* (Penza, December 30, 2020). In 2 parts. Part 1. Penza. Pp. 190–192. (In Russian) Available at: <https://naukaip.ru/wp-content/uploads/2021/01/%D0%9C%D0%A9-978-1.pdf> (accessed 07 Dec, 2025)
21. Bogdanov E.I. Dislocations of the cerebellar tonsils in the large occipital foramen and the spectrum of Chiari malformations type 1. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*. 2022;122(4):7–15. (In Russian) DOI: 10.17116/jnevro2022122047
22. Karpov O.E., Bronov O.Yu., Vetshev P.S., et al. Modern technique of MRI studies in patients with Chiari malformation associated with syringomyelia. *Medical visualization*. 2017;21(6):6–12. (In Russian) DOI: 10.24835/1607-0763-2017-6-6-12
23. Bogomyakova O.B., Shraibman L.A., Stankevich Yu.A., et al. Omplex multilevel assessment of cerebrospinal fluid flow in patients with Arnold – Chiari I malformation. *Radiology – Practice*. 2012;6:4–10. (In Russian)
24. Greenberg J.K., Ladner T.R., Olsen M.A., et al. Complications and Resource Use Associated with Surgery for Chiari Malformation Type 1 in Adults: A Population Perspective. *Neurosurgery*. 2015;77(2):261–268. DOI: 10.1227/NEU.0000000000000777
25. Masur H., Oberwittler C., Reuther G., et al. 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(3):162–167. DOI: 10.1159/000117114
26. Klekamp J. The Pathophysiology of Syringomyelia – Historical Overview and Current Concept. *Acta Neurochirurgica*. 2002;144(7):649–664. DOI: 10.1007/s00701-002-0944-3
27. Oldfield E.H., Muraszko K., Shawker T.H., et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg*. 1994;80(1):3–15. DOI: 10.3171/jns.1994.80.1.0003
28. Haughton V.M., Korosec F.R., Medow J.E., et al. Peak systolic and diastolic CSF velocity in the foramen magnum in adult patients with Chiari I malformations and in normal control participants. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24(2):169–176.
29. Hoffman C.E., Souweidane M.M. Cerebrospinal fluid related complications with autologous duraplasty and arachnoid spargin type I Chiari malformation. *Neurosurgery*. 2008;62(3):156–161. DOI: 10.1227/01.neu.0000317387.76185.ac