

DOI: <https://doi.org/10.34921/amj.2025.2.014>**I TİP KIARİ MALFORMASIYASININ AYRILIQDA VƏ SİRİNGOMİELİYƏ İLƏ
AĞIRLAŞMIŞ FORMALARININ CƏRRAHİ MÜALİCƏSİNİN NƏTİCƏLƏRİ****N.V.Nəcəfbəyli***Azərbaycan Tibb Universitetinin Neyrocərrahiyyə kafedrası, Bakı, Azərbaycan*

Məqalədə I Tip Kiari malformasiyasına (MKI) görə aparılmış cərrahi müalicənin nəticələrini araşdırmaq məqsədilə aparılmış tədqiqat işi haqqında məlumat verilmişdir. Tədqiqata cəlb edilmiş 102 xəstə 2 əsas qrupa bölünmüşdür: siringomiyeliasız (A qrupu, n=46) və siringomiyelialı (B qrupu, n=56). Cərrahi müdaxilələr suboksipital kraniotomiyadan, C1/C2 fəqərə qövsələrinin və subaraxnoid qışının reviziyasından, beyincik badamcıqlarının termokoaqulyasiyasından və sərt beyin qışasının plastikasından ibarət olmuşdur. Postoperativ nəticələr Chicago Chiari Outcomes Scale (CCOS) ilə qiymətləndirilmişdir. B qrupunda sensor və motor disfunksiyalar daha yüksək tezliklə müşahidə edilmişdir. Erkən və aralıq dövrlərdə nevroloji simptomların regressiyası A qrupunda statistik olaraq daha üstün olmuşdur ($p<0,05$). Uzaq dövr qiymətləndirmələrində hər iki qrupda müsbət klinik dinamika qorunub saxlanmışdır. CCOS üzrə orta yekun göstəricilər A qrupunda $14,04 \pm 2,27$, B qrupunda isə $13,52 \pm 2,11$ təşkil etmişdir. Bununla belə, B qrupunda rezidual simptomatika daha çox müşahidə edilmişdir. Tədqiqatın nəticələri MKI-nin cərrahi müalicəsinin ümumilikdə effektiv olduğunu təsdiqləməklə yanaşı, siringomiyeliya ilə ağırlaşmış hallarda erkən müdaxilənin və fərdi yanaşmanın klinik nəticələrinin yaxşılaşdırılmasında əhəmiyyətli olduğunu göstərir.

Açar sözlər: I Tip Kiari malformasiyası, siringomiyeliya, cərrahi müalicə, suboksipital dekompressiya, postoperativ nəticələr

Ключевые слова: мальформация Киари I типа, сирингомиелия, хирургическое лечение, субокипитальная декомпрессия, послеоперационные исходы

Key words: Chiari I malformation, syringomyelia, surgical treatment, suboccipital decompression, postoperative outcomes

**АНАЛИЗ ПОСТОПЕРАЦИОННЫХ ИСХОДОВ У ПАЦИЕНТОВ С ИЗОЛИРОВАННОЙ И
ОСЛОЖНЕННОЙ СИРИНГОМИЕЛИЕЙ МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ I ТИПА****Н.В.Наджафбейли***Кафедра Нейрохирургии Азербайджанского Медицинского Университета, Баку, Азербайджан*

В статье представлены результаты исследования, проведенного с целью оценить результаты хирургического лечения мальформации Киари I типа (МКИ). В исследование были включены 102 пациента, разделённых на две основные группы: без сирингомиелии (группа А, n=46) и с сирингомиелией (группа В, n=56). Хирургическое вмешательство включало субокипитальную краниотомию, резекцию дуг С1/С2, ревизию субарахноидальной оболочки, термокоагуляцию миндалин мозжечка и пластику твёрдой мозговой оболочки. Послеоперационные результаты оценивались по шкале Chicago Chiari Outcomes Scale (CCOS). В группе В сенсорные и моторные дисфункции наблюдались чаще. В ранние и промежуточные сроки регресс неврологической симптоматики был статистически достоверно выше в группе А ($p<0,05$). В отдалённом периоде положительная клиническая динамика сохранялась в обеих группах. Средние итоговые показатели по шкале CCOS составили $14,04 \pm 2,27$ в группе А и $13,52 \pm 2,11$ в группе В. Тем не менее, в группе В чаще наблюдалась остаточная симптоматика. Результаты подтверждают общую эффективность хирургического лечения МКИ и подчёркивают значимость раннего вмешательства и индивидуального подхода в улучшении исходов при осложнённых формах с сирингомиелией.

Мальформация Киари I типа (МКИ) представляет собой врожденную аномалию краниовертебрального перехода, характеризующейся каудальной дислокацией миндалин мозжечка ниже уровня линии Мак-Роя при

отсутствии структурных изменений головного мозга. Низкое расположение миндалин мозжечка приводит к компрессии ствола мозга и провоцирует нарушению ликворциркуляции, что, в свою очередь, вызывает

ряд неврологических симптомов [1, 2]. Частым осложнением МКІ является сирингомиелия — кистозное расширение центрального эпэндимального канала спинного мозга диаметром более 3 мм, встречающееся в 50–75% случаев [3,4,5].

Клинические проявления МКІ, осложненной сирингомиелией, варьируют от бессимптомного течения до выраженных неврологических нарушений: головные боли, боли в шее, слабость, онемение в конечностях, нарушение координации и вегетативные расстройства. При отсутствии своевременного лечения прогрессирование сирингомиелии может привести к серьезным неврологическим осложнениям и инвалидизации [6, 7, 8].

На сегодняшний день золотым стандартом лечения МКІ с сирингомиелией является задняя краниальная декомпрессия с резекцией дуг C1/C2, часто в сочетании с пластикой твердой мозговой оболочки и коагуляцией миндалин. Цель вмешательства — восстановление ликвороциркуляции, устранение компрессии и регресс сирингомиелии [9]. Однако эффективность операций варьирует, и часть пациентов сохраняет симптомы или сталкивается с их рецидивом [10].

Успешность хирургического лечения зависит от многих факторов, включая возраст, длительность симптомов, морфологические особенности сиринкса и объем вмешательства. Отсутствие единых критериев оценки исходов и разногласия в выборе тактики остаются актуальными проблемами.

Целью данного исследования является оценка результатов хирургического лечения пациентов с МКІ и сирингомиелией, определение клинической динамики и факторов, влияющих на успех лечения, с целью повышения эффективности терапии и качества жизни пациентов.

Материалы и методы исследования. В исследование включены 102 пациента с МКІ, перенесшие хирургическое лечение в нейрохирургическом отделении хирургической клиники Азербайджанского медицинского университета и Республиканском Нейрохирургическом центре (2016–2024 гг.). Пациенты были разделены на две группы: группа А — МКІ без сирингомиелии (45%, $n=46$) и группа В — МКІ с сирингомиелией (54,9%, $n=56$). Клинический диагноз подтверждался по данным МРТ головного и

спинного мозга. По степени опущения миндалин мозжечка данные распределены на три категории: Grade 1 (≤ 5 mm, $n=12$), Grade 2 (6–11 mm, $n=60$) и Grade 3 (≥ 13 mm, $n=30$). Симптоматика оценивалась с использованием структурированного опросника на основе очных консультаций, телефонных интервью и анализа медицинской документации.

Применялись следующие хирургические техники:

1. Субокципитальная краниоэктомия, резекция дуги C1, (при необходимости и C2) без вскрытия ТМО (PFD);

2. Микрохирургическая субокципитальная краниоэктомия, резекция дуги C1, (при необходимости и C2) с экстраарахноидальной расширительной дулопластикой (PFDD);

3. PFDD с субарахноидальной ревизией отверстия Мажанди, вскрытием арахноидальной оболочки, иссечением арахноидальных спаек — (PFDD/IA);

4. PFDD с субарахноидальной ревизией отверстия Мажанди, вскрытием арахноидальной оболочки, иссечением арахноидальных спаек, резекцией или прижиганием миндалин мозжечка (PFDD-AI/RC);

5. Единичные операции шунтирования сирингомиелитической кисты, шунтирования желудочков головного мозга и устранение фиксации спинного мозга.

Послеоперационные результаты оценивались по шкале Chicago Chiari Outcomes Scale (CCOS), включающей четыре домена: болевые симптомы, неболевые симптомы, функциональность и осложнения. Каждый домен оценивается по 4-балльной шкале, где 4 балла означают полное устранение симптомов и отсутствие осложнений. Итоговый балл ≥ 13 отражает хороший функциональный результат, 9–12 — частичное восстановление, 4–8 — выраженные нарушения [11].

Полученные цифровые данные обрабатывались методами вариационного (Н-тест Краскала-Уоллиса), дискриминантного (χ^2 -Пирсон) и корреляционного (ρ – Спирмена) анализов, с помощью статистического пакета SPSS-26.

Результаты исследования. Средний возраст 102 включенных в исследование пациентов составил $35,1 \pm 14,1$ года. Анализ возраста по группам не выявил значимых различий в распределении, хотя в группе В (с сирингомиелией) была тенденция к большему числу пациентов старше 50 лет. Гендерный состав показал большую долю мужчин среди пациентов в группе В (51,8%) по сравнению с группой А (без сирингомиелии) (32,6%) ($p < 0,05$). Среди пациентов

группы В шейная локализация сирикса наблюдалась в 71,4% случаев, грудная — в 23,2%, а поясничная — лишь в 1,8% ($p < 0,001$). Степень опущения миндалин мозжечка была сопоставимой в обеих группах, с преобладанием Grade2 (56,5% в группе А и 60,7% в группе В).

Анализ симптомов показал, что головная боль оставалась наиболее частым и выраженным симптомом в обеих группах. В группе А она наблюдалась у 76,1% пациентов, а в группе В — у 73,2%. Причем, типичная ГБ была достоверно чаще у пациентов из группы А (89,1% против 73,2%, ($p < 0,05$), в то время как атипичная головная боль была больше распространена в группе В (26,8%). Онемение в верхних конечностях было характерно для 73,2% пациентов группы В и только для 52,2% в группе А ($p < 0,05$). Слабость в верхних конечностях также чаще встречалась у пациентов в группе В (62,5% против 34,8%, $p < 0,05$). Слабость в нижних конечностях была зафиксирована у 41,1% пациентов в группе В и у 23,9% пациентов в группе А ($p = 0,05$). Из вегетативных симптомов осиплость голоса ($p < 0,05$) и синдром центрального канала ($p < 0,001$) и гипертензионно-гидроцефальный синдром ($p = 0,007$) были значительно чаще выявлены в группе В.

Между группами выявлены значимые различия в применяемых хирургических методах ($p < 0,001$).

Таб.1. Распространенность оперативных техник среди пациентов

Тип операции	Группа А N (%)	Группа В N (%)
PFDD	16 (34,8%)	8 (14,3%)
PFDD	17 (37,0%)	1 (1,8%)
PFDD/IA	1 (2,2%)	29 (51,8%)
PFDD-AI/RC	10 (21,7%)	17 (30,4%)
Другие вмешательства	2 (4,6%)	1 (1,8%)

Примечание: *PFDD* - субокципитальная краниоэктомия, резекция дуги C1, (при необходимости и C2) без вскрытия ТМО; *PFDD* - микрохирургическая субокципитальная краниоэктомия, резекция дуги C1, (при необходимости и C2) с экстраарахноидальной расширительной duroplasty; *PFDD/IA* - PFDD с субарахноидальной ревизией отверстия Мажанди, вскрытием арахноидальной оболочки, иссечением арахноидальных спаек; *PFDD-AI/RC* - PFDD с субарахноидальной ревизией отверстия Мажанди, вскрытием арахноидальной оболочки, иссечением арахноидальных спаек, резекцией или прижиганием миндалин мозжечка; **Другие вмешательства** — единичные операции шунтирования сирингомиелической кисты, шунтирования желудочков головного мозга и устранение фиксации спинного мозга.

В группе А чаще использовались менее инвазивные методики, такие как PFD (34,8%) и PFDD (37%). В то же время, в группе В преобладали расширенные методы, включая субарахноидальную ревизию отверстия Мажанди, иссечение арахноидальных спаек и термокоагуляцию миндалин мозжечка. Операция PFDD/IA выполнена у 51,8% пациентов группы В против 2,2% в группе А. По типам проведенных операций пациенты были распределены в соответствии с Таб.1.

Динамика неврологического статуса отслеживалась в разные постоперационные периоды:

– *Ранний послеоперационный период (0-5 дней):* регресс неврологической симптоматики наблюдался у 84,8% пациентов в группе А и у 76,8% в группе В. Улучшение болевого синдрома было более выраженным в группе В, чем группе А ($p = 0,05$). Сенсорные нарушения регрессировали у 80,4% пациентов в группе А и у 60,7% пациентов в группе В ($p < 0,05$).

– *Промежуточный период (5-21 день):* регресс моторных нарушений наблюдался у 76,1% пациентов в группе А и у 50% пациентов в группе В ($p < 0,05$). Неврологическая симптоматика улучшилась у 89,1% и 71,4% пациентов соответственно ($p < 0,05$).

– *Отдалённый период (≥ 3 месяца):* положительная динамика сохранялась у 89,1% пациентов в группе А и у 94,6% в группе В. Регресс моторных нарушений наблюдался у 80,4% и 67,9% пациентов соответственно. Полное устранение болевого синдрома отмечено у 71,7% пациентов в группе А и у 76,8% пациентов в группе В.

Суммарный балл по шкале Chicago Chiari Outcomes Scale (CCOS) был сопоставим в обеих группах: $14,04 \pm 2,27$ у пациентов в группе А и $13,52 \pm 2,11$ в группе В.

– *Болевой домен:* в группе в группе 60,9% пациентов получили 4 балла (отсутствие боли) против 50% в группе В. Умеренное снижение боли (3 балла) наблюдалось у 23,9% и 35,7% пациентов соответственно.

– *Неболевого домен:* полное улучшение неболевых симптомов (4 балла) было

достигнуто у 43,5% пациентов в группе А и у 28,6% в группе В. В то же время, умеренные симптомы (3 балла) сохранялись у 43,5% и 50% пациентов соответственно.

– *Функциональность*: восстановление функциональности (4 балла) достигнуто у 56,5% пациентов в группе А и у 42,9% пациентов в группе В. Значительное улучшение (3 балла) наблюдалось у 37% и 48,2% пациентов соответственно.

– *Осложнения*: большинство пациентов не имели осложнений (91,3% в группе А и 91,1% в группе В). Инфекционные осложнения были зарегистрированы у 4,3% и 8,9% пациентов соответственно. Полученные данные отражены в Таб. 2.

Наличие гипертензионно-гидроцефаль-

ного синдрома ($p=0,007$) и синдрома центрального канала ($p<0,001$) значимо коррелировало с худшими исходами у пациентов с сирингомиелией. Онемение и слабость в верхних конечностях также ассоциировались с наличием сирингомиелии ($p=0,029$ и $p=0,006$ соответственно) и хуже всех восстанавливались после оперативного лечения. Таким образом, хорошие функциональные исходы (≥ 13 баллов по CCOS) достигнуты у 78,3% пациентов группы А и у 73,2% группы В. Удовлетворительные результаты (9–12 баллов) наблюдались у 17,4% и 25% пациентов соответственно. Выраженные нарушения (4–8 баллов) зафиксированы у 4,3% пациентов группы А и у 1,8% группы В.

Таб. 2. Постоперационные результаты по шкале *Chicago Chiari Outcomes Scale (CCOS)*

		Группы	
		А	В
		N (%)	N (%)
CCOS	> 13 баллов	41 (73,2%)	41 (73,2%)
	9 - 12 баллов	14 (25,0%)	14 (25,0%)
	4 - 8 баллов	1 (1,8%)	1 (1,8%)
Болевой домен	1	1 (1,8%)	1 (1,8%)
	2	7 (12,5%)	7 (12,5%)
	3	20 (35,7%)	20 (35,7%)
	4	28 (50,0%)	28 (50,0%)
Неболевого домен	1	1 (2,2%)	0 (0,0%)
	2	5 (10,9%)	12 (21,4%)
	3	20 (43,5%)	28 (50,0%)
	4	20 (43,5%)	16 (28,6%)
Функциональность	1	0 (0,0%)	1 (1,8%)
	2	3 (6,5%)	4 (7,1%)
	3	17 (37,0%)	27 (48,2%)
	4	26 (56,5%)	24 (42,9%)
Осложнения	1	2 (4,3%)	1 (1,8%)
	2	1 (2,2%)	2 (3,6%)
	3	1 (2,2%)	2 (3,6%)
	4	42 (91,3%)	51 (91,1%)

Обсуждение. Результаты исследования показали что пациенты с мальформацией Киари I типа (МКI) и сирингомиелией демонстрируют более выраженную неврологическую симптоматику, включая онемение, слабость в конечностях и вегетативные нарушения, по сравнению с пациентами без сирингомиелии. Это согласуется с данными литературы, указывающими на более тяжелое течение заболевания при наличии сирингомиелии [6].

Также мальформация Киари I типа, осложненная сирингомиелией, требует более сложных хирургических подходов, где субокципитальная декомпрессия с резекцией дуг C1 и C2 шейных позвонков дополняется субарахноидальной ревизией отверстия Мажанди, иссечением арахноидальных спаек, термокоагуляцией миндалины мозжечка и пластикой твердой мозговой оболочки подтверждается результатами других исследований [9, 10].

Однако, несмотря на успешность хирургического лечения, у пациентов с сирингомиелией восстановление проходило медленнее, сенсорные и двигательные симптомы восстанавливаются сложнее, что может быть связано с длительностью заболевания и выраженностью структурных изменений спинного мозга. Это подчеркивает необходимость раннего оперативного вмешательства при наличии сопутствующей

шей сирингомиелии для предотвращения необратимых неврологических нарушений [7, 10].

Оценка послеоперационных исходов по шкале CCOS продемонстрировала сопоставимые результаты в обеих группах, что свидетельствует об общей эффективности применяемых методик. Тем не менее, наличие остаточных симптомов у пациентов в группе с сирингомиелией, таких как слабость и сенсорные нарушения в конечностях, указывает на необходимость дальнейшего совершенствования подходов к лечению и реабилитации [11].

Важным фактором, влияющим на исходы, является наличие гипертензионно-гидроцефального синдрома и синдрома центрального канала и значимо коррелируют с худшими исходами, что согласуется с данными литературы [6, 8].

Таким образом, проведенное исследование подтверждает эффективность хирургического лечения МКI, осложненной сирингомиелией, и подчеркивает важность индивидуального подхода к выбору хирургической тактики. Дальнейшие исследования должны быть направлены на оптимизацию методов лечения, разработку критериев для прогнозирования исходов и внедрение комплексных реабилитационных программ для улучшения качества жизни пациентов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Tubb R.S., Pugh J.A., Oakes W.J.. Chiari Malformations // Youmans Neurological Surgery, Winn HR (ed) Elsevier Saunders: Philadelphia, 2011:1918–27.
2. Toader C., Ples H., Covache-Busuioc R.A., Costin H.P., Bratu B.G., Dumitrascu D.I., Glavan L.A., Ciurea A.V.. Decoding Chiari Malformation and Syringomyelia: From Epidemiology and Genetics to Advanced Diagnosis and Management Strategies // Brain Sci. 2023 Nov 30;13(12):1658. doi: 10.3390/brainsci13121658. PMID: 38137106; PMCID: PMC10741770.
3. Ciaramitaro P., Garbossa D., Peretta P. et al. Interregional Chiari and Syringomyelia Consortium; Syringomyelia and Chiari Syndrome Registry: advances in epidemiology, clinical phenotypes and natural history based on a North Western Italy cohort // Ann Ist Super Sanita. 2020 Jan-Mar; 56(1):48-58. Doi: 10.4415/ANN_20_01_08. PMID: 32242535.
4. Shekdar K. Posterior fossa malformations. Semin Ultrasound CT MR. 2011 Jun; 32(3):228-41. Doi: 10.1053/j.sult.2011.02.003. PMID: 21596278.
5. Hiremath S.B., Fitsiori A., Boto J., Torres C., Zakhari N., Dietemann J.L., Meling T.R., Vargas M.I.. The Perplexity Surrounding Chiari Malformations - Are We Any Wiser Now? // AJNR Am. J. Neuroradiol. 2020 Nov; 41(11):1975-1981. Doi: 10.3174/ajnr.A6743. PMID: 32943418; PMCID: PMC7658834.
6. Fernández A.A., Guerrero A.I., Martínez M.I., et al. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment) // BMC Musculoskelet Disord. 2009 Dec 17; 10 Suppl 1(Suppl 1):S1. Doi: 10.1186/1471-2474-10-S1-S1. PMID: 20018097; PMCID: PMC2796052.
7. Heiss J.D., Patronas N., DeVroom H.L. et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia // J. Neurosurg. 1999 Oct; 91(4):553-62. Doi: 10.3171/jns.1999.91.4.0553. PMID: 10507374.
8. Sivakumaran P., Ashwood N., Kamal M., et al. The Pathogenesis of Chiari Malformation and Syringomyelia: A

Case Report and Systematic Review of Current Theories // Cureus. 2023 Oct 19;15(10): e47301. Doi:10.7759/cureus.47301.

9. Xu H., Chu L., He R., Ge C., Lei T.. Posterior fossa decompression with and without duraplasty for the treatment of Chiari malformation type I—a systematic review and meta-analysis // Neurosurg Rev. 2017 Apr; 40(2):213-221. Doi: 10.1007/s10143-016-0731-x. PMID: 27251046.
10. Sugawara A., Isu T., Kim K., Matsumoto R., Isobe M., Ogasawara K.. Syringomyelia associated with Chiari I malformation treated with foramen magnum decompression and duraplasty using a polyglycolic acid patch and fibrin glue: a case report // J. Nippon Med Sch. 2010 Aug; 77(4):221-5. Doi: 10.1272/jnms.77.221. PMID: 20818142.
11. Aliaga L., Hekman K.E., Yassari R., et al. A novel scoring system for assessing Chiari malformation type I treatment outcomes // Neurosurgery. 2012 Mar; 70(3):656-64; discussion 664-5. Doi: 10.1227/NEU.0b013e31823200a6. PMID: 21849925; PMCID: PMC6718293.

SURGICAL TREATMENT OUTCOMES OF ISOLATED AND SYRINGOMYELIA-COMPLICATED FORMS OF TYPE I CHIARI MALFORMATION

N.V.Najafbayli

Department of Neurosurgery, Azerbaijan Medical University, Baku, Azerbaijan

Summary. The article presents a research study examining the outcomes of surgical treatment for Chiari malformation type I (CMI). A total of 102 patients were included in the study and divided into two main groups: without syringomyelia (group A, n=46) and with syringomyelia (group B, n=56). Surgical interventions included suboccipital craniotomy, resection of C1/C2 arches, revision of the subarachnoid membrane, thermocoagulation of cerebellar tonsils, and duraplasty. Postoperative outcomes were assessed using the Chicago Chiari Outcomes Scale (CCOS). Sensory and motor dysfunctions were observed more frequently in Group B. In the early and intermediate postoperative periods, regression of neurological symptoms was statistically more prominent in Group A ($p < 0.05$). At long-term follow-up, positive clinical dynamics were preserved in both groups. The mean total CCOS scores were 14.04 ± 2.27 in Group A and 13.52 ± 2.11 in Group B. However, residual symptomatology was more frequently noted in Group B. The results confirm the overall effectiveness of surgical treatment for CMI and emphasize the importance of early intervention and individualized approaches in improving outcomes in cases complicated by syringomyelia.

Автор для корреспонденции:

Nəcəfbəyli Nigar Valid qızı

E-mail: nigarnajafbayli@yahoo.com

Təqdim edilmişdir: 12.11.2024

Qəbul edilmişdir: 28.03.2025