

АССОЦИАЦИЯ НЕЙРОХИРУРГОВ РОССИИ

**КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
«ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ МАЛЬФОРМАЦИИ
КИАРИ У ВЗРОСЛЫХ».**

Клинические рекомендации обсуждены и
утверждены на Пленуме Правления
Ассоциации нейрохирургов России
г. Санкт-Петербург, 16.04.2015 г

Москва, 2015 г.

Авторский коллектив

Реутов Андрей Александрович	Кандидат медицинских наук, врач-нейрохирург отделения нейрохирургии ФГБУ «ЦКБ с Поликлиникой» УДП РФ
Карнаухов Василий Витальевич	Кандидат медицинских наук, младший научный сотрудник отделения нейрохирургии околостволовых опухолей ФГБНУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко»

Определение понятий

Стандарт.

Общепризнанные принципы диагностики и лечения, которые рассматриваются в качестве обязательной лечебной тактики (эффективность подтверждена несколькими рандомизированными исследованиями, мета-анализами).

Рекомендация.

Лечебные и диагностические мероприятия, рекомендованные к использованию большинством экспертов по данным вопросам. Могут рассматриваться как варианты выбора лечения в конкретных клинических ситуациях (эффективность подтверждена отдельными рандомизированными исследованиями или когортными клиническими исследованиями).

Опция.

Лечебные или диагностические мероприятия, которые могут быть полезны (эффективность подтверждена мнением отдельных экспертов, в отдельных клинических случаях).

Не рекомендуется.

Лечебные и диагностические мероприятия, не имеющие положительного эффекта или могущие принести вред (любой уровень подтверждения).

Определение и эпидемиология

Мальформация Киари – врожденная анатомическая аномалия (порок развития) черепа и головного мозга, характеризующаяся смещением миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия.

Код МКБ – Q07.0

Мальформация Киари подразделяется на 4 типа. Большинство случаев приходится на типы I и II.

Мальформация Киари I типа (МК I) - грыжевое выпячивание растянутых миндалин мозжечка в спинномозговой канал через большое затылочное отверстие. В редких случаях возможно минимальное опущение продолговатого мозга, которое объясняется не аномалией развития этого отдела мозга, а гипоплазией костных структур этой области. Такие структуры, как червь мозжечка и IV желудочек, как правило, не повреждаются и остаются в пределах физиологической нормы.

Частота выявления рентгенологических признаков (МК I), составляет 560 – 770 на 100000 населения. С учетом того, что в 14 – 30 % заболевание является случайной диагностической находкой, частота встречаемости клинически значимой МК I может составлять 660 на 100000 населения. Распространенность в РФ, составляет 33 - 82 на 100000 населения.

Мальформация Киари II типа (МАК) – смещение миндалин, нижней части червя мозжечка, моста и продолговатого мозга, а также растянутого четвертого желудочка ниже плоскости большого затылочного отверстия в направлении спинномозгового канала. Возможна деформация покрышки среднего мозга, окклюзия отверстия Мажанди арахноидальной мембраной, сирингомиелия, утолщение *massa intermedia*. Верхние шейные корешки спинномозговых нервов

имеют восходящее, ростральное направление. МАК часто сочетается со spina bifida, менингоцеле, стенозом водопровода и гидроцефалией.

Мальформация Киари III типа (МК III) - выраженное каудальное смещение всех структур ЗЧЯ с образованием субокципитального или высокого шейного энцефаломенингоцеле.

Мальформация Киари IV типа (МК IV) типа проявляется гипоплазией мозжечка без его смещения. Так как данный вид патологии не сопровождается грыжевым выпячиванием структур ЦНС, он зачастую не включается в общепринятую классификацию.

С недавнего времени к четырем основным типам МК, добавлены еще два редко используемых определения.

Мальформация Киари 0 типа (МК 0) - состояние при котором низко расположенные миндалины мозжечка выполняют всю большую затылочную цистерну, но не выходят за её пределы. Характеризуется «переполненной задней черепной ямкой» и часто сочетается с анатомическими абберациями области ствола головного мозга (образованием «горба» на дорзальной поверхности моста, смещением продолговатого мозга, низким расположением обих – «задвижки») и протяженными сирингомиелическими кистами.

Мальформация Киари 1.5 типа (МК 1.5) – проявляется дистопией миндалин мозжечка, незначительным растяжением IV желудочка и ствола головного мозга (возможно легкое его уплощение или извитость) минимальными изменениями со стороны оральных отделов спинного мозга. Согласно существующим определениям, МК 1.5 является переходной, «пограничной» формой между первым и вторым типом, сочетающей в себе признаки обоих типов патологии или эмбриологически незавершённым вариантом второго типа без сопутствующей миелодисплазии [4, 13].

Клиническая симптоматика Мальформации Киари.

Мальформация Киари I типа.

Несмотря на то, что МКІ считается врожденной патологией, у большинства пациентов заболевание может протекать без каких-либо клинических проявлений вплоть до четвертой декады жизни [4, 19, 20]. Выраженность симптомов МКІ может колебаться от едва заметных до картины грубого поражения продолговатого и спинного мозга, мозжечка и черепно-мозговых нервов [3, 4].

Paul предложил градацию пациентов с МКІ на три основные группы в зависимости от клинических проявлений: Синдром большого затылочного отверстия, синдром центрального канала и мозжечковый синдром (Таблица 1) [24].

Таблица 1. Основные группы градации пациентов с МКІ по Paul.

<i>Синдром</i>	<i>Проявление</i>
Синдром большого затылочного отверстия (22%)	Двигательные нарушения Чувствительные нарушения Бульбарные нарушения Головная боль (не всегда) Атаксия
Синдром центрального канала (65%)	Диссоциированные нарушения чувствительности Слабость в конечностях
Мозжечковый синдром (11%)	Скандированная речь Атаксия Нистагм

Самым частым и ранним симптомом заболевания является головная боль, отмечающаяся у 47 – 73% пациентов с МКІ [2]. Наиболее типичной является «кашлевая» головная боль. Характерным признаком, исходя из названия, является усиление боли в шейно-затылочной области при кашле, чихании, натуживании. Подобное нарастание головной боли при проведении пробы Вальсавы отмечается у 75% пациентов с МКІ [1, 26].

Чувствительные нарушения в качестве первого проявления заболевания отмечают до 60% всех пациентов и чаще наблюдаются в руках. В общей сложности, нарушения чувствительности могут обнаруживаться в 39 – 76% случаев. Для пациентов с сопутствующей синингомиелией характерны симптомы поражения передних рогов спинного мозга [1, 2, 25].

Третьим по частоте проявления МКІ является спинальный пирамидный синдром, представленный тетра-, пара- или гемипарезом. Нарастающая слабость в верхних конечностях в качестве первого проявления заболевания отмечается у 44% пациентов, в нижних - у 39%. При двустороннем поражении характерна асимметрия паретических расстройств. В общей сложности, двигательные нарушения выявляются у 54 – 78% пациентов. Пирамидные симптомы у пациентов с МКІ обычно сочетаются с мозжечковой и стволовой симптоматикой [1, 2, 24, 25].

У 25 – 52% пациентов заболевание проявляется мозжечковой симптоматикой в виде нарушения статики, походки, дисметрии, диссинергии и интенционного тремора [1].

Нарушение функции черепно-мозговых нервов отмечается у 23 - 69 % пациентов с МКІ. У 10 - 25% из них заболевание дебютирует одно- или двухсторонним поражением каудальной группы нервов (дисфония, дисфагия, атрофия мышц языка и т.д.). В патологический процесс могут быть вовлечены и другие черепно-мозговые нерв с V по

VIII. Одностороннее снижение слуха отмечается в 3 – 14% случаев. Диплопия может встречаться у 6 – 24 % пациентов [4, 12].

Из других жалоб со стороны органов зрения у пациентов с МКІ можно отметить светобоязнь и боль при движении глазными яблоками, возникающую при раздражении мозжечком нижних отделов растянутого намёта. Также могут выявляться такие нейроофтальмологические признаки, как анизокория, спазм аккомодации или скотомы [20].

В литературе описаны единичные случаи МКІ, проявившие себя классическим гемифациальным спазмом, языкоглоточной и тригеминальной невралгией [9].

Нарушения ночного дыхания отмечаются у 50 - 70 % пациентов с МКІ и проявляются гипопноэ, центральным или обструктивным апное, вплоть до острой дыхательной недостаточности [10].

К проявлениям поражения стволовых структур у пациентов с МКІ можно отнести синдром Горнера 4 – 27%, пароксизмы кашля 10 – 14%, вынужденное положение головы – 3% и икоту – 1% случаев [2].

В редких случаях МКІ манифестирует синусовой брадикардией, синкопальными состояниями или острой сердечно-сосудистой недостаточностью, гипогликемией, задержкой развития или преждевременным половым созреванием, приступами ярости, тазовыми нарушениями или преходящим тетрапарезом после незначительной травмы [16].

Фенотипически у 25% пациентов отмечается короткая, «бычья» шея. Сколиоз наблюдается у 50 – 75% пациентов с МКІ с сопутствующей синингомиелией [4].

Из других внешних признаков дизрафизма, характерных для МКІ, следует отметить воронкообразную грудь, асимметричную форму черепа с низкой границей оволосения на шее, деформацию стоп, аномалии сосков грудных желез [4].

Сочетание МКІ с нейрофиброматозом отмечается в 4% случаев [8]. Базилярная инвагинация при МКІ встречается в 12% случаев. Ассимиляция атланта в 5.2% случаев. Синдром Клиппель-Фейля, отмечается в 4.9% случаев. Реже выявляется ретрофлексия зубовидного отростка и болезнь Шпренгеля - врожденное высокое стояние лопатки [11, 20].

Мальформация Киари II типа.

Манифестация во взрослом возрасте наблюдается редко. Клинические проявления связаны с дисфункцией ствола головного мозга и каудальных черепных нервов.

Основные симптомы:

1. Затруднение глотания (69%). Пациенты часто поперхиваются в связи с пониженным глоточным рефлексом.
2. Приступы апноэ (58%). Связанны с нарушенной стимуляцией дыхания.
3. Стридор (56%). Чаще встречается у новорожденных (при ларингоскопии виден паралич отводящих и иногда приводящих связок) в связи с парезом X черепного нерва. Обычно носит временный характер.
4. Аспирация (40%).
5. Слабость верхних конечностей (27%), которая может перейти в тетрапарез.
6. Опистотонус (18%).
7. Нистагм: особенно направленный вниз.
8. Слабость лицевой мускулатуры [13]

Диагностика мальформации Киари.

Стандартом диагностического обследования при мальформации Киари является МРТ головного мозга в стандартных режимах.

На МРТ выявляется большинство аномалий, характерных для МК I, включая опущение миндалин мозжечка ниже уровня Мак-Рея, сирингомиелию, компрессию ствола головного мозга. При МК II также определяется опущение миндалин мозжечка, Z-образная деформация продолговатого мозга, четверохолмное сращение (клювовидный изгиб в области четверохолмия), удлинение продолговатого мозга, низкое прикрепление головного мозга. При МК II на МРТ встречается гидроцефалия, сирингомиелия в области краниовертебрального перехода, изолированный IV желудочек, церебелломедуллярная компрессия, агенезия/дисгенезия мозолистого тела.

При проведении МРТ исследования у пациентов с подозрением на патологию краниовертебрального перехода в обязательном порядке должны выполняться тонкие (2 мм) сагиттальные срезы краниовертебрального перехода (**стандарт**). При выявлении патологии на уровне краниовертебрального перехода рекомендованным протоколом является исследование всех отделов спинного мозга для выявления возможной сирингомиелии, утолщенной конечной нити или фиксированного спинного мозга (**рекомендация**).

При подозрении на наличие интракраниального объемного образования, а также при визуализированной сирингомиелитической кисте, сходной по рентгенологическим признакам с интрамедуллярной опухолью, пациентам необходимо выполнение магнитно-резонансной томографии головного мозга с внутривенным контрастированием для исключения опухолевого поражения (**стандарт**).

Изолированное смещение миндалин мозжечка при МК не определяет прогноз, а имеет значение только выраженность ликвородинамических нарушений, к которым приводит их дистопия в

сочетании с другими клиническими и МР признаками. Для правильного исследования ликвородинамики, оценки ее нарушения, целесообразно проведения фазоконтрастной магнитно-резонансной томографии (ФКМРТ), позволяющей визуализировать ликвороток в виде различных срезов в течение одного кардиоцикла (**опция**) [4, 25, 27].

Дифференциально-диагностические признаки МК I и МК II [13].

Находки	МК I	МК II
Каудальная дислокация продоговатого мозга	Редко встречается	Всегда встречается
Каудальная дислокация в шейный канал	Миндалины мозжечка	Нижний червь, продолговатый мозг, IV желудочек
Расщепление позвоночника (миеломенингоцеле)	Может быть	Часто
Гидроцефалия	Может отсутствовать	Чаще имеется
Перегиб продолговатого мозга	Отсутствует	Имеется в 55% случаев
Направление верхних шейных нервов	Обычно нормальное	Обычно в головном направлении
Возраст клинического проявления	Молодой возраст	Младенчество
Наиболее частые клинические проявления	Боль в шее, головная боль в затылочной области	Гидроцефалия, нарушения дыхания

Формулировка диагноза и составление плана лечебных мероприятий.

В формулировку диагноза должны быть включены (**стандарт**):

А. Тип мальформации Киари;

В. Указание сопутствующих аномалий (платибазия, сирингомиелия (уровень спинного мозга), гидроцефалия, фиксированная конечная нить спинного мозга);

С. Указание ранее проведенных лечебных мероприятий.

Примечание: мальформация Киари может быть приобретенной (после множественных люмбальных пункций), кроме того дистопия миндалин мозжечка может быть обусловлена наличием объемного образования головного мозга. Поэтому отсутствие объемного образования является обязательным условием при постановке диагноза мальформации Киари.

Составление плана лечебных мероприятий, как правило, осуществляется

консилиумом с участием нейрохирургов и, при необходимости, привлечении

специалистов смежных специальностей. Основанием для конкретизации плана лечебных мероприятий является необходимое сочетание верифицированных данных (**рекомендация**):

- рентгенодиагностические данные, соответствующие типу мальформации Киари;
- возраст пациента;
- состояние внутренних органов;
- избирательная гипо- и гиперчувствительность к фармакологическим препаратам.

Лечение мальформации Киари у взрослых.

Наблюдение.

Пациентов без симптомов заболевания подлежат наблюдению, вопрос о проведении хирургического лечения ставится только при появлении клинической симптоматики (**стандарт**). Пациенты, имеющие симптомы, не меняющиеся в течение ряда лет, также предпочтительно оставлять под наблюдением. Хирургическое лечение для них показано в случае ухудшения (**рекомендация**). Оставляя пациента под наблюдением, необходима организация постоянного и регулярного контроля как за клиническим состоянием, так и за рентгенологическими признаками прогрессии заболевания. Контроль клинического состояния осуществляется в амбулаторном режиме не реже 1 раза в год. Объективный контроль положения миндалин мозжечка, прогрессирования сирингомиелии, гидроцефалии осуществляется при помощи магнитно-резонансной томографии (не реже 1 раза в год) (**опция**) [13].

Хирургическое лечение мальформации Киари у взрослых.

С учетом современных взглядов на патогенез МК, для хирургического лечения больных используется методика декомпрессии краниовертебрального перехода с пластикой твердой мозговой оболочки (**стандарт**) [4, 13].

Предоперационная подготовка.

Не требуют специфической предоперационной подготовки (**опция**):

- Больные, не имеющие сопутствующей соматической патологии;
- Больные с уровнем активности по Карновскому не ниже 60 баллов;
- Больные в возрасте моложе 60 лет;

Критерии необходимости специфической предоперационной подготовки (**опция**):

- Возраст старше 60 лет;
- Уровень активности по шкале Карновского 60 и ниже;
- Соматическая патология;
- Хронические обструктивные процессы верхних дыхательных путей;
- Острые и хронические сердечные заболевания – ишемические процессы, нарушения ритма, гипертрофические изменения левого желудочка и т.п.);
- Злокачественное течение гипертонической болезни;
- Острые или хронические в стадии обострения заболевания печени почек;

Вид и содержание предоперационной подготовки (консервативной терапии) зависят от исходного состояния пациента и, как правило, проводятся на догоспитальном этапе. Сроки проведения предоперационной подготовки определяются индивидуально у конкретного больного, а также сроки между окончанием консервативного лечения (предоперационной подготовки) и сроком хирургического лечения определяется индивидуально.

Показания и противопоказания к хирургическому лечению.

При решении вопроса о проведении хирургического вмешательства целесообразно принимать во внимание следующие факторы (**рекомендация**):

- выраженность симптомов
- влияние симптомов на качество жизни пациента

- насколько эти симптомы могут быть обусловлены дистопией миндалин мозжечка, учитывая проявления заболевания, сопутствующие заболевания и данные методов визуализации
- сопутствующие психологические факторы
- наличие симптомов, обусловленных сирингомиелией
- риск возможных хирургических осложнений
- ожидаемую положительную динамику хотя бы со стороны ведущего симптома.

Противопоказания к операции формулируются на основании общих нейрохирургических принципов формулировки противопоказаний к хирургическому вмешательству.

Примечание: Противопоказания для хирургического лечения – общие для нейрохирургических заболеваний на настоящем этапе. Основанием для отказа от операции и предложением альтернативного метода лечения может явиться категорическое несогласие больного с хирургическим методом, подкрепляемое письменным подтверждением. Во всех остальных случаях следует считать показанным хирургическое лечение.

Для декомпрессии краниовертебрального перехода используются разные положения больного на операционном столе: «лежа на животе», «лежа на боку» и положение «полусидя». Для исключения такого осложнения, как воздушно-венозная эмболия, предпочтительно проводить операции в положении «лежа на животе» или «лежа на боку» (**рекомендация**). Проведение операций в положении «сидя» возможно при избыточном весе пациента (снижена экскурсия грудной клетки в положении лежа) (**рекомендация**).

Интубация пациента и индукция в анестезию производится на каталке. После этого пациент переводится в положение на животе на специальную поролоновую раму (**рекомендация**). Использование рамы способствует достижению необходимой экскурсии грудной клетки пациента во время аппаратного дыхания. Места возможной позиционной компрессии дополнительно прокладываются пелёнками или валиками из гофрированного поролон (**рекомендация**). Для обеспечения физиологичного сгибания шеи, дополнительный валик укладывается под грудь пациента (**рекомендация**). После этого голова фиксируется скобой трехточечной фиксации «Mayfield» с обязательным соблюдением продольной оси тела (**стандарт**). Позиция шипов при этом должна быть таковой, чтобы обеспечить достаточный обзор операционного поля и возможность для скелетирования затылочной кости в достаточном объёме.

Декомпрессия краниовертебрального перехода осуществляется задним срединным доступом (**стандарт**). Разрез кожи по Наффцигеру-Тауну производится в шейно-затылочной области по средней линии (**стандарт**). Данный разрез обеспечивает доступ к необходимым структурам ЗЧЯ на фоне небольшой травматичности. Верхняя граница разреза ~ 1 см выше наружного затылочного бугра (Inion), нижняя ~ проекция остистого отростка C₃ (**стандарт**).

Оптимальной является диссекция мягких тканей по ходу белой линии (Linea Alba) в бессосудистой зоне (**рекомендация**). Затылочные артерии и большие затылочные нервы при этом остаются неповреждёнными. В отличие от стандартного разреза через все слои мягких тканей до чешуи затылочной кости и остистых отростков верхних шейных позвонков, при МК следует ограничиться рассечением подкожной клетчатки с целью выкраивания лоскута для последующей пластики твердой мозговой оболочки. Лоскут формируется из фрагмента апоневроза и выйной связки (**рекомендация**). Чрезмерное иссечение апоневроза в стороны от

средней линии затрудняет герметичное закрытие операционной раны. В тех случаях, когда сформировать лоскут достаточного объёма из местных тканей шеи не представлялось возможным, для пластики дефекта использовался фрагмент надкостницы (**опция**). С этой целью верхний край разреза продлевают на 1-2 см, ранорасширитель снимается для ослабления натяжения краёв раны и из области Inion с помощью монополярной коагуляции и распатора формируется надкостничный лоскут необходимого размера. Возможно также применение широкой фасции бедра или синтетических мембран для пластики твердой мозговой оболочки (**опция**).

После препаровки мягких тканей осуществляется субпериостальная диссекция чешуи затылочной кости, задней дуги С1 и остистого отростка С2 (**стандарт**). Пласт, состоящий из глубоких мышц шеи и собственно мышц затылка с помощью распатора или монополярного тока отделяется от верхней выйной линии вниз и в стороны с целью обнажить все необходимые анатомические ориентиры.

При скелетировании чешуи затылочной кости возможно венозное кровотечение и/или развитие воздушно-венозной эмболии из гипертрофированных костных выпускников (чаще – при положении “полусидя”), особенно в проекции наружного затылочного гребня. В этих случаях необходимо своевременное их закрытие с помощью медицинского воска (**стандарт**). На этапе скелетирования задней дуги С1 следует избегать использования монополярного тока в связи с высоким риском повреждения вертебральных артерий, проходящих в задней затылочно-окципитальной мембране. С целью тупой диссекции целесообразно использовать небольшой распатор или ложку Фолькмана. Возможное кровотечение из венозных сплетений вертебральных артерий останавливается применением гемостатической марли (**опция**).

Фрезевые отверстия накладываются с двух сторон от наружного затылочного гребня чуть ниже Inion (**рекомендация**). Обычно бывает достаточно двух фрезевых отверстий, однако в случаях выраженного утолщения затылочной кости, с целью облегчения костной резекции, целесообразно наложить дополнительные отверстия ниже первых двух (**опция**). Учитывая изменённую анатомию костных элементов задней черепной ямки (горизонтальное положение затылочной кости, её утолщение или асимметрию), соединение фрезевых отверстий в проекции затылочного гребня целесообразно проводить с помощью кусачек Дальгрена (**рекомендация**). После этого кусачками Егорова-Фрэйдина производится резекция затылочной кости до средних отделов чешуи с максимальными размерами краниэктомии 3 x 3 см (**стандарт**).

Утолщенную заднюю губу большого затылочного отверстия резецируют с помощью костных кусачек или при помощи высокоскоростного бора стремясь несколько увеличить размер трепанационного окна в поперечном направлении в нижних его отделах (**опция**). Данных размеров более чем достаточно для осуществления адекватной костной декомпрессии. Следует помнить, что избыточная резекция может спровоцировать дальнейшее опущение мозжечка в послеоперационном периоде. В последнюю очередь с помощью пистолетных кусачек по типу Керрисона производится резекция задней дуги С1 в стороны на протяжении не более 1.5 см от заднего бугорка (**рекомендация**). На этапе резекции задней дуги С1 следует помнить о высоком риске повреждения острыми костными отломками вертебральных артерии, расположенных в непосредственной близости от зоны хирургических манипуляций. Остистый отросток С2 играет важную роль в биомеханике и является местом прикрепления нижней косой мышцы головы – единственной мышцы, соединяющей два верхних шейных позвонка. К его резекции следует прибегать только в случаях

измененной анатомии, ограничивающей адекватный обзор и доступ подлежащей ТМО (**опция**).

На данном этапе рекомендуется использовать операционный микроскоп (**рекомендация**). Важным этапом в достижении максимальной декомпрессии краниовертебрального перехода является иссечение утолщенной атланта-затылочной мембраны, оказывающей прямую компрессию на опущенные миндалики мозжечка.

Вскрытие твердой мозговой оболочки, обычно, сначала производится на верхнешейном уровне (**рекомендация**). По мере рассечения оболочки тупоконечными ножницами свободные края её постоянно подтягиваются, чтобы минимизировать риск повреждения церебелло-медуллярной цистерны. Важной задачей является именно сохранение целостности арахноидальной оболочки в ходе оперативного вмешательства (**рекомендация**). Разрез твердой мозговой оболочки продолжается вверх с латерализацией на правую гемисферу мозжечка до средних её отделов (**опция**).

Подобная полуциркулярная конфигурация разреза твердой мозговой оболочки позволяет использовать всю длину раны, не вызывая технических сложностей на этапе её пластики. Используемый некоторыми авторами вертикальный линейный разрез не способен обеспечить необходимое увеличение полезной площади дефекта твердой мозговой оболочки, в то время как «Y-образный» разрез существенно затрудняет этап пластики оболочки. На этапе вскрытия твердой мозговой оболочки возможно повреждение гипертрофированного затылочного синуса, чреватое выраженным венозным кровотечением и возможностью воздушно-венозной эмболии. Методом борьбы является немедленное наложение металлических клипс по типу «частокола» на дефект синуса с последующим зашиванием обвивным швом атравматичной нитью (**опция**). Особое внимание следует уделить тщательности гемостаза, так как попадание продуктов распада крови под твердую мозговую

оболочку провоцирует формирование спаечного процесса. При этом необходимо свести к минимуму воздействие биполярного тока на твердую мозговую оболочку, так как коагуляция существенно снижает её эластичность. После рассечения твердой мозговой оболочки, для удобства выполнения завершающего этапа - пластики образовавшегося дефекта, возможно растягивание и подшивание её краев к окружающим мышцам временными узловыми швами (**опция**).

При пластике дефекта оболочки прокол иглой необходимо производить по направлению «от мозга» с целью уменьшения возможности перфорации арахноидальной оболочки. Следует избегать натяжения лоскута и твердой мозговой оболочки. После этого атравматичной иглой с рассасывающимся материалом накладывается обвивной шов по всему периметру дефекта (**рекомендация**). Герметичность зашивания проверяется пробой Вальсавы.

Герметичное зашивание мышечно-апоневротического слоя является важным завершающим этапом операции в связи с повышенным риском развития ликвореи ввиду заведомо нарушенной ликвородинамики на этом уровне у пациентов с мальформацией Киари. Послойные узловые швы нерассасывающимся материалом накладываются на все слои мышц и апоневроз. Кожа зашивается косметическим внутрикожным швом с использованием рассасывающегося шовного материала (**рекомендация**) [4, 26].

Другие хирургические вмешательства при мальформации Киари у взрослых.

Эндоскопическая тривентрикулостомия.

Выполнение ЭТВС (эндоскопической тривентрикулостомии) в качестве первого этапа лечения пациентов с МКІ и сопутствующей гидроцефалией в настоящее время признано «золотым стандартом», вытеснившим используемые ранее шунтирующие системы (**стандарт**). Эффективность процедуры составляет до 95%. Существует небольшая

группа пациентов с МК, страдающих непосредственно от симптомов внутричерепной гипертензии, хирургическое лечение которых может быть ограничено лишь выполнением ЭТВС (**опция**) [4]. Однако большинству пациентов с МК и сопутствующей гидроцефалией в последующем требуется проведение декомпрессии краниовертебрального перехода.

Методика трансоральной декомпрессии.

К методике трансоральной декомпрессии у пациентов с мальформацией Киари следует прибегать в случаях выраженной передней компрессии и наличии базилярной инвагинации. У пациентов с комбинацией передней и задней компрессии, по мнению большинства ученых, учитывая травматичность данного метода, целесообразно в качестве первого этапа хирургического лечения прибегнуть к стандартной КВД с одномоментной стабилизирующей операцией [23] (**опция**).

Методика краниовертебральной декомпрессии с окципитоспондилодезом.

В относительно небольшой группе пациентов с МКІ, атлантаксиальной дислокацией и высоким риском формирования нестабильности шейного отдела позвоночника, выявленных на этапе дооперационного обследования, показано одномоментное выполнение краниовертебральной декомпрессии и стабилизирующей операции. Провоцирующими факторами для формирования нестабильности шейного отдела у пациентов с МКІ является нарушение иннервации мышц шеи при наличии синингомиелитической кисты на верхнешейном уровне, фиброзные изменения в мышцах, повторяющиеся их сокращения и растяжения и неадекватное закрытие операционной раны [15, 23] (**опция**).

Результаты хирургического лечения мальформации Киари у взрослых.

Оценивая результаты хирургического лечения, пациентов условно можно разделить на следующие группы: пациенты с положительной динамикой, стабилизацией процесса и ухудшением состояния. Если использовать такую градацию, то по данным литературы, «хорошие результаты» могут быть достигнуты в 70 – 90% случаев. Однако, у 35 – 45% из оперированных пациентов положительная динамика минимальна или отсутствует вовсе на протяжении многих лет после операции вследствие поражения на уровне ядер, необратимых изменений в нейронах спинного мозга. Необходимость в повторных операциях может возникнуть в 13 – 30% случаев [2, 11, 14, 22].

Ожидаемая положительная динамика после хирургического лечения прямо пропорциональна продолжительности заболевания. Менее благоприятные результаты хирургического лечения мальформации Киари отмечаются у пациентов с продолжительностью заболевания более двух лет, выраженной мышечной атрофией, нарушением функции задних столбов, симптомами поражения центрального канала [7, 18].

Осложнения хирургического лечения мальформации Киари у взрослых.

Наибольшее количество осложнений хирургического лечения мальформации Киари связано с инфекционными процессами и ликвороциркуляцией. Количество данных осложнений больше в сериях наблюдений с широким вскрытием арахноидальной оболочки и манипуляциях с миндаликами мозжечка [14]. Раневая ликворея и плохое заживление раны может отмечаться в 7.5% случаев [6]. Существует мнение, что формирование выраженного псевдоменигоцеле может провоцировать развитие острой

окклюзионной гидроцефалии и препятствовать регрессу сирингомиелической кисты [17]. Другими осложнениями декомпрессии краниовертебрального перехода являются возможность формирования нестабильности шейного отдела позвоночника (до 7%), опущение мозжечка вследствие избыточной краниэктомии и, в единичных случаях, перелом переднего полукольца С1 [5]. Послеоперационная летальность в раннем послеоперационном периоде составляет, в среднем, менее 2 % [21, 22].

При наличии гематомы (суб- или эпидуральной) с компрессией ствола головного мозга и соответствующей неврологической симптоматикой, пациенту показана повторная операция – удаление гематомы (**стандарт**). При нарастании гидроцефалии после декомпрессии краниовертебрального перехода по поводу МК с соответствующей симптоматикой, показано проведение ликворошунтирующей операции (**стандарт**) или проведение эндоскопической тривентрикулостомии (**опция**).

При развитии осложнений неврологического характера проводятся методы медицинской реабилитации в соответствии с общими принципами реабилитации нейрохирургических (неврологических) больных.

Список литературы.

1. *Благодатский М.Д., Ларионов С.Н., Суфианов А.А., Александров Ю.А., Валиулин М.А.* Мальформация Арнольда - Киари и сирингомиелия. Иркутск 1995.
2. *Егоров О.Е.* Клиника, диагностика и хирургическое лечение аномалии Киари 1 типа: автореф. дисс. канд. мед. наук. In:Москва-2002. - 81 - 91 ст.
3. *Крутина Н.Е.* Мальформация Киари I типа и сирингомиелия. //Журнал неврологии и психиатрии им С С Корсакова - 2003;103:4-9.
4. *Реутов А.А.* Принципы диагностики и тактика хирургического лечения больных с мальформацией Киари I типа: автореф. дисс. канд. мед. наук. In:Москва- 2012.
5. *Aronson D.D., Kahn R.H., Canady A., Bollinger R.O., Towbin R.* Instability of the cervical spine after decompression in patients who have Arnold-Chiari malformation. //J Bone Joint Surg Am - 1991;73:898-906.
6. *Batzdorf U.* Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. //J Neurosurg - 1988;68:726-730.
7. *Bell W.O., Charney E.B., Bruce D.A., Sutton L.N., Schut L.* Symptomatic Arnold-Chiari malformation: review of experience with 22 cases. //J Neurosurg - 1987;66:812-816.
8. *Bognanno J.R., Edwards M.K., Lee T.A., Dunn D.W., Roos K.L., Klatte E.C.* Cranial MR imaging in neurofibromatosis. //AJR Am J Roentgenol - 1988;151:381-388.
9. *Colpan M.E., Sekerci Z.* Chiari type I malformation presenting as hemifacial spasm: case report. //Neurosurgery - 2005;57:E371; discussion E371.
10. *Dauvilliers Y., Stal V., Abril B., et al.* Chiari malformation and sleep related breathing disorders. //J Neurol Neurosurg Psychiatry - 2007;78:1344-1348.

11. *Dyste G.N., Menezes A.H., Vangilder J.C.* Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. //J Neurosurg - 1989;71:159-168.
12. *Fernandez A.A., Guerrero A.I., Martinez M.I., et al.* Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). //BMC Musculoskelet Disord - 2009;10 Suppl 1:S1.
13. Greenberg MS (ed): Handbook of Neurosurgery. 6th ed., Greenberg Graphics inc.: Lakeland, Florida, 2006, 1016pp.
14. *Guyotat J., Bret P., Jouanneau E., Ricci A.C., Lapras C.* Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection. //Acta Neurochir (Wien) - 1998;140:745-754.
15. *Hurlbert R.J., Crawford N.R., Choi W.G., Dickman C.A.* A biomechanical evaluation of occipitocervical instrumentation: screw compared with wire fixation. //J Neurosurg - 1999;90:84-90.
16. *Interlici S., Montanari E., Conrieri M., Peretta P., Genitori L., Benso L.* A patient with early puberty associated with Chiari 1 malformation. //J Pediatr Endocrinol Metab - 2000;13 Suppl 1:849-851.
17. *Krieger M.D., McComb J.G., Levy M.L.* Toward a simpler surgical management of Chiari I malformation in a pediatric population. //Pediatr Neurosurg - 1999;30:113-121.
18. *Levy W.J., Mason L., Hahn J.F.* Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. //Neurosurgery - 1983;12:377-390.
19. *Meadows J., Kraut M., Guarnieri M., Haroun R.I., Carson B.S.* Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. //J Neurosurg - 2000;92:920-926.

20. *Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M., et al.* Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. //Neurosurgery - 1999;44:1005-1017.
21. *Milhorat T.H., Bolognese P.A.* Tailored operative technique for Chiari type I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography. //Neurosurgery - 2003;53:899-905; discussion 905-896.
22. *Navarro R., Olavarria G., Seshadri R., Gonzales-Portillo G., Mclone D.G., Tomita T.* Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation. //Childs Nerv Syst - 2004;20:349-356.
23. *Nishikawa M., Ohata K., Baba M., Terakawa Y., Hara M.* Chiari I malformation associated with ventral compression and instability: one-stage posterior decompression and fusion with a new instrumentation technique. //Neurosurgery - 2004;54:1430-1434; discussion 1434-1435.
24. *Paul K.S., Lye R.H., Strang F.A., Dutton J.* Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. //J Neurosurg - 1983;58:183-187.
25. *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;28:639-645.
26. *Tubbs R.S., Mcgirt M.J., Oakes W.J.* Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. //J Neurosurg - 2003;99:291-296.
27. *Tubbs R.S., Smyth M.D., Wellons J.C., 3rd, Oakes W.J.* Arachnoid veils and the Chiari I malformation. //J Neurosurg - 2004;100:465-467.