EDN: METSQD
УДК 617-089
DOI: 10.56618/2071–2693_2024_16_2_50

АНАТОМИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ МАЛЬФОРМАЦИИ АРНОЛЬДА – КИАРИ II ТИПА И МЕТОДЫ ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА

Дмитрий Юрьевич Зиненко[1, 2]
zinenko1959@mail.ru, orcid.org/0000-0002-5406-6772, SPIN-код: 1194-5048

Екатерина Игоревна Смолянкина[1, 2]
✉katya.mal@bk.ru, orcid.org/0009-0007-3867-9273, SPIN-код: 5541-0682

Фарход Фаттоевич Хафизов[1]
hafizovf@gmail.com, orcid.org/0000-0001-7384-6531, SPIN-код: 3107-5163

Артем Викторович Шрамко[1]
shramko@pedklin.ru, orcid.org/0009-0006-8816-7834, SPIN-код: 6704-8548

Алексей Викторович Федянин[1]
fedianin.a@yandex.ru, orcid.org/0000-0002-6717-2021, SPIN-код: 5203-4395

[1] Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ул. Талдомская, д. 2, Москва, Российская Федерация, 125412)

[2] Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ул. Островитянова, д. 1, Москва, Российская Федерация, 117997)

Резюме

Формирование гидроцефалии при аномалии Арнольда – Киари II типа имеет механизм обструкции, заключающийся в разобщении ликворной системы головного мозга и спинномозгового ликворного пространства, выключая демпферную функцию последнего. При рассмотрении патогенетических основ и анатомических вариантов взаимоотношений структур задней черепной ямки выявлено, что эндоскопическая фенестрация дна III желудочка не обеспечивает восстановления сообщения двух ликворных компартментов и, как следствие, не может быть методом лечения гидроцефалии при данной патологии. Декомпрессия задней черепной ямки имеет крайне ограниченное применение. Имплантация вентрикуло-перитонеального шунта является универсальным и эффективным способом лечения гидроцефалии при мальформации Арнольда – Киари II типа. Внутриутробная коррекция порока – единственный метод профилактики гидроцефалии у детей с открытыми формами спинальных дизрафизмов.

Ключевые слова: мальформация Арнольда – Киари, *spina bifida*, спинальные дизрафии, гидроцефалия, задняя черепная ямка, декомпрессия задней черепной ямки

Для цитирования: *Зиненко Д. Ю., Смолянкина Е. И., Хафизов Ф. Ф., Шрамко А. В., Федянин А. В. Анатомические варианты мальформации Арнольда – Киари II типа и методы оперативного вмешательства // Российский нейрохирургический журнал им. проф. А. Л. Поленова. 2024. Т. XVI, № 2. С. 50–56. DOI: 10.56618/2071–2693_2024_16_2_50.*

ANATOMICAL VARIANTS OF ARNOLD – CHIARI TYPE II MALFORMATION AND METHODS OF SURGICAL INTERVENTIONS

Dmitry Yu. Zinenko[1, 2]
zinenko1959@mail.ru, orcid.org/0000-0002-5406-6772, SPIN-code: 1194-5048

Ekaterina I. Smolyankina[1, 2]
✉katya.mal@bk.ru, orcid.org/0009-0007-3867-9273, SPIN-code: 5541-0682

Farhod F. Hafizov[1]
hafizovf@gmail.com, orcid.org/0000-0001-7384-6531, SPIN-code: 3107-5163

Artem V. Shramko[1]
shramko@pedklin.ru, orcid.org/0009-0006-8816-7834, SPIN-code: 6704-8548

Alexey V. Fedyanin[1]
fedianin.a@yandex.ru, orcid.org/0000-0002-6717-2021, SPIN-code: 5203-4395

[1] Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University (2 Taldomskaya street, Moscow, Russian Federation, 125412)

[2] Pirogov Russian National Research Medical University (1 Ostrovityanova street, Moscow, Russian Federation, 117997)

Abstract
The formation of hydrocephalus in Arnold – Chiari type II anomaly has an obstruction mechanism, which consists in disconnecting the cerebrospinal fluid system of the brain and the cerebrospinal fluid space, turning off the damper function. Having considered the pathogenetic foundations and anatomical variants of the relationship between the structures of the posterior cranial fossa, it was revealed that endoscopic third ventriclostomy does not restore the communication of two liquor compartments and, as a result, cannot be a method of treating hydrocephalus in this pathology. Decompression of the posterior cranial fossa has extremely limited use. Ventriculo-peritoneal shunting is a universal and effective method of treating hydrocephalus in Arnold-Chiari type II malformation. Intrauterine correction myelomeningocele is the only method of preventing hydrocephalus in children with open forms of spinal dysraphism.
Keywords: Arnold – Chiari malformation, spina bifida, spinal dysraphy, hydrocephalus, posterior cranial fossa, decompression of the posterior cranial fossa

For citation: *Zinenko D. Yu., Smolyankina E. I., Hafizov F. F., Shramko A. V., Fedyanin A. V. Anatomical variants of Arnold – Chiari type II malformation and methods of surgical interventions. Russian neurosurgical journal named after professor A. L. Polenov. 2024;XVI(2):50–56. DOI: 10.56618/2071–2693_2024_16_2_50.*

Введение

Гидроцефалия – это состояние, возникающее в результате дисбаланса между выработкой и резорбцией ликвора, приводящее к повышению внутричерепного давления, расширению желудочков головного мозга и сдавлению субарахноидальных пространств [1]. У детей с открытыми формами *spina bifida*, по данным мировой литературы, гидроцефалия наблюдается в 66–91 % случаев [2–4]. Выбор метода лечения гидроцефалии до сих пор остается актуальным дискуссионным вопросом из-за обилия оперативных техник и до конца не изученного патогенеза нарушений ликвороциркуляции при пороках развития спинного мозга и сопутствующей им мальформации Арнольда – Киари (АК) [5, 6].

Патофизиология

Первое описание пролабирования миндаликов мозжечка появилось благодаря наблюдению Hans Chiari в 1891 г. при аутопсии ребенка с признаками хронического течения гидроцефалии. Благодаря этому наблюдению первой теорией возникновения данной мальформации считалось длительное повышение внутричерепного давления [7]. Но уже в 1976 г. V. Caviness построил патогенетическую цепочку формирования мальформации Арнольда – Киари вследствие градиента ликворного давления в краниокаудальном направлении, возникающего из-за ликвореи при открытых формах *spina bifida* и обструктивного механизма формирования гидроцефалии на уровне краниовертебрального перехода [8]. Эта теория дала новый вектор изучению патофизиологических основ ликвородинамических нарушений при пороках развития позвоночного столба, отдавая наибольшее предпочтение вторичному механизму возникновения гидроцефалии вследствие формирования мальформации Арнольда – Киари.

В настоящий момент существует множество теорий развития гидроцефалии при мальформации АК, основывающихся на нахождении уровня окклюзии ликворных путей: анатомический, либо функциональный блок на уровне отверстия Можанди [9], Сильвиева водопровода, блок на уровне краниовертебрального перехода, на уровнях циркуляции в субарахноидальных пространствах головного и спинного мозга из-за воспалительных процессов, синостозирование швов задней черепной ямки (ЗЧЯ) с формированием анатомического суже-

ния яремного отверстия, приводящее к гипорезорбтивной гидроцефалии [5, 10, 11].

Несмотря на множество теорий, истинный патогенез формирования гидроцефалии до сих пор остается не ясным [12]. Масштабное исследование National Spina Bifida Patient Registry (NSBPR) показало, что лечению гидроцефалии в первый год жизни подверглись лишь 12,5 % детей с миеломенингоцеле, в то время как у остальных 81,5 % детей признаки гидроцефалии возникли позже [4]. Данное течение гидроцефалии невозможно при истинно обструктивном процессе. Также нельзя не упомянуть о развитии гидроцефалии в ранние сроки после закрытия источника ликвореи, наличие которой невозможно при обструкции выше находящихся ликворных путей, которая компенсировала избыточное давление.

Наиболее достоверной, на наш взгляд, причиной развития гидроцефалии при мальформации АК является снижение демпферной функции спинномозгового ликворного пространства вследствие затруднения тока ликвора на уровне краниовертебрального пространства, роль которого доказал A. Marmarou [13], что приводит к развитию медленно прогрессирующей гидроцефалии.

Анатомические варианты строения задней черепной ямки

Имея долгосрочный опыт лечения детей с разными формами спинальных дизрафизмов, в том числе с открытыми формами *spina bifida* с формированием мальформации Арнольда – Киари II типа, мы заметили два принципиально разных варианта строения задней черепной ямки.

При первом анатомическом соотношении отмечается расширение всех цистерн основания черепа. Если допускать наличие анатомического блока ликворных путей, то только на уровне непосредственно краниовертебрального перехода (рис. 1).

При втором варианте цистерны не визуализируются, и ствол головного мозга смещен к скату, что объясняется малыми размерами задней черепной ямки (ЗЧЯ), которые сформировались за счет раннего закрытия швов между базальными частями затылочной кости вследствие гипотензии, развившейся в результате ликвореи из спинномозговой грыжи. При таком анатомическом варианте, если допускать теорию блока ликворооттока, циркуляция спинномозговой жидкости (СМЖ) нарушена во всех ликворных путях ЗЧЯ (рис. 2).

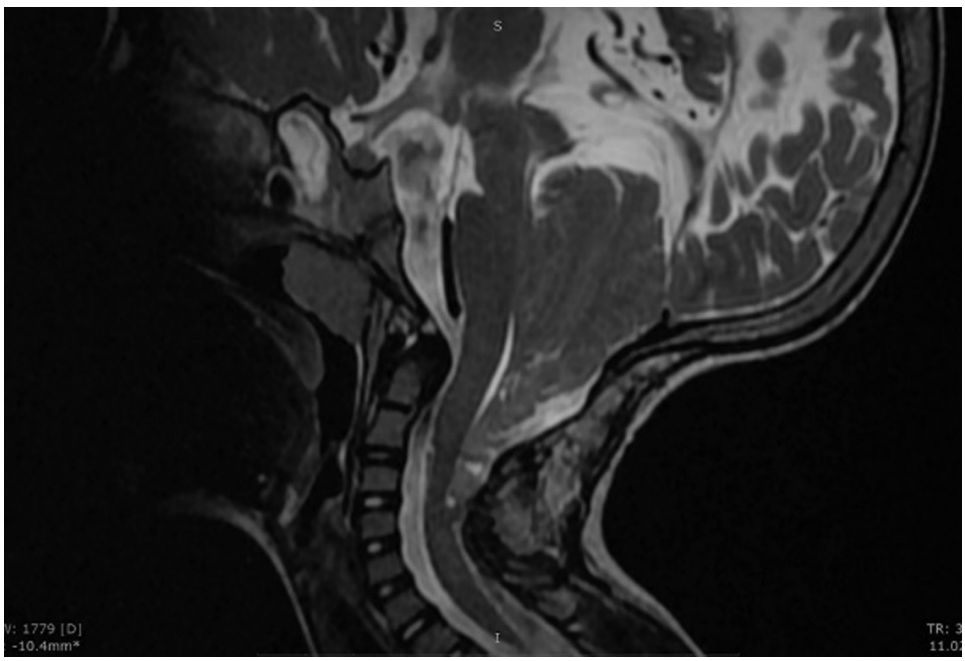

Рис. 1. Анатомический вариант компрессии структур ЗЧЯ на уровне большого затылочного отверстия: прослеживаются цистерны основания черепа
Fig. 1. Anatomical variant of compression of structures of the posterior cranial fossa at the level of the large occipital foramen: there are cisterns of skull base

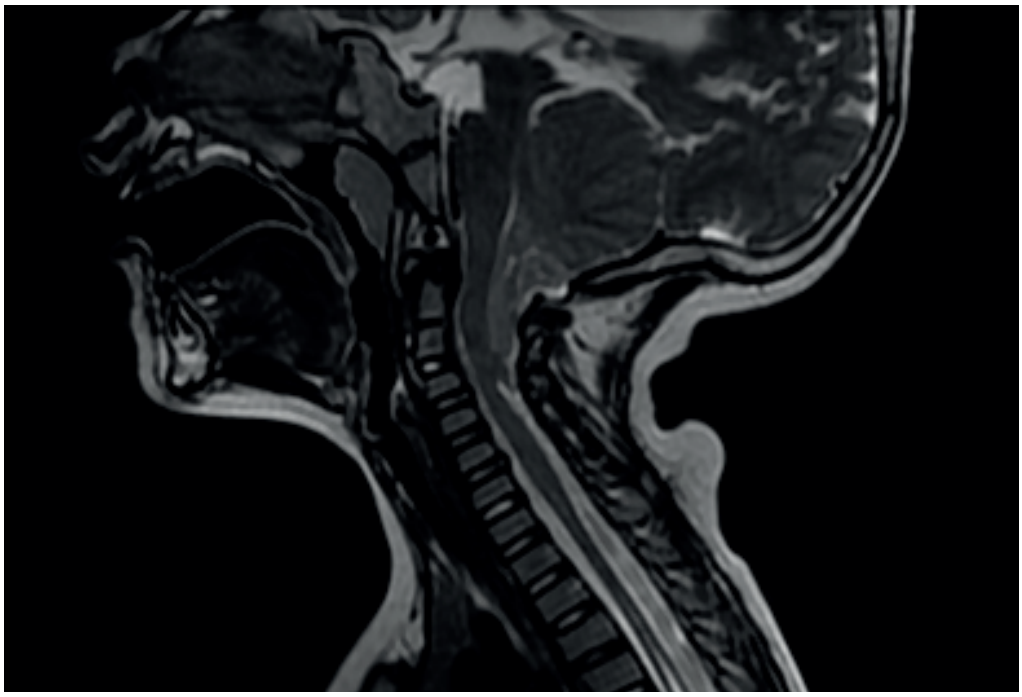

Рис. 2. Анатомический вариант компрессии структур «тесная ЗЧЯ»: цистерны основания черепа не прослеживаются
Fig. 2. Anatomical variant “small posterior cranial fossa”: there are not cisterns of skull base

Методы лечения

В настоящее время основным фокусом дискуссий является метод выбора оперативного вмешательства гидроцефалии у детей со *spina bifida*. Общепризнанными являются три методики: декомпрессия задней черепной ямки, эндоскопическая тривентрикулостомия и шунтирующие операции.

Декомпрессия задней черепной ямки. Если возвращаться к теории обструкции ликворопроводящих путей на уровне большого затылочного отверстия (БЗО) опущенными миндаликами мозжечка, то логичным патогномоничным путем лечения гидроцефалии у детей с миеломенингоцеле была бы декомпрессия задней черепной ямки для возобновления ликворотока по естественным путям и в результате восстановления сообщения между полостями черепа и спинномозгового канала.

Исходя из наших наблюдений и разных вариантов строения ЗЧЯ, декомпрессия с целью купирования гидроцефалии имеет крайне ограниченный спектр применения.

При первом анатомическом варианте, когда прослеживаются цистерны перед стволом головного мозга, допуская анатомический блок на уровне БЗО, выполнение декомпрессии ЗЧЯ анатомически обосновано (рис. 3).

Но если цистерны щелевидные (т. е. сдавлены), а визуально блок ликвора происходит на протяжении всех структур ЗЧЯ, данное оперативное вмешательство будет анатомически нерационально, поскольку декомпрессия ЗЧЯ не влияет на вышележащие отделы ликворных путей (рис. 4).

Эндоскопическая тривентрикулостомия. С тех пор, как эндоскопические методики рутинно вошли в мир нейрохирургии, спектр их применения чрезвычайно расширился, и во многих клинических ситуациях принято отдавать предпочтение именно им, благодаря предупреждению состояния шунтозависимости. Однако выполнение тривентрикулостомии в обоих анатомических вариантах нерационально ввиду сохранения блока ликвороотока в спинномозговое пространство и, как следствие, отсутствия демпферной функции спинномозгового канала. При втором анатомическом типе строения ЗЧЯ выполнение эндоскопической тривентрикулостомии сопряжено не только с анатомической нерациональностью, но и с высокими операционными риска-

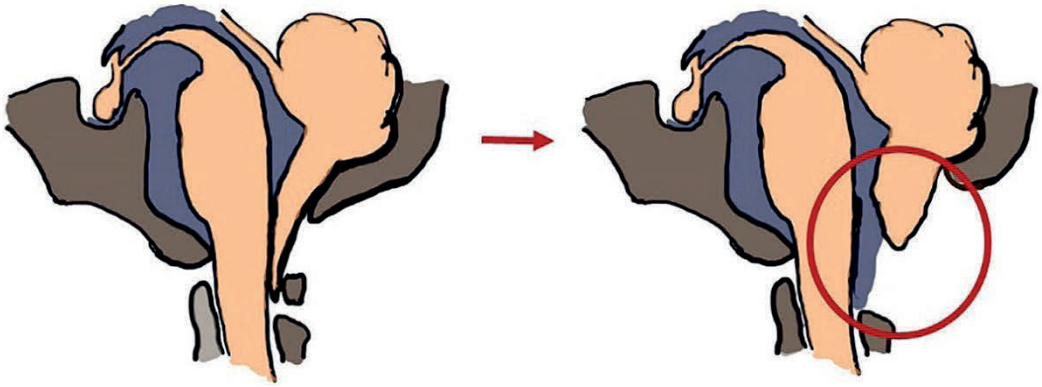

Рис. 3. При анатомическом варианте с наличием цистерн основания черепа, компрессии структур на уровне большого затылочного отверстия путем декомпрессии ЗЧЯ возможно восстановить сообщение двух компартментов, создавая физиологический отток ликвора
Fig. 3. In the anatomical variant with cisterns of skull, compression of structures at the level of the large occipital foramen by decompression of the posterior cranial fossa, it is possible to restore the communication of two compartments, creating a physiological outflow of cerebrospinal fluid by decompression of the posterior cranial fossa

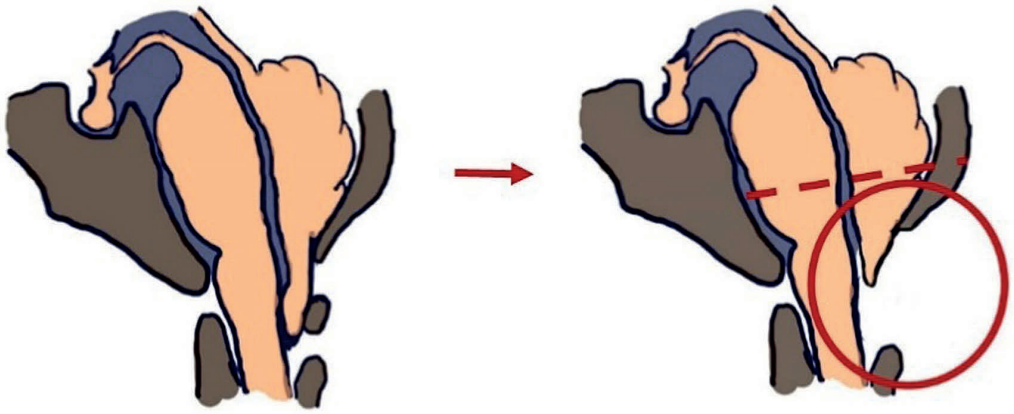

Рис. 4. При анатомическом варианте «тесной ЗЧЯ» с отсутствием цистерн основания черепа декомпрессия ЗЧЯ не приведет к нормализации ликворооттока
Fig. 4. In the anatomical variant of “small posterior cranial fossa” with absence of cisterns at skull base, decompression of the posterior cranial fossa will not lead to normalization of cerebrospinal fluid outflow

ми, что подтверждается мировой литературой [5] (рис. 5).

Шунтирующие операции. Опираясь на отсутствие точного патогенеза, анатомическую нерациональность выполнения иных хирургических вмешательств с целью купирования внутричерепной гипертензии, наиболее универсальным способом лечения гидроцефалии при миеломенингоцеле можно считать имплантацию шунтирующего устройства. Di Rocco описывает опасения на счет имплантации шунта в связи с возможностью создания гипотензионного состояния, вследствие которого синостозирование швов основания черепа будет более выражено, что приведет к еще бóльшему уменьшению объема ЗЧЯ [5, 14]. По нашему мнению, имплантация программируемых клапанов шунтирующих систем с подбором оптимальной пропускной способности и строгий контроль за состоянием ребенка в послеоперационном периоде позволят избежать гипердренажных осложнений, в том числе усугубления процессов синостозирования.

Фетальная хирургия. Оптимальным способом борьбы с заболеванием является его профилактика. В глобальном исследовании

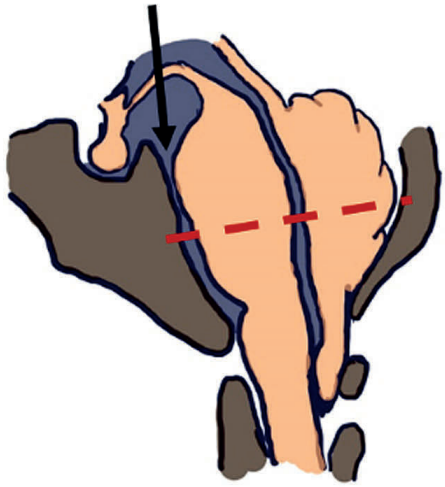

Рис. 5. Эндоскопическая перфорация дна третьего желудочка не обеспечивает сообщения двух компартментов ни при каком анатомическом варианте
Fig. 5 Endoscopic third ventriculostomy does not provide communication between the two compartments in any anatomical variant

Management of Myelomeningocele Study (MOMS) были доказаны статистически значимое снижение развития гидроцефалии у детей с пороками развития спинного мозга при фетальном оперативном закрытии дефекта спинномозгового канала, минимизация рисков развития мальформации АК [2].

Заключение

Несмотря на большой выбор оперативных вмешательств, наиболее универсальным методом лечения гидроцефалии при миеломенингоцеле является имплантация шунтирующих устройств.

Своевременное выявление порока развития у плода и проведение фетальных оперативных вмешательств позволят избежать развития гидроцефалии и, как следствие, выбора оперативного вмешательства у ребенка после рождения.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. **Conflict of interest.** The author declares no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки. **Financing.** The study was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании. Исследование выполнено в соответствии с требованиями Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации (в ред. 2013 г.). **Compliance with patient rights and principles of bioethics.** All patients gave written informed consent to participate in the study. The study was carried out in accordance with the requirements of the World Medical Association Declaration of Helsinki (updated in 2013).

Литература / References

1. *Зиненко Д. Ю.* Новое определение гидроцефалии у детей. Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии. 2010. № 6. С. 57–64. [Zinenko D. Yu. A new definition of hydrocephalus in children. Vestnik nevrologii, psikhiatrii i neirokhirurgii. 2010;(6):57–64. (In Russ.)]. EDN: SCMQTH.
2. *Adzick N. S., Thom E. A., Spong C. Y.* et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. N Engl J Med. 2011;364(11):993–1004. Doi:10.1056/NEJMoa1014379.
3. *Bowman R. M., Boshnjaku V., McLone D. G.* The changing incidence of myelomeningocele and its impact on pediatric neurosurgery: a review from the Children's Memorial Hospital. Childs Nerv Syst. 2009;25(7):801–806. Doi: 10.1007/s00381-009-0865-z.
4. *Kim I., Hopson B., Aban I.* et al. Treated hydrocephalus in individuals with myelomeningocele in the National Spina Bifida Patient Registry. J Neurosurg Pediatr. 2018;22(6):646–651. Doi: 10.3171/2018.5.PEDS18161.
5. *Di Rocco C., Frassanito P., Massimi L., Peraio S.* Hydrocephalus and Chiari type I malformation. Childs Nerv Syst. 2011;27(10):1653–1664. Doi: 10.1007/s00381-011-1545-3.
6. *Massimi L., Pennisi G., Frassanito P., Tamburrini G., Di Rocco C., Caldarelli M.* Chiari type I and hydrocephalus. Childs Nerv Syst. 2019;35(10):1701–1709. Doi: 10.1007/s00381-019-04245-6.
7. *Shoja M. M., Johal J., Oakes W. J., Tubbs R. S.* Embryology and pathophysiology of the Chiari I and II malformations: A comprehensive review. Clin Anat. 2018;31(2):202–215. Doi: 10.1002/ca.22939.
8. *Caviness V. S.* The Chiari malformations of the posterior fossa and their relation to hydrocephalus. Dev Med Child Neurol. 1976;18(1):103–116. Doi: 10.1111/j.1469-8749.1976.tb03614.x.
9. *Decq P., Le Guérinel C., Sol J. C., Brugières P., Djindjian M., Nguyen J. P.* Chiari I malformation: a rare cause of noncommunicating hydrocephalus treated by third ventriculostomy. J Neurosurg. 2001;95(5):783–790. Doi: 10.3171/jns.2001.95.5.0783.
10. *Francis P. M., Beals S., Rekate H. L., Pittman H. W., Manwaring K., Reiff J.* Chronic tonsillar herniation and Crouzon's syndrome. Pediatr Neurosurg. 1992;18(4):202–206. Doi: 10.1159/000120663.
11. *Hung C. F.* The relationship between hydrocephalus and Chiari type II malformation in the experimental rat fetuses with Arnold – Chiari malformation. Proc Natl Sci Counc Repub China B. 1986;10(2):118–126.
12. *Loukas M., Shayota B. J., Oelhafen K.* et al. Associated disorders of Chiari Type I malformations: a review. Neurosurg Focus. 2011;31(3):E3. Doi: 10.3171/2011.6.FOCUS11112.
13. *Marmarou A., Shulman K., LaMorgese J.* Compartmental analysis of compliance and outflow resistance of the cerebrospinal fluid system. J Neurosurg. 1975;43(5):523–534. Doi: 10.3171/jns.1975.43.5.0523.
14. Детская нейрохирургия: Национальное руководство / под ред. К. А. Самочерных. СПб.: ПЗР, 2024. 576 с. [Pediatric neurosurgery: National guidelines; eds by K. A. Samochernykh. SPb.: PZR; 2024. 576 p. (In Russ.)].

Сведения об авторах

Дмитрий Юрьевич Зиненко – доктор медицинских наук, заведующий отделением нейрохирургии, заведующий отделом нейрохирургии Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» (Москва, Россия); профессор кафедры инновационной педиатрии и детской хирургии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова (Москва, Россия);

Екатерина Игоревна Смолянкина – врач-нейрохирург, младший научный сотрудник отдела нейрохирургии Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» (Москва, Россия); ассистент кафедры инновационной педиатрии и детской хирургии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова (Москва, Россия);

Фарход Фаттоевич Хафизов – кандидат медицинских наук, врач-нейрохирург Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» (Москва, Россия);

Артем Викторович Шрамко – врач-нейрохирург Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» (Москва, Россия);

Алексей Викторович Федянин – врач-нейрохирург, младший научный сотрудник отдела нейрохирургии Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» (Москва, Россия).

Information about the authors

Dmitry Yu. Zinenko – Dr. of Sci. (Med.), Chief at the Department of Neurosurgery and Scientific Department of Neurosurgery, Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University (Moscow, Russia); Professor at the Department of Innovative Pediatrics and Pediatric Surgery, Pirogov Russian National Research Medical University (Moscow, Russia);

Ekaterina I. Smolyankina – Neurosurgeon, Junior Researcher, Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University (Moscow, Russia); Assistant at the Department of Innovative Pediatrics and Pediatric Surgery, Pirogov Russian National Research Medical University (Moscow, Russia);

Farhod F. Hafizov – Cand. of Sci. (Med.), Neurosurgeon, Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University (Moscow, Russia);

Artem V. Shramko – Neurosurgeon, Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University (Moscow, Russia);

Alexey V. Fedyanin – Neurosurgeon, Junior Researcher Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University (Moscow, Russia).

Принята к публикации 06.05.2024 *Accepted 06.05.2024*