

Пак О.И., Ульяшин Д.Е., Блохов А.В.

**Отделение детской хирургии
Краевой клинический центр охраны материнства и детства,
г. Владивосток
(главный врач - д.м.н., профессор Антоненко Ф.Ф.).**

МАЛЬФОРМАЦИЯ КИАРИ

**Мальформация Киари
состоит из 4 типов
аномалий заднего мозга.**

**Большинство случаев
приходится на типы 1 и 2.**

Мальформация Киари-1 - это первичная эктопия мозжечка, т. е. аномалия мозга, при которой имеется только каудальное смещение мозжечка с вклинением миндалин ниже большого затылочного отверстия.

Могут быть гидромиелия и сирингомиелия шейного отдела.

**Средний возраст клинического
проявления -41 год
(пределы-12-70 лет).**

Основные жалобы:

**- боль в шейной или затылочной
области, слабость, гипестезия и
онемение верхних конечностей,
атаксия, диплопия, звон в ушах,
рвота, дизартрия, обмороки,
икота, гипергидроз лица,
головокружение.**

Клиническая картина представлена 3

группами симптомов:

1.Синдром сдавления в большом затылочном отверстии:

атаксия, кортико-спинальные и чувствительные нарушения, паралич нижних ЧМН, выраженная головная боль;

2.Синдром центрального поражения спинного мозга:

диссоциированные чувствительные расстройства (потеря болевой и температурной чувствительности при сохраненной поверхностной и глубокой), признаки поражения длинных проводящих путей (сирингомиелитический синдром)

3.Мозжечковый синдром:

атаксия туловища и конечностей, нистагм, дизартрия

ДИАГНОСТИКА:

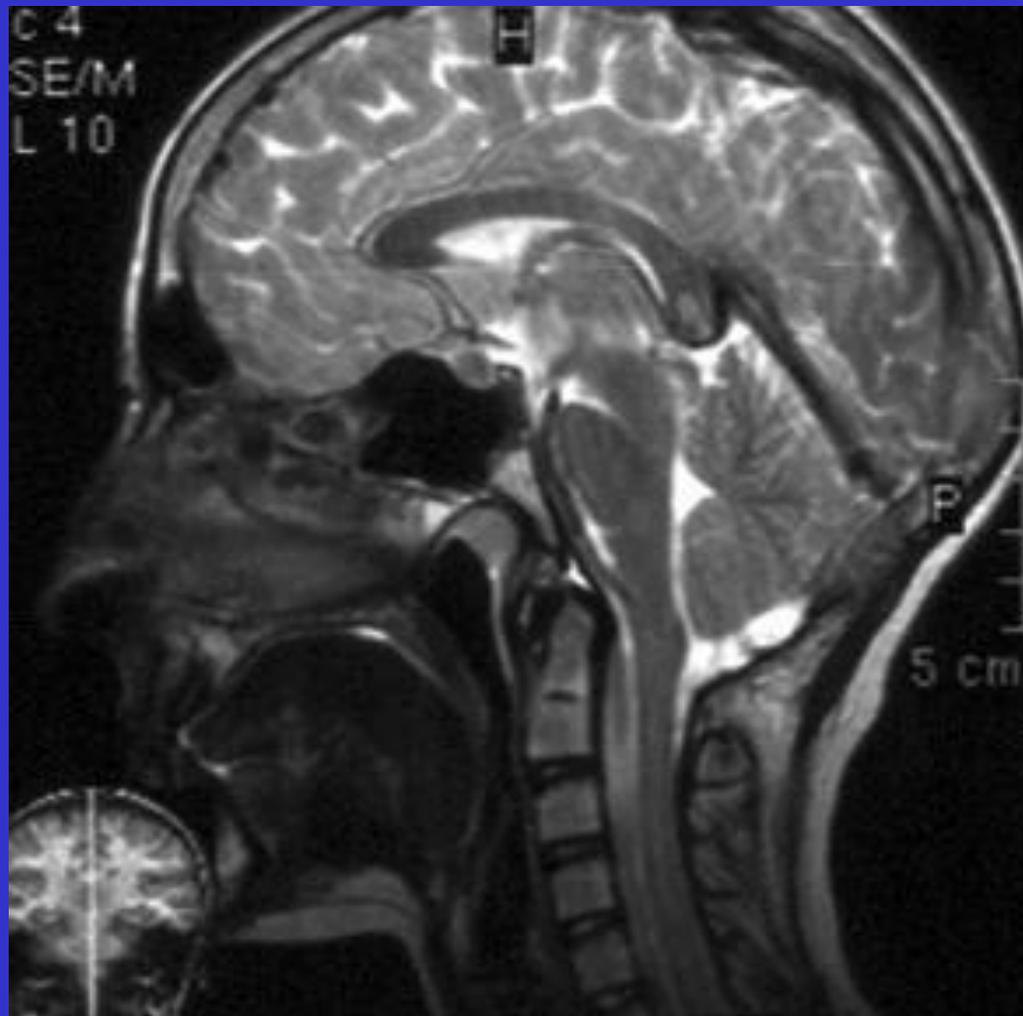
методом выбора является МРТ:

-вклинение миндалин мозжечка
ниже большого затылочного
отверстия на 5 мм и более;

-сирингомиелия (в 20-30% случаев);

-вентральная компрессия ствола
мозга;

МРТ больного с Киари -1



ЛЕЧЕНИЕ:

1. Пациентов с неврологической симптоматикой при Киари-1 необходимо оперировать как можно раньше (Декомпрессия задней черепной ямки с коагуляцией миндалин мозжечка и пластикой твердой мозговой оболочки).
2. Асимптоматичных пациентов необходимо наблюдать до появления симптомов заболевания

ОСЛОЖНЕНИЯ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИЙ ПРИ КИАРИ-1:

- УГНЕНИЕ ДЫХАНИЯ И АПНОЭ;
- ЛИКВОРЕЯ;
- ВКЛИНЕНИЕ ПОЛУШАРИЙ
МОЗЖЕЧКА;
- ПОВРЕЖДЕНИЯ ЗАДНЕЙ НИЖНЕЙ
МОЗЖЕЧКОВОЙ АРТЕРИИ;

МАЛЬФОРМАЦИЯ КИАРИ-2-

это патология, сопровождающаяся каудальной дислокацией цервикомедуллярного сочленения, моста, 4 желудочка и продолговатого мозга.

Обычно сочетается с миеломенингоцеле (*spina bifida occulta* или *aperta*) и внутренней гидроцефалией.



Клинические проявления связаны с дисфункцией ствола мозга и нижних черепно-мозговых ядер:

Приступы апноэ, стридор, аспирация, слабость верхних конечностей, тетрапарез, нистагм, дисфония, слабость лицевой мускулатуры, дисфагия.

Во взрослом возрасте манифестация заболевания наблюдается редко.

Диагностика и лечение такие же как при типе 1.

Осложнения после операций:

- остановка дыхания**
- менингит/вентрикулит**
- аспирация**

Сравнительная характеристика 1 и 2 типов Киари

Находки	Киари-1	Киари-2
Каудальная дислокация продолговатого мозга	Редко	Имеется
Каудальная дислокация в шейный канал	Миндалины мозжечка	Нижний червь, продолговатый мозг, 4-й желудочек
Расщепленный позвоночник (миеломенингоцеле)	Редко	Часто имеется
Гидроцефалия	Иногда	Часто имеется
Перегиб продолговатого мозга	Отсутствует	
Направление верхних шейных нервов	Нормальное	Имеется в 50% случаев в аномальном направлении
Обычный возраст клинического проявления	Юношество- Взрослый	Младенчество
Клинические проявления	Боль в шее, головная боль в затылочной области, бульбарные проявления	Прогрессирующая гидроцефалия, нарушения дыхания, бульбарный синдром.

МАЛЬФОРМАЦИЯ КИАРИ-3

- это смещение структур задней черепной ямки с вклиниванием мозжечка в шейный канал, часто сопровождающееся с шейным или затылочным энцефалоцеле. Является наиболее тяжелой формой. Встречается редко. Обычно не совместим с жизнью.



Мальформация Киари-4

**-ЭТО гипоплазия мозжечка без его
вклинения.**