

Крупина Н.Е.

ФОРМИРОВАНИЕ МАЛЬФОРМАЦИЙ КИАРИ (ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР)

ГБОУ ВПО Уральский государственный медицинский университет,

г. Екатеринбург, Российская Федерация

Резюме. Обзор литературы представляет взгляды исследователей на проблему формирования мальформации Киари за последние 100 лет. Описаны три основные теории образования этих мальформаций, которые взаимосвязаны между собой.

Ключевые слова: гидроцефалия, мальформация Киари, сирингомиелия

Мальформации Киари (МК) являются аномалиями ромбовидного мозга и характеризуются каудальным смещением части мозжечка и продолговатого мозга ниже уровня большого затылочного отверстия (БЗО), что нередко сопровождается гидроцефалией, сирингомиелией (СМ), деформациями варолиева моста и среднего мозга, миелодисплазиями [1]. Каудальное смещение структур задней черепной ямки (ЗЧЯ) внутрь верхней части цервикального канала в сочетании с аномалиями костей основания черепа и шейного отдела позвоночника ведет к сдавлению мозговых структур.

История описания грыжи ромбовидного мозга и возникновение названия «мальформация Киари» представлена в работе W.J. Oakes (1985) [2]. По данным этой публикации, Н. Chiari, профессор патологической анатомии университета в Праге описал группу мальформаций ромбовидного мозга, которые теперь носят его имя. В 1891г. Н. Chiari описал три типа аномалий ромбовидного мозга, связанных с гидроцефалией, и разделил их по степени тяжести. 5 лет спустя, в 1896г. была опубликована монография, в которой Н. Chiari на основании исследования патологической анатомии 24 пациентов подробно описал три типа патологии аномалий ромбовидного мозга, добавив четвертый тип с церебеллярной гипоплазией. Описанные Н. Chiari (1896) [3] мальформации ромбовидного мозга, называемые мальформациями Киари (МК) I–II–III–IV типов, представляют группу отличающихся друг от друга анатомических вариантов патологии. Классификация мальформаций ромбовидного мозга, предложенная Н. Chiari и приведенная в публикации W.J. Oakes (1985) [2], в настоящее время практически используется редко.

В 1997 году N. Moufarrij и I.A. Awad I.A. [4] опубликовали новую всеобъемлющую классификацию МК (издание Американской Ассоциации неврологических хирургов) с учетом врожденного или приобретенного характера патологии, сопутствующих дефектов нервной трубки, а также СМ и гидроцефалии. МК определялась ими как грыжа ромбовидного мозга с отсутствием сочетанного объемного процесса головного мозга. В отличие от предложенного Н. Chiari (1896) [3] разделения аномалий в современной классификации выделено только три типа мальформации. Согласно новой классификации МК I типа представляет собой грыжу ромбовидного мозга без люмбального миеломенингоцеле или окципито-цервикального энцефалоцеле. МК II — грыжа ромбовидного мозга с люмбальным миеломенингоцеле, а МК III — грыжа ромбовидного мозга с окципито-цервикальным энцефалоцеле. В классификации подчеркивается, что в пределах каждой категории МК может иметь различную выраженность. В происхождении разных типов аномалий могут быть как сходные, так и различные этиологические факторы. При изучении этиологии того или другого типа исследователи отдавали предпочтение наиболее действенному для этой патологии фактору и, в ряде случаев, неоправданно пытались объяснить возникновение всех типов МК одним фактором.

Ввиду того, что существование IV типа МК признается не всеми авторами, в доступной нам литературе не встретились публикации по этиологии МК IV типа. В настоящее время наиболее используемым обозначением грыж ромбовидного мозга является название «мальформация Киари» I, II или III типов и в литературном обзоре представлены данные по указанным вариантам пато-

логии. Описанные теории возникновения МК можно разделить на три группы, соответственно трем основным факторам, определяющим развитие МК:

I. Нарушение эмбрионального развития центральной нервной системы (ЦНС) в сочетании с недоразвитием черепа и позвоночника. Этот фактор имеет преимущественное значение для формирования МК II и III типов.

II. Нарушение ликвородинамики.

III. Недоразвитие костей черепа, особенно затылочной кости, с уменьшенным объемом задней черепной ямки (ЗЧЯ) и вынужденным каудальным смещением ромбовидного мозга через большое затылочное отверстие (БЗО).

I. Нарушения эмбриогенеза центральной нервной системы

J. Cleland (1883) [5] был первым, кто описал различные аномалии ромбовидного мозга в сочетании с гидроцефалией, связывал эту патологию с нарушением эмбрионального развития, то есть с первичным дизгенезом ствола мозга. Обнаружение при МК других аномалий развития, таких как микрогирия и краниолакуны дало возможность F.D. Ingraham и H.W. Jr. Scott (1943) [6] предполагать, что мальформация развивается на основе дефекта развития. A. Waugh и соавт. (1957) [7] классифицировали МК как нейроэктодермальный дефект. Сочетание МК II и III типов с эмбриональными дефектами головного и спинного мозга дало им возможность отнести аномалии к первичным дефектам нервной ткани. Дизэмбриогенетическая причина возникновения грыж ромбовидного мозга была предположена В.М. Patten (1953) [8], который считал, что эта патология является следствием локального увеличения роста тканей мозга.

P.M. Daniel и S.J. Strich (1958) [9], В. Peach (1965a) [10] объясняли опущение ромбовидного мозга через БЗО отсутствием формирования нормальной складки варолиева моста в период развития эмбриона. T.P. Naidich и R.A. Zimmerman (1987) [11], В. Peach (1965a) [10] считали, что первичным дефектом МК II типа является нарушение формирования нейрулы на определенном участке спинного мозга с последующим нарушением смыкания оболочек и костей над непокрытым спинным мозгом и вторичным образованием мальформации ЗЧЯ.

По мнению J.N. Gilbert и соавт. (1986) [12], МК является частью спектра аномалий, вызванных действием неизвестного фактора на ЦНС. При обследовании 25 детей с МК II типа они выявили множество дополнительных мальформаций: миеломенингоцеле, гидроцефалию, гипоплазию ядер черепных нервов, мозжечковую дисплазию, слияние талямуса и агенезию мозолистого тела.

D.G. McLone и P.A. Knepper (1989) [13], описали единую теорию возникновения МК II типа и сочетанных аномалий ЦНС, подтвержденную в эксперименте на мышиных эмбрионах и у 100 детей. По мнению авторов, истечение цереброспинальной жидкости является причиной недостаточного растяжения вентрикулярной системы эмбриона и плода. Недостаточное растяжение или коллапс примитивной вентрикулярной системы приводит к формированию уменьшенной ЗЧЯ, что в дальнейшем способствует возникновению МК и ее осложнений: сирингомиелии и гидроцефалии.

Были также сделаны попытки объяснить возникновение МК нарушением синхронности роста позвоночника и спинного мозга. Одной из теорий возникновения МК II типа была тракционная теория, которая состояла в том, что фиксация спинного мозга на уровне менингомиелоцеле затрудняет нормальное смещение спинного мозга внутри спинального канала при росте организма и приводит к тракции вниз ромбовидного мозга. Частое сочетание МК II типа с менингоцеле позволило W. Penfield и D.F. Coburn (1938) [14] предположить механизм тракции структур ЗЧЯ

в образовании МК. Существует также теория различия в росте позвоночника и спинного мозга со скручиванием элементов нервной ткани ниже БЗО, высказанная M.Roth (1986) [15]. Описанные выше теории тракции при формировании МК не нашли морфологического и экспериментального подтверждения при фиксации спинного мозга у животных и изменениях роста позвоночника и представляют лишь исторический интерес.

II. Нарушение ликвородинамики

H. Chiari (1896) [3] считал, что гидроцефалия проталкивает содержимое ЗЧЯ через БЗО, в результате чего образуется МК. Его концепция была основана на анализе 24 наблюдений. В отличие от этого D.S. Russel и C. Donald (1935) [16] предположили, что сама МК, нарушая ликвородинамику на уровне БЗО, способствует развитию гидроцефалии. При описании гидродинамической теории W.J. Gardner (1965) [17] имел в виду схожие механизмы. Блокада выходов из четвертого желудочка приводит к повышению внутричерепного давления. Миндалины мозжечка мигрируют каудально в ответ на образующийся градиент давлений. W.J. Gardner объяснял опущение миндалин эффектом «водного молота» артериальных пульсаций, передающихся на цереброспинальную жидкость, что направляет миндалины вниз. Давление цереброспинальной жидкости вниз по спинному мозгу может приводить к образованию сочетанной сирингомиелии. В последующей работе W.J. Gardner (1973) [18] подтвердил, что гидроцефалия вызывает давление сверху на структуры ЗЧЯ, что приводит к образованию МК.

Е.Н. Oldfield и соавт. (1994) [19] с помощью метода динамической магнитно-резонансной томографии (МРТ) продемонстрировали движение ликвора вниз во время систолы. Волна ликворного давления, по мнению авторов, способствовала образованию грыжи миндалин мозжечка.

Теория образования МК, связанная с градиентом давления, была впервые предложена J.L. Emery и N. MacKenzie (1973) [20]. Развитие грыж ромбовидного мозга, сочетающихся с миеломенингоцелем, было исследовано путем анализа ликворной системы пораженных эмбрионов и плодов различного возраста.

K. Osaka и соавт. (1978) [21] обнаружили, что у больных с МК II типа развитие миеломенингоцеле в внутриутробном периоде происходило раньше, чем грыж ромбовидного мозга, что способствовало созданию низкого давления ликвора в позвоночном канале. Выраженная разница интракраниального и интраспинального давлений у плода может, по мнению авторов, вызывать каудальное смещение червя мозжечка, ствола мозга и четвертого желудочка. Вероятным механизмом развития разницы давлений у плода с миеломенингоцеле является вытекание цереброспинальной жидкости через спинальный дефект.

B. Williams (1981) [22] предложил теорию, основанную на разнице давлений между интракраниальным и интраспинальным пространствами. Патологический процесс запускается в момент мышечного напряжения с задержкой дыхания и приводит к расширению эпидурального венозного комплекса, что создает волну давления ликвора в интракраниальном направлении. Благодаря вместимости интракраниального пространства сопротивление такому движению ликвора незначительно. У пациентов с МК обычно имеется сопротивление обратному движению ликвора, что может быть связано с наличием арахноидальных сращений вокруг БЗО или закупорки выходов из четвертого желудочка. Разница давлений приводит к опущению миндалин мозжечка ниже уровня БЗО. Эта теория была доказана путем одновременного измерения интракраниального и интраспинального давлений во время операции у пациентов без МК и у больных с МК и сирингомиелией. B. Williams у больных с МК подтвердил существование краниоспинальной разницы давлений, приводящей к образованию МК.

Приобретенные МК также могут быть результатом нарушения соотношения давлений между интракраниальным и интраспинальным пространствами. Этот тип «приобретенной» МК возник у пациентов после установления люмбоперитонеального шунта (ЛПШ) с чрезмерным дренированием ликвора, описанный P.D. Chumas и соавт. (1993) [23], T.D. Payne и соавт. (1994) [24], K. Welch и соавт. (1982) [25]. P.D. Chumas и соавт. (1993) [23], T.D. Payne и соавт. (1994) [24] отметили, что МК у больных возникает после установления ЛПШ в 70,0% случаев. С помощью МРТ

было доказано, что более половины случаев приобретенных МК потенциально могут давать неврологическую симптоматику [24]. K. Welch и соавт. (1982) [25] описали серию пациентов, у которых грыжа ромбовидного мозга небольшой величины возникла спустя годы после установления ЛПШ. Анализ дооперационных данных радиологического исследования показал, что до операции таких грыж у пациентов не было. Приобретенные МК рентгенологически было невозможно отличить от врожденных мальформаций. После удаления ЛПШ грыжи ромбовидного мозга исчезали. M.I. Hassounah и B.E. Rahm (1994) [26] описали возникновение МК после шунтирующих операций по поводу арахноидальных кист, а T. Moriga и соавт. (1995) [27] — при длительном существовании двусторонней хронической субдуральной гематомы. Приобретенные МК были также выявлены S.C. Pannullo и соавт. (1993) [28], S. Sathi и P.E. Stieg (1993) [29] после множественных люмбальных пункций.

B. Williams (1977) [30] считал, что родовая травма также может играть роль в развитии МК. Локальный отек тканей и кровоизлияние в миндалины способствуют протрузии миндалин через БЗО. По мнению R.D.E. Battersby и B. Williams (1982) [31], родовая травма в сочетании с деформацией черепа может способствовать возникновению грыжи ромбовидного мозга. P.K. Newman и соавт. (1981) [32], B. Williams (1977) [30] показали, что у пациентов, имеющих МК I типа, чаще, чем в популяции, были травматические роды с развитием у них субарахноидальных кровоизлияний и компрессии мозга. Авторы предположили, что это может приводить к возникновению арахноидальных сращений, которые нарушают равновесие интракраниального и интраспинального давлений цереброспинальной жидкости.

III. Аномалии костей черепа с формированием ЗЧЯ уменьшенного размера

R. Shapiro и F. Robinson (1955) [33] описали рентгенологические изменения костей черепа при МК. Они отметили низкое расположение внутреннего затылочного бугра, что указывает на низкое прикрепление мозжечкового намета и небольшие размеры ЗЧЯ. H. Nyland и K.G. Krogness (1978) [34] провели измерение ЗЧЯ у больных с МК I типа путем вычисления коэффициента отношения высоты ЗЧЯ к длине линии Twining. При исследованиях у этих пациентов была выявлена ЗЧЯ малой величины.

F. Cogia и соавт. (1983) [35] сообщили, что наличие уменьшенной ЗЧЯ являлось характерной чертой в случаях с окципитальной дисплазией, выявленных при описании семьи с МК. Авторы полагают, что в этих случаях МК являлась результатом наличия диспропорции между объемами ЗЧЯ и величиной мозжечка, который выталкивается в спинальный канал. Костные аномалии являются первичными дефектами мальформации, а МК — вторичным феноменом.

В работе W. Schady и соавт. (1987) [36] проведены измерения структур ЗЧЯ у 32 взрослых больных с МК I типа. Отмечено увеличение основного угла черепа и уменьшение высоты ЗЧЯ (индекс Klaus) у больных с МК в сравнении с лицами контрольной группы. Авторы пришли к заключению, что костные краниовертебральные (КВО) аномалии являются характерными для взрослых пациентов с МК и, что грыжи миндалин мозжечка возникают у этих больных в результате окципитальной дисплазии.

A. Vega и соавт. (1990) [37] провели анализ встречаемости аномалий основания черепа у 42 пациентов с МК I типа в сравнении с контрольной группой. На боковых рентгенограммах черепа измеряли линейные и угловые показатели и проводили измерение площади ЗЧЯ с помощью компьютерной томографии. Размеры ЗЧЯ были уменьшены у всех больных. Было показано, что для больных с МК наиболее характерным было укорочение ската и уменьшение площади ЗЧЯ на сагиттальной проекции. По мнению авторов, полученные данные доказывают, что недоразвитие структур затылочной кости с малой величиной ЗЧЯ является характерной чертой взрослого типа МК I типа и подтверждают гипотезу, что эктопия миндалин мозжечка является вторичной по отношению к диспропорции между величиной ЗЧЯ и мозжечком, который смещается для роста в спинальный канал.

По мнению M. Marin-Padilla (1991) [38], МК возникает на основе гипоплазии затылочной кости с компрессией, деформацией и смещением продолговатого мозга и мозжечка. Данные исследо-

вания подтверждают, что МК являются не дефектами нервной трубки, а комплексными мальформациями развития, при которых в первую очередь нарушается формирование костных структур основания черепа. Авторы пришли к выводу, что недоразвитие мезодермы в начале эмбриогенеза может быть первичной патологией, общей для множества различных мальформаций, в том числе, и МК.

Л.Л. Stovner и соавт. (1993) [39] проводили измерение структур ЗЧЯ на боковых рентгенограммах черепа у 33 больных с МК I типа и у 40 человек контрольной группы. У больных с МК I типа ЗЧЯ была щелевидной формы и значительно меньшей по размеру. Авторы выявили зависимость между величиной ЗЧЯ и степенью церебеллярной эктопии и сделали вывод, что уменьшенная по объему ЗЧЯ может являться первичной аномалией.

А.Н. Menezes (1995) [40] выявил 100 больных с МК при обследовании 2100 пациентов с различными комбинациями костных аномалий КВО. Автор подчеркнул частое выявление МК у больных с костными аномалиями основания черепа и шейного отдела позвоночника, которые приводят у этих больных к уменьшению размера ЗЧЯ.

К.В. Gripp и соавт. (1997) [41] описали семейный случай МК и высказали мнение, что опущение мозжечка вниз возникает вторично по отношению к костным аномалиям, а отсутствие дополнительных мальформаций головного мозга у пациентов соответствует этому предположению.

М. Nishikawa и соавт. (1997) [42] для исследования «перенаполнения» ЗЧЯ, как основы патогенеза взрослой формы МК I типа, произвели сравнительный анализ морфологических данных ЗЧЯ у 30 больных с МК I типа и у 50 лиц контрольной группы. Результаты исследования показали, что недоразвитие затылочной кости приводит к «перенаполнению» структур ЗЧЯ и образованию грыжи ромбовидного мозга с опущением ниже БЗО, а также иногда — к перемещению содержимого ЗЧЯ вверх, приводя к выраженной крутизне мозжечкового намета.

J.L.D. Atkinson и соавт. (1998) [43] описали семейный случай МК и высказали мнение, что окципитальная дисплазия и «перенаполнение» ЗЧЯ могут быть субстратом для спорадических и семейных случаев МК, что говорит о единой причине их возникновения. Недоразвитие затылочной кости может быть универсальной причиной для МК I типа.

Т.Н. Milhorat и соавт. (1999) [1] произвели измерение объема ЗЧЯ и ее содержимого у 50 больных с МК I типа и у 50 лиц контрольной группы на МРТ. У больных с МК I типа отмечалось значительное уменьшение общего объема и ликворных пространств ЗЧЯ при нормальном объеме мозговых структур. По мнению авторов, МК характеризуется недоразвитием ЗЧЯ и ее перенаполнением в связи с нормально развитым ромбовидным мозгом. Было выявлено, что при МК I типа часто имеются компрессия ликворных пространств сзади и сбоку от мозжечка и опущение миндалин мозжечка. Авторы сделали вывод, что МК I типа возникает при патологии мезодермы и, тем самым, отличается от МК II и III типов.

Таким образом, по современным представлениям в этиологии МК I типа первостепенное значение имеет малый объем ЗЧЯ, который может развиваться и при ряде заболеваний, таких как ахондроплазия, болезнь Педжета, мукополисахаридоз, гипофосфатемический рахит. Дизрафический комплекс МК может быть лучше всего объяснен теорией F. Muller и R. O'Rahilly (1980) [44] о диспропорции между щелевидной ЗЧЯ и более поздним ростом мозжечка. В этой ситуации мозжечок не выталкивается через БЗО, а вынужден развиваться и расти внутри спинального канала, так как нет другого возможного места. Это мнение разделяли Н. Duffau и соавт. (1998) [45], М.В. Rojo-Salvador (1996) [46], считавшие МК вторичной мальформацией комплекса костных аномалий, среди которых наиболее часто встречаются базилярная импрессия, платибазия, ассимиляция атланта и краниостеноз.

ЛИТЕРАТУРА

1. 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 (5): 1005-1017.
2. Oakes W.J. Chiari malformations, hydromyelia, syringomyelia.

Neurosurgery. Eds. Wilkins R.H., Rengachary S.S. N.Y.: McGraw-Hill Book Company. 1985; 3: 2102-2124.

3. Chiari H. Ueber Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla Oblongata in Folge von Congenitaler des Grosshirns. *Denkschr. Akad. Wiss. Wien*. 1896; 63: 71-116.

4. Moufarrij N. Classification of the Chiari malformations and syringomyelia. N. Moufarrij, I.A. Awad. *Syringomyelia and the Chiari malformations*. Eds. J.A. Anson, E.C. Benzel, I.A. Awad. Park Ridge: The American Association of Neurological Surgeons. 1997; 27-34.

5. Cleland J. Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus. *J. Anat. Physiol*. 1883; 27: 501-514.

6. Ingraham F.D., Scott H.W. Jr. Spina bifida and cranium bifidum. The Arnold-Chiari malformation: A study of 20 cases. *New Eng. J. Med*. 1943; 229: 108-114.

7. Barry A., Patten B.M., Stewart B.H. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J. Neurosurg*. 1957; 14: 285-301.

8. Patten B.M. Embryological stages in the establishing of myeloschisis with spina bifida. *Am. J. Anat*. 1953; 93: 365-395.

9. Daniel P.J., Strich S.J. Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation. *J. Neuropathol. Exp. Neurol*. 1958; 17: 225-266.

10. Peach B. The Arnold-Chiari malformation. *Morphogenesis. Arch. Neurol*. 1965a; 12: 527-535

11. Naidich T.P., Zimmerman R.A. Common congenital malformations of the brain. In: Brant-Zawadzki M., Norman D. (eds). *Magnetic Resonance Imaging of the central nervous system*. N.Y.: Raven Press. 1987; 131-150.

12. Gilbert J.N., Jones K.L., Rorke L.B., et al. Central nervous system anomalies associated with meningomyelocele, hydrocephalus and the Arnold-Chiari malformation: reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closure defects. *Neurosurgery*. 1986; 18 (5): 559-564.

13. McLone D.G., Knepper P.A. The cause of Chiari 11 malformation: a unified theory. *Pediatr. Neurosci*. 1989; 15: 1-12.

14. Penfield W., Coburn D.F. Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. *Arch. Neurol. Psychiatry*. 1938; 40: 328-336.

15. Roth M. Cranio-cervical growth collision: another explanation of the Arnold-Chiari malformation and of basilar impression. *Neuroradiology*. 1986; 28: 187-194.

16. Russel D.S., Donald C. The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. *Brain*. 1935; 58: 203-215.

17. Gardner W.J. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocele. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1965; 28: 247-259.

18. Gardner W.J. The dysraphic states from syringomyelia to anencephaly. Amsterdam: Excerpta Medica. 1973.

19. Oldfield E.H., Muraszko K., Shawker T.H. et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J. Neurosurg*. 1994; 80: 3-15.

20. Emery J.L., MacKenzie N. Medullo-cervical dislocation deformity (Chiari 11 deformity) related to neurospinal dysraphism (meningomyelocele). *Brain*. 1973; 96: 155-162.

21. Osaka K., Tanimura T., Hirayama A., Matsumoto S. Myelomeningocele before birth. *J. Neurosurg*. 1978; 49: 711-724.

22. Williams B. Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings: 2. Cerebrospinal dissociation with lesions at the foramen magnum. *Acta. Neurochir*. 1981; 59: 123-142.

23. Chumas P.D., Armstrong D.C., Drake J.M. et al. Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumboperitoneal shunting in the pediatric population. *J. Neurosurg*. 1993; 78: 568-573.

24. Payner T.D., Prenger E., Berger T.S., Crone K.R. Acquired Chiari malformations: Incidence, diagnosis, and management. *Neurosurgery*. 1994; 34: 429-434.

25. Welch K., Shillito J., Strand R. et al. Chiari 1 «Malformation» - an acquired disorder? *J. Neurosurg*. 1982; 55: 604-609.

26. Hassounah M.I., Rahm B.E. Hindbrain herniation: an unusual occurrence after shunting an intracranial arachnoid cyst. Case report. *J. Neurosurg*. 1994; 81: 126-129.

27. Morioka T., Shono T., Nishio S., et al. Acquired Chiari 1 malformation and syringomyelia associated with bilateral chronic subdural hematoma. Case report. *J. Neurosurg*. 1995; 83: 556-558.

28. Pannullo S.C., Reich J.B., Krol G. MRI changes in intracranial hypotension. *Neurology*. 1993; 43: 919-926.

29. Sathi S., Stieg P.E. «Acquired» Chiari I malformation after multiple lumbar punctures: case report. *Neurosurgery*. 1993; 32: 306-309.

30. Williams B. Difficult labour as a cause of communicating syringomyelia. *Lancet*. 1977; 2: 51-53.

31. Battersby R.D.E., Williams B. Birth injury: A possible contributory factor in the aetiology of primary basilar impression. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1982; 45: 879-883.

32. Newman P.K., Terenty T.R., Foster J.B. Some observations on the pathogenesis of syringomyelia. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1981; 44: 964-969.

33. Shapiro R., Robinson F. The Roentgenographic diagnosis of the Arnold-Chiari malformation. *Am. J. Roentg. Rad. Ther. & Nucl. Med.* 1955; 73 (3): 390-385.

34. Nyland H., Krogness K.G. Size of posterior fossa in Chiari type I malformation in adults. *Acta. Neurochir. (Wien)*. 1978; 40 (3-4): 233-242.

35. Coria F., Quintana F., Rebollo M. et al. Occipital dysplasia and Chiari type I deformity in a family: clinical and radiological study of three generations. *J. Neurol. Sci.* 1983; 62 (1-3): 147-158.

36. Schady W., Metcalfe R.A., Butler P. The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation. *J. Neurol. Sci.* 1987; 82 (1-3): 193-203.

37. Vega A., Quintana F., Berciano J. Basichondrocranium anomalies in adult Chiari Type 1 malformation: A morphometric study. *J. Neurol. Sci.* 1990; 99 (2-3): 137-145.

38. Marin-Padilla M. Cephalic axial skeletal-neural dysraphic disorders: embryology and pathology. *Can. J. Neurol. Sci.* 1991; 18 (2): 153-169.

39. Stovner L.J., Bergan U., Nilsen G., Sjaastad O. Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: Relation to the pathogenesis and clinical presentation. *Neuroradiology*. 1993; 35: 113-118.

40. Menezes A.H. Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): Data base analysis. *Pediatr. Neurosurg.* 1995; 23: 260-269.

41. Gripp K.W., Scott C.I. Jr., Nicholson L. et al. Chiari malformation and tonsillar ectopia in twin brothers and father with autosomal dominant spondylo-epiphyseal dysplasia tarda. *Skeletal. Radiol.* 1997; 26 (2): 131-133.

42. Nishikawa M., Sakamoto H., Hakuba A. et al. Pathogenesis of Chiari malformation: A morphometric study of the posterior cranial fossa. *J. Neurosurg.* 1997; 86: 40-47.

43. Atkinson J.L.D., Kokmen E., Miller G.M. Evidence of posterior fossa hypoplasia in the familial variant of adult Chiari I malformation: Case report. *Neurosurgery*. 1998; 42 (2): 401-404.

44. Muller F., O'Rahilly R. The human chondrocranium at the end of the embryonic period proper, with particular reference to the nervous system. *Am. J. Anat.* 1980; 159: 33-58.

45. Duffau H., Sahel M., Sichez J.-P., Marro B. Three-dimensional computerized tomography in the presurgical evaluation of Chiari malformations. *Acta. Neurochir. (Wien)*. 1998; 140: 429-436.

46. Royo-Salvador M.B. Platybasia, basilar groove, odontoid process and kinking of the brainstem: a common etiology with idiopathic syringomyelia, scoliosis and Chiari malformations. *Rev. Neurol.* 1996; 24 (134): 1241-1250.

Авторская справка

Крупина Наталья Евгеньевна

ГБОУ ВПО Уральский государственный медицинский университет

Д.м.н., профессор кафедры нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики

Российская Федерация, 620219, г. Екатеринбург, ул. Репина, 3

krupina@gkb40.ur.ru

Krupina N.E.

FORMATION OF THE CHIARI MALFORMATION (LITERARY REVIEW)

Ural State Medical University Ministry,

Yekaterinburg, Russian Federation

Abstract. The literature review presents a view of the researchers on the formation of the Chiari malformation published during the

last 100 years. Three main theories of the formation of the Chiari malformation are described which are interrelated.

Keywords: hydrocephaly, Chiari malformation, syringomyelia

REFERENCES

1. Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M. et al. Chiari malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*. 1999; 44 (5): 1005-1017.
2. Oakes W.J. Chiari malformations, hydromyelia, syringomyelia. *Neurosurgery*. Eds. Wilkins R.H., Rengachary S.S. N.Y.: McGraw-Hill Book Company. 1985; 3: 2102-2124.
3. Chiari H. Über Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla Oblongata in Folge von Congenitaler des Grosshirns. *Denkschr. Akad. Wiss. Wien*. 1896; 63: 71-116.
4. Moufarrij N. Classification of the Chiari malformations and syringomyelia. N. Moufarrij, I.A. Awad. *Syringomyelia and the Chiari malformations*. Eds. J.A. Anson, E.C. Benzel, I.A. Awad. Park Ridge: The American Association of Neurological Surgeons. 1997; 27-34.
5. Cleland J. Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus. *J. Anat. Physiol.* 1883; 27: 501-514.
6. Ingraham F.D., Scott H.W. Jr. Spina bifida and cranium bifidum. The Arnold-Chiari malformation: A study of 20 cases. *New Eng. J. Med.* 1943; 229: 108-114.
7. Barry A., Patten B.M., Stewart B.H. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J. Neurosurg.* 1957; 14: 285-301.
8. Patten B.M. Embryological stages in the establishing of myeloschisis with spina bifida. *Am. J. Anat.* 1953; 93: 365-395.
9. Daniel P.J., Strich S.J. Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation. *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* 1958; 17: 225-266.
10. Peach B. The Arnold-Chiari malformation. *Morphogenesis*. *Arch. Neurol.* 1965a; 12: 527-535
11. Naidich T.P., Zimmerman R.A. Common congenital malformations of the brain. In: Brant-Zawadzki M., Norman D. (eds). *Magnetic Resonance Imaging of the central nervous system*. N.Y.: Raven Press. 1987; 131-150.
12. Gilbert J.N., Jones K.L., Rorke L.B., et al. Central nervous system anomalies associated with meningocele, hydrocephalus and the Arnold-Chiari malformation: reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closure defects. *Neurosurgery*. 1986; 18 (5): 559-564.
13. McLone D.G., Knepper P.A. The cause of Chiari I malformation: a unified theory. *Pediatr. Neurosci.* 1989; 15: 1-12.
14. Penfield W., Coburn D.F. Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. *Arch. Neurol. Psychiatry*. 1938; 40: 328-336.
15. Roth M. Cranio-cervical growth collision: another explanation of the Arnold-Chiari malformation and of basilar impression. *Neuroradiology*. 1986; 28: 187-194.
16. Russel D.S., Donald C. The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. *Brain*. 1935; 58: 203-215.
17. Gardner W.J. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocele. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1965; 28: 247-259.
18. Gardner W.J. The dysraphic states from syringomyelia to anencephaly. *Amsterdam: Excerpta Medica*. 1973.
19. Oldfield E.H., Muraszko K., Shawker T.H. et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J. Neurosurg.* 1994; 80: 3-15.
20. Emery J.L., MacKenzie N. Medullo-cervical dislocation deformity (Chiari I deformity) related to neurospinal dysraphism (meningocele). *Brain*. 1973; 96: 155-162.
21. Osaka K., Tanimura T., Hirayama A., Matsumoto S. Myelomeningocele before birth. *J. Neurosurg.* 1978; 49: 711-724.
22. Williams B. Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings: 2. Cerebrospinal dissociation with lesions at the foramen magnum. *Acta. Neurochir.* 1981; 59: 123-142.
23. Chumas P.D., Armstrong D.C., Drake J.M. et al. Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumboperitoneal shunting in the pediatric population. *J. Neurosurg.* 1993; 78: 568-573.
24. Payner T.D., Prenger E., Berger T.S., Crone K.R. Acquired

Chiari malformations: Incidence, diagnosis, and management. Neurosurgery. 1994; 34: 429-434.

25. Welch K., Shillito J., Strand R. et al. Chiari I «Malformation» - an acquired disorder? J. Neurosurg. 1982; 55: 604-609.

26. Hassounah M.I., Rahm B.E. Hindbrain herniation: an unusual occurrence after shunting an intracranial arachnoid cyst. Case report. J. Neurosurg. 1994; 81: 126-129.

27. Morioka T., Shono T., Nishio S., et al. Acquired Chiari I malformation and syringomyelia associated with bilateral chronic subdural hematoma. Case report. J. Neurosurg. 1995; 83: 556-558.

28. Pannullo S.C., Reich J.B., Krol G. MRI changes in intracranial hypotension. Neurology. 1993; 43: 919-926.

29. Sathi S., Stieg P.E. «Acquired» Chiari I malformation after multiple lumbar punctures: case report. Neurosurgery. 1993; 32: 306-309.

30. Williams B. Difficult labour as a cause of communicating syringomyelia. Lancet. 1977; 2: 51-53.

31. Battersby R.D.E., Williams B. Birth injury: A possible contributory factor in the aetiology of primary basilar impression. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 1982; 45: 879-883.

32. Newman P.K., Terenty T.R., Foster J.B. Some observations on the pathogenesis of syringomyelia. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 1981; 44: 964-969.

33. Shapiro R., Robinson F. The Roentgenographic diagnosis of the Arnold-Chiari malformation. Am. J. Roentg. Rad. Ther. & Nucl. Med. 1955; 73 (3): 390-385.

34. Nyland H., Krogness K.G. Size of posterior fossa in Chiari type I in adults. Acta. Neurochir. (Wien). 1978; 40 (3-4): 233-242.

35. Coria F., Quintana F., Rebollo M. et al. Occipital dysplasia and Chiari type I deformity in a family: clinical and radiological study of three generations. J. Neurol. Sci. 1983; 62 (1-3): 147-158.

36. Schady W., Metcalfe R.A., Butler P. The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation. J. Neurol. Sci. 1987; 82 (1-3): 193-203.

37. Vega A., Quintana F., Berciano J. Basichondrocranium anomalies in adult Chiari Type 1 malformation: A morphometric study. J. Neurol. Sci. 1990; 99 (2-3): 137-145.

38. Marin-Padilla M. Cephalic axial skeletal-neural dysraphic

disorders: embryology and pathology. Can. J. Neurol. Sci. 1991; 18 (2): 153-169.

39. Stovner L.J., Bergan U., Nilsen G., Sjaastad O. Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: Relation to the pathogenesis and clinical presentation. Neuroradiology. 1993; 35: 113-118.

40. Menezes A.H. Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): Data base analysis. Pediatr. Neurosurg. 1995; 23: 260-269.

41. Gripp K.W., Scott C.I. Jr., Nicholson L. et al. Chiari malformation and tonsillar ectopia in twin brothers and father with autosomal dominant spondylo-epiphyseal dysplasia tarda. Skeletal. Radiol. 1997; 26 (2): 131-133.

42. Nishikawa M., Sakamoto H., Hakuba A. et al. Pathogenesis of Chiari malformation: A morphometric study of the posterior cranial fossa. J. Neurosurg. 1997; 86: 40-47.

43. Atkinson J.L.D., Kokmen E., Miller G.M. Evidence of posterior fossa hypoplasia in the familial variant of adult Chiari I malformation: Case report. Neurosurgery. 1998; 42 (2): 401-404.

44. Muller F., O'Rahilly R. The human chondrocranium at the end of the embryonic period proper, with particular reference to the nervous system. Am. J. Anat. 1980; 159: 33-58.

45. Duffau H., Sahel M., Sichez J.-P., Marro B. Three-dimensional computerized tomography in the presurgical evaluation of Chiari malformations. Acta. Neurochir. (Wien). 1998; 140: 429-436.

46. Royo-Salvador M.B. Platybasia, basilar groove, odontoid process and kinking of the brainstem: a common etiology with idiopathic syringomyelia, scoliosis and Chiari malformations. Rev. Neurol. 1996; 24 (134): 1241-1250.

Author

Krupina Natalia E.

Ural State Medical University Ministry of Health of Russian Federation

Doctor of Medical Sciences, Professor of the Department of Nervous Diseases, Neurosurgery and Medical Genetics

Russian Federation, 620219, Yekaterinburg, 3 Repina Str.

krupina@gkb40.ur.ru

УДК 616-08-039.73

Милащенко А.И., Ибрагимов М.С., Андреев А.Н., Козлов П.А.
**СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ С НОРМАЛЬНОЙ ФРАКЦИЕЙ ВЫБРОСА:
ДИАГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ (ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР)**

МБУ Центральная городская клиническая больница №24;

ГБОУ ВПО Уральский государственный медицинский университет,

г. Екатеринбург, Российская Федерация

Резюме: В обзоре обобщены и проанализированы данные современной литературы по диагностике и лечению сердечной недостаточности с нормальной фракцией выброса. Около 50% больных с симптомами сердечной недостаточности имеют нормальную или близкую к нормальной фракцию выброса левого желудочка. Клинические проявления, количество повторных госпитализаций по поводу декомпенсации хронической сердечной недостаточности и смертность у таких пациентов аналогична показателям больных с сердечной недостаточностью со сниженной фракцией выброса. Диагностика сердечной недостаточности с нормальной фракцией выброса сложна и основывается на тщательной оценке клинических проявлений, результатов тканевого доплера, доплер-эхокардиографии, уровня биомаркеров, а также инвазивных методов оценки гемодинамики. В настоящее время нет клинически доказанных лекарственных средств, влияющих на заболеваемость и смертность пациентов с сердечной недостаточностью с нормальной фракцией выброса. Исследуются новые группы препаратов и алгоритмы лечения, предположительно улучшающие исход у этой группы пациентов.

Ключевые слова: сердечная недостаточность с нормальной фракцией выброса, диастолическая дисфункция, хроническая сердечная недостаточность

Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) может осложнять течение любых сердечнососудистых заболеваний. Этиологические причины, патофизиологические механизмы, клиника вышеназванного синдрома изучены достаточно хорошо, также разработаны алгоритмы диагностики и лечения, однако ХСН продолжает оставаться одной из ведущих причин смертности в группе сердечнососудистых заболеваний. Приблизительно у половины пациентов с клиническими признаками сердечной недостаточности фракция выброса (ФВ) левого желудочка не является нарушенной [1, 2, 3, 4]. Стандартно, ФВ более 50% считается нормальной, ФВ от 35 до 50% означает умеренно сниженную систолическую функцию (у пациентов с такой фракцией выброса прогноз лучше в сравнении с пациентами с ФВ менее 35%). Клиника сердечной недостаточности у таких пациентов обусловлена диастолической дисфункцией и, реже, некоторыми другими причинами. Значимость данной патологии была признана лишь в 80-х годах прошлого столетия, когда Н. Echeverria и А. Doudherty доказали, что у части больных с клинически очевидной сердечной недостаточностью развитие декомпенсации не связано с явным нарушением сократительной способности миокарда [5, 6]. Позднее, в ходе ряда исследований было установлено, что фракция выброса и другие показатели сократимости не являются определяющими в толерантности к физической нагрузке, не связаны с тяжестью сер-