

**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:

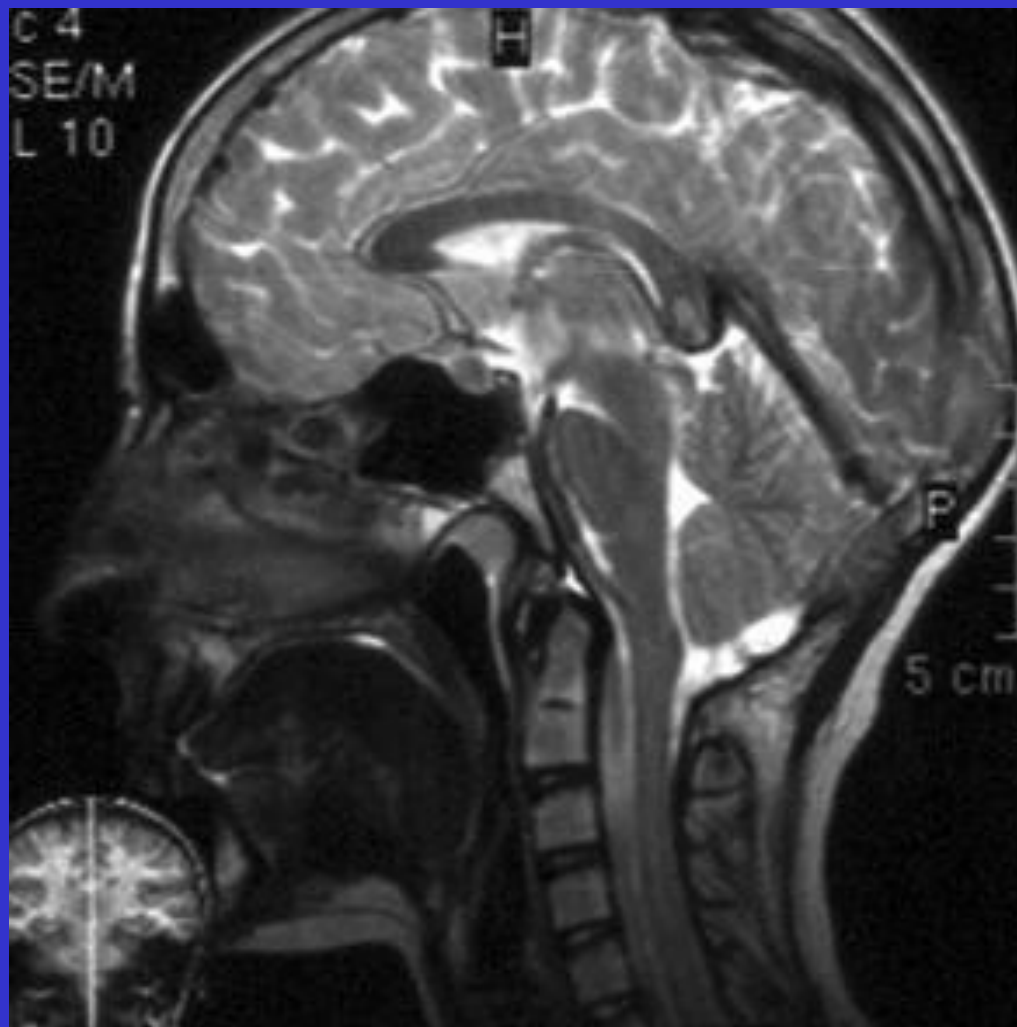
методом выбора является МРТ:

-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 вклиниением 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.**