

ОРИГИНАЛЬНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Научная статья

УДК 616.831-005.1:617.489-07

3.1.24. Неврология (медицинские науки)

doi: 10.17021/2712-8164-2024-2-25-30

**МАЛЬФОРМАЦИЯ АРНОЛЬДА – КИАРИ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА НЕВРОЛОГА,  
НЕЙРОХИРУРГА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)**

Алевтина Ивановна Локтионова<sup>1</sup>, Евгений Викторович Чечухин<sup>1,2</sup>,  
Дарья Александровна Лебедева<sup>1,3</sup>, Ирина Николаевна Косенкова<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Астраханский государственный медицинский университет, Астрахань, Россия

<sup>2</sup>Городская клиническая больница № 3 имени С. М. Кирова, Астрахань, Россия

<sup>3</sup>Медико-санитарная часть МВД России по Астраханской области, Астрахань, Россия

**Аннотация.** Рассмотрена клиническая картина, диагностика и лечение 36-летней пациентки с симптомами клумбианного гипертензионного синдрома, развившегося из-за опущения миндалин мозжечка, обусловленных мальформацией задней черепной ямки. Мальформация Арнольда – Киари – редкое врожденное заболевание, характеризующееся смещением мозга и его структур в область шейного канала из-за особенностей развития задних отделов черепа. В практике врача-невролога и нейрохирурга каждый клинический случай мальформации Арнольда – Киари представляет собой сложную задачу по диагностике, лечению и купированию симптомов заболевания. **Цель.** Описание клинического случая у пациентки с мальформацией Арнольда – Киари для освещения проблемы особенностей диагностики, лечения и результатов хирургического вмешательства в клинической практике. **Материалы и методы.** Описан клинический случай пациентки с мальформацией Арнольда – Киари, включая данные анамнеза, результаты обследования, примененные терапевтические стратегии и результаты лечения. **Результаты.** Пациентка, имевшая выраженную неврологическую симптоматику, включая головокружение, тошноту, нарушения речи и координации, на фоне лечения имела регресс клинических проявлений заболевания. **Заключение.** Оперативное вмешательство путем декомпрессии и ламинэктомии показало эффективность в лечении клумбианного гипертензионного синдрома при опущении миндалин мозжечка у пациентки с мальформацией Арнольда – Киари I типа, что привело к улучшению ее неврологического статуса и снижению клинических проявлений. Представленный клинический случай пациентки демонстрирует важность своевременной диагностики, консультации специалистов и правильного выбора лечебной стратегии в практике врачей-неврологов и нейрохирургов для достижения успешных результатов и улучшения качества жизни пациентов.

**Ключевые слова:** мальформация Арнольда – Киари I типа, лечение, декомпрессия задней черепной ямки

**Для цитирования:** Локтионова А. И., Чечухин Е. В., Лебедева Д. А., Косенкова И. Н. Мальформация Арнольда – Киари в практике врача невролога, нейрохирурга (клинический случай) // Прикаспийский вестник медицины и фармации. 2024. Т. 5, № 2. С. 25–30. doi: 10.17021/2712-8164-2024-2-25-30.

ORIGINAL INVESTIGATIONS

Original article

**ARNOLD – CHIARI MALFORMATION IN THE PRACTICE OF A DOCTOR  
NEUROLOGIST, NEUROSURGEON (CLINICAL CASE)**

Alevtina I. Loktionova<sup>1</sup>, Evgeny V. Chechukhin<sup>1,2</sup>, Dar'ya A. Lebedeva<sup>1,3</sup>, Irina N. Kosenkova<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Astrakhan State Medical University, Astrakhan, Russia

<sup>2</sup>Municipal Clinical Hospital No. 3 named after S. M. Kirov, Astrakhan, Russia

<sup>3</sup>Medical and Sanitary Unit of the Ministry of Internal Affairs of the Russian Federation in the Astrakhan Region, Astrakhan, Russia

**Abstract.** This article examines the clinical picture, diagnosis and treatment of a 36-year-old patient with symptoms of columbian hypertension syndrome due to omission of the tonsils of the cerebellum. Arnold – Chiari malformation is a rare congenital disease characterized by displacement of the brain and its structures into the cervical canal area due to the development of the posterior skull. In the practice of neurologists and neurosurgeons, each clinical case of Arnold – Chiari malformation is a difficult task for the diagnosis, treatment and relief of the patient's symptoms. **Goal.** Description of a clinical case in a patient with Arnold – Chiari malformation to study the features of diagnosis, treatment and intervention results in the practice of neurologists and neurosurgeons. **Materials and methods.** The article describes in detail the clinical case of a patient with Arnold – Chiari malformation, including anamnesis data, examination results, medical measures taken and treatment results. Results. The patient, who was experiencing severe neurological symptoms, including dizziness, nausea, speech and coordination disorders, received treatment with good results. After surgery, there was a regression of symptoms, restoration of cerebrospinal fluid outflow and clinical improvement of the condition. **Conclusion.** Surgical intervention by decompression and laminectomy has shown effectiveness in the treatment of columbian hypertension syndrome with omission of the cerebellar tonsils in this patient, which led to an improvement in her neurological status and a decrease in clinical manifestations. The study of the clinical case of a patient with Arnold – Chiari malformation demonstrates the importance of timely diagnosis, expert advice and the right choice of treatment strategy in the practice of neurologists and neurosurgeons to achieve successful results and improve the quality of life of patients.

**Key words:** Arnold – Chiari malformation type 1, treatment, decompression of heart failure

**For citation:** Loktionova A. I., Chechukhin E. V., Lebedeva D. A., Kosenkova I. H. Arnold – Chiari malformation in the practice of a doctor neurologist, neurosurgeon (clinical case). Caspian Journal of Medicine and Pharmacy. 2024; 5 (2): 25–30. doi: 10.17021/2712-8164-2024-2-25-30 (In Russ.).

**Введение.** Мальформация Арнольда – Киари – это врожденная патология развития заднего мозга, которая часто сопровождается дефектами развития костей основания черепа (краниостеноз, платибазия) и верхних отделов позвоночного канала. Проявляется несоответствием размеров задней черепной ямки структурам мозга этой области, что приводит к смещению миндалин мозжечка, а иногда и ствола мозга ниже уровня большого затылочного отверстия, их ущемлению, что становится причиной появления неврологических симптомов. Образование аномалия Арнольда – Киари может быть обусловлено рядом мутаций в хромосомах 2, 9, 14 и 15 или быть результатом травмы [1, 2].

Распространенность мальформации Арнольда – Киари составляет от 3,3–8,2 на 100 000 населения, а частота клинических проявлений – от 7 до 20 случаев на 100 000 населения [1, 2].

Несмотря на свою редкость, это заболевание может сопровождаться разнообразными, а иногда и опасными для жизни симптомами, включая головные боли, нарушения зрения и проблемы с координацией движений. Изучение клинических случаев аномалии Арнольда – Киари в контексте работы неврологов и нейрохирургов имеет важное значение для улучшения диагностики, лечения данной патологии [3–6].

В настоящее время выделяют 6 типов мальформации Арнольда – Киари (рис. 1).

Течение мальформации Арнольда – Киари может быть бессимптомным или развиваться симптомно, с разнообразными клиническими проявлениями различной степени выраженности: головные боли, возникающие при кашле, чихании, физической нагрузке, нисходящий нистагм, дизартрия, нарушение координации, расстройства чувствительности в области шеи и верхних конечностей. Особенно характерна осциллопсия – иллюзия колебания неподвижных предметов в сочетании с вертикальным нистагмом, неустойчивостью, вестибулярным головокружением [2, 4, 6], редко больные предъявляют жалобы на снижение слуха [7]. Наиболее тяжело протекают ствольные нарушения, сегментарные и проводниковые спинальные симптомы, сирингомиелия [8, 9].

С учетом прогрессирующего течения в реальной клинической практике приходится дифференцировать аномалию Арнольда – Киари с дегенеративными формами поражения мозжечка, рассеянным склерозом, опухолями данной локализации. При обследовании пациента, помимо неврологического осмотра, обязательной опцией является проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного и спинного мозга.

Выявление мальформации с нарастанием очаговой симптоматики и гидроцефалией является показанием к хирургическому вмешательству (субокципитальная декомпрессия). Для достижения наилучшего результата хирургическое лечение должно включать в себя декомпрессию нижних отделов

мозжечка, восстановление ликворотока в области краниовертебрального перехода, увеличение объема задней черепной ямки и/или краниовертебрального перехода [10, 11].

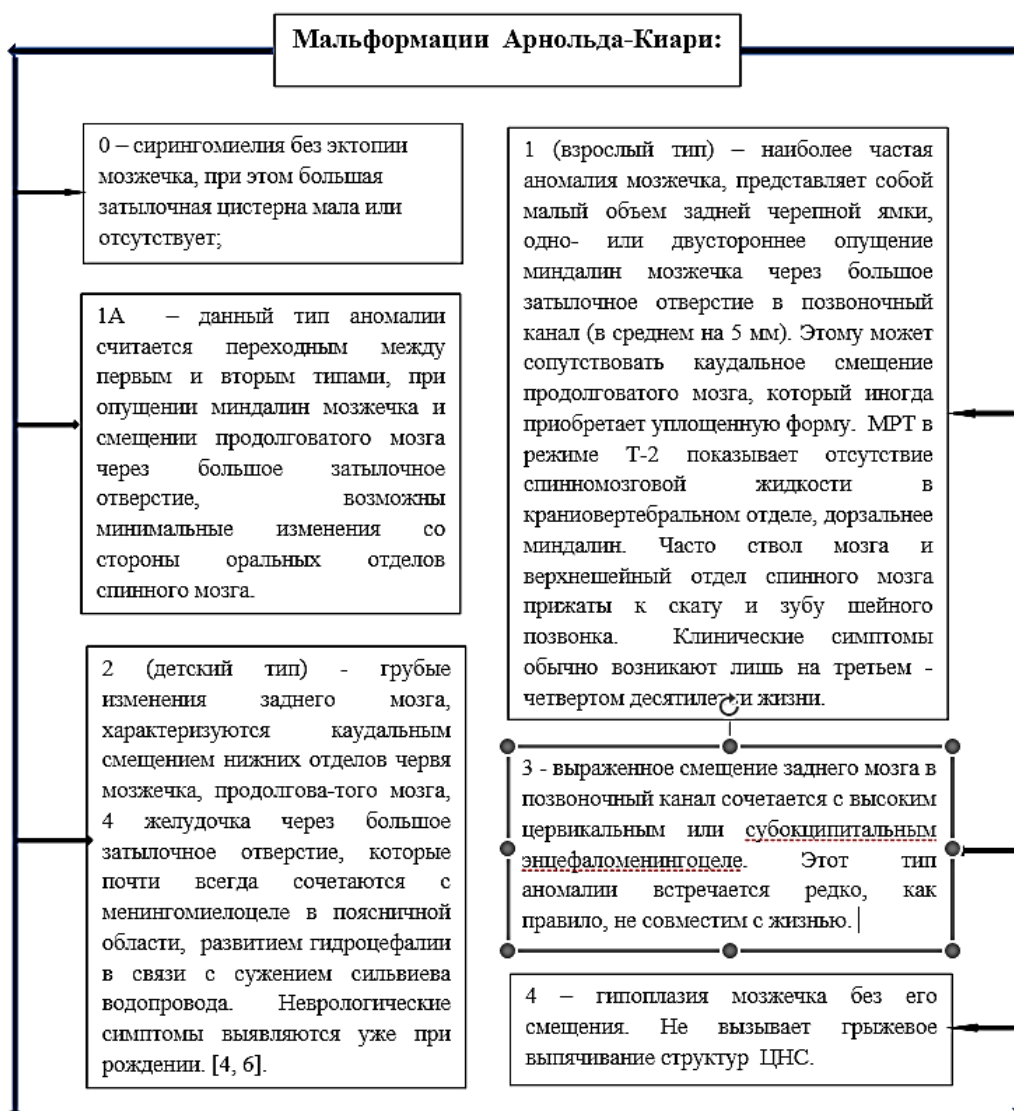


Рисунок 1. Классификация мальформации Арнольда – Киари  
Figure 1. Classification of the Arnold – Chiari malformation

Данной теме посвящены труды ряда авторов (О. Е. Егоров, Ш. М. Сафин, Х. П. Деревянко, И. М. Гилемханова, А. А. Реутов, E. N. Kahn, K. M. Muraszko, C. O. Maher, J. Guyotat, P. Bret, E. Jouanneau, A. C. Ricci, C. Largas), которые внесли значительный вклад в изучение мальформации Арнольда – Киари и ее клинических проявлений [4–11]. Исследования охватывают различные аспекты заболевания, включая эпидемиологию, факторы риска, методы диагностики, подходы к лечению и результаты хирургических операций, и являются ключом к пониманию современного взгляда на мальформацию Арнольда – Киари с точки зрения оптимизации стратегии индивидуализированного подхода к пациентам с этим заболеванием.

**Цель:** проанализировать клинический случай пациентки с мальформацией Арнольда – Киари для ознакомления практикующих врачей с особенностями диагностики, лечения и результатов хирургического вмешательства. Кроме того, представленное наблюдение демонстрирует алгоритм эффективных стратегий лечения симптомов и улучшения качества жизни пациентов с мальформацией Арнольда – Киари, что может быть использовано в практических рекомендациях по лечению пациентов с этой редкой патологией.

**Материалы и методы исследования.** В основу исследования положено клиническое наблюдение пациентки 36 лет, которая обратилась к неврологу с жалобами на периодическое двоение в глазах,

вибрацию неподвижных предметов, раскачивание, неустойчивость при ходьбе, головокружение, головные боли в затылке и области шеи, онемение левой руки, охриплость голоса, удушье при еде. Первые симптомы заболевания в виде эпизодической головной боли, болей в шее стала отмечать за год до поступления в стационар, связывая их возникновение с неудобным положением головы во время сна, наклоном головы кзади, иногда отмечала онемение пальцев рук. В последние полгода состояние ухудшилось: появилось двоение предметов, из-за чего перестала водить автомобиль, покачивание при ходьбе, которое усиливалось, стала с трудом передвигаться, изменился голос, периодически возникало поперхивание при приеме пищи.

В семье подобных заболеваний нет. В юности была совершенно здорова, занималась спортом, в последующем долгое время посещала занятия в спортзале. Замужем, имеет 3 детей, профессия связана с компьютером (работает оператором). При исследовании неврологического статуса выявлено следующее: сознание ясное, менингеальных симптомов нет, глазные щели равны, анизокории, косоглазия нет, фотореакция сохранена, конвергенция и аккомодация не нарушены. Диплопия при взгляде вдаль. Выявляется горизонтальный нистагм, ротаторный при взгляде в стороны, вертикальный – при взгляде вверх. Лицо симметричное. Глоточный рефлекс снижен, дисфагия, дизартрия. Парезов нет, сухожильные рефлексы живые, без разницы сторон, патологических рефлексы отсутствуют. В позе Ромберга неустойчива, походка атактическая. При выполнении пальце-носовой и пяточно-коленной проб отмечался интенционный тремор, грубее слева.

**Результаты исследования и их обсуждение.** С учетом наличия у пациентки очаговых неврологических симптомов было проведено МРТ головного мозга (рис. 2), где выявлены следующие изменения: миндалины мозжечка имеют удлиненную форму и выступают в большое затылочное отверстие на 21 мм. Отмечается сужение ликворных пространств задней черепной ямки. Полученные нейровизуализационные данные позволили диагностировать мальформацию Арнольда – Киари. Данные МРТ головного мозга дают важную информацию для дальнейшей диагностики и лечения больного. Удлиненная форма миндалин мозжечка и их выпячивание в большое затылочное отверстие могут указывать на мальформацию Арнольда – Киари. Это состояние характеризуется сдавлением структур головного мозга, что может вызвать головные боли, головокружение, потерю координации и другие неврологические симптомы.

Потенциальную опасность представляет также сужение ликворного пространства в задней черепной ямке. Уменьшение объема спинномозговой жидкости может привести к нарушению кровотока и всасыванию жидкости, необходимой для правильного функционирования мозга. Это осложнение может возникнуть по разным причинам, включая гидроцефалию или другие патологические состояния.

Для устранения выявленных на МРТ изменений могут потребоваться дополнительные обследования и консультации таких специалистов, как нейрохирург и невролог.

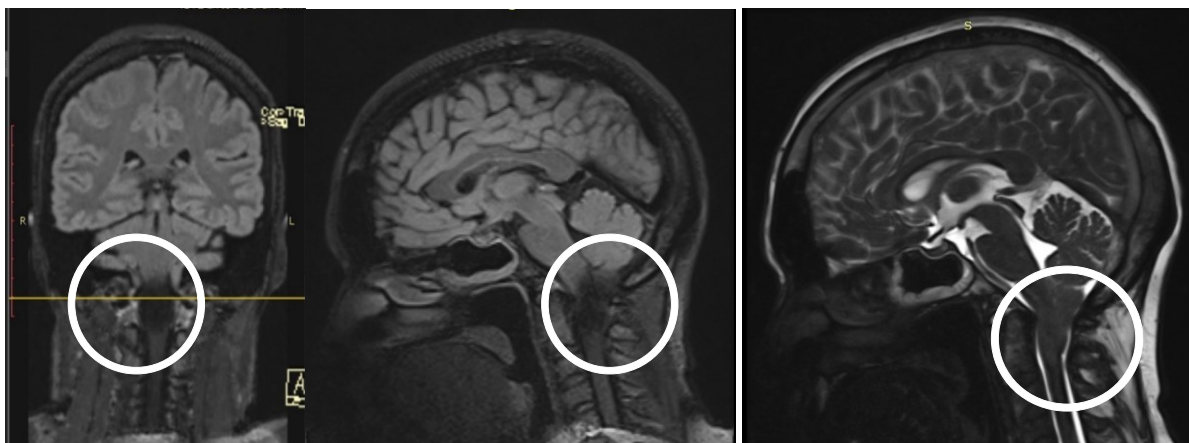


Рисунок 2. МРТ головного мозга. Мальформация Арнольда – Киари 1 типа  
Figure 2. MRI of the brain. Arnold – Chiari malformation type 1

Пациентка была проконсультирована нейрохирургом, принято решение об оперативном лечении в виде декомпрессии задней черепной ямки с пластикой твердой мозговой оболочки. В результате проведенного вмешательства отмечалась значительная положительная динамика, регресс диплопии,

дисфагии и атактических нарушений. В отдаленном послеоперационном периоде развился горизонтальный нистагм, вертикальный нистагм при взгляде в стороны, интенционное дрожание при точных пробах, легкое покачивание в позе Ромберга. При повторной МРТ головного мозга визуализировалось увеличение ретроцеребеллярной кисты без смещения срединных структур, боковые желудочки не увеличены, типичной формы, силвиев водопровод проходим, размер 4 желудочек 10 мм.

**Заключение.** Представленный клинический случай демонстрирует эффективность оперативного лечения – декомпрессии задней черепной ямки с пластикой твердой мозговой оболочки при мальформации Арнольда – Киари. Улучшение клинической симптоматики, отмечаемое пациенткой после операции, свидетельствует о важности своевременного и правильно выполненного вмешательства для предотвращения возможной компрессии структур головного мозга. Однако обнаруженные в послеоперационном периоде неврологические симптомы свидетельствуют о необходимости динамического наблюдения и коррекции лечебных и реабилитационных мероприятий с целью обеспечения лучшего качества жизни пациента.

**Раскрытие информации.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Disclosure.** The authors declare that they have no competing interests.

**Вклад авторов.** Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

**Authors' contribution.** The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

**Источник финансирования.** Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

**Funding source.** The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

#### Список источников

1. Kahn E. N., Muraszko K. M., Maher C. O. Prevalence of Chiari I malformation and syringomyelia // *Neurosurgery Clinics of North America*. 2015. Vol. 26, no. 4. P. 501–507. doi: 10.1016/j.nec.2015.06.006.
2. Bogdanov E. I., Faizutdinova A. T., Mendelevich E. G., Sozinov A. S., Heiss J. D. Epidemiology of symptomatic Chiari malformation in Tatarstan: regional and ethnic differences in prevalence // *Neurosurgery*. 2019. Vol. 84, no. 5. P. 1090–1097. doi: 10.1093/neuros/ny-y175.
3. Dyste G. N., Menezes A. H., Vangilder J. C. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome // *Journal of Neurosurgery*. 1989. Vol. 71. P. 159–168.
4. Егоров О. Е. Клиника, диагностика и хирургическое лечение мальформации Киари I типа: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Москва, 2002. 25 с.
5. Крупина Н. Е. Неврологические аспекты мальформации Киари: дис. ... д-ра мед. наук. Москва, 2004. 438 с.
6. *Handbook of Neurosurgery* / ed. M. S. Greenberg. 6<sup>th</sup> ed. Florida, Lakeland: Greenberg Graphics inc., 2006. 1016 p.
7. Сафин Ш. М., Дервянко Х. П., Гилемханова И. М., Супираманиам М. С. Мальформация Киари I с нарушением слуха (клинический случай) // *Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии*. 2020. № 10. С. 15–19.
8. Guyotat J., Bret P., Jouanneau E., Ricci A. C., Lapras C. Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection // *Acta Neurochirurgica (Wien)*. 1998. Vol. 140. P. 745–754.
9. Eric Chun-Pu Chu, Robert J. Trager, Gabriel Siu Nam Ng, John Sing Fai Shum. Neck pain and Headache Complicated by Persistent Syringomyelia After Foramen Magnum Decompression for Chiari I Malformation: Improvement with Multimodal Chiropractic Therapies // *American Journal of Case Reports*. 2022. Vol. 23. P. e937826.
10. Navarro R., Olavarria G., Seshadri R., Gonzales-Portillo G., Mclone D. G., Tomita T. Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation // *Child's Nervous System*. 2004. Vol. 20. P. 349–356.
11. Реутов А. А. Принципы диагностики и тактика хирургического лечения больных с мальформацией Киари I типа: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Москва, 2012. 26 с.
12. Sivaraj Sh., Vibhu K. V., Ajoy P. Sh., Nimish R., Swapnil H., Rishi M. K., Rajasekaran Sh. Type I Arnold Chiari Malformation with Syringomyelia and Scoliosis: Radiological Correlations between Tonsillar Descent, Syrinx Morphology and Curve Characteristics // *A Retrospective Study*. 2023. Vol. 17, no. 1. P. 156–165.

## References

1. Kahn E. N., Muraszko K. M., Maher C. O. Prevalence of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurgery Clinics of North America*. 2015; 26 (4): 501–507. doi: 10.1016/j.nec.2015.06.006.
2. Bogdanov E. I., Faizutdinova A. T., Mendelevich E. G., Sozinov A. S., Heiss J. D. Epidemiology of symptomatic Chiari malformation in Tatarstan: regional and ethnic differences in prevalence. *Neurosurgery*. 2019; 84 (5): 1090–1097. doi: rn.1093/neuros/ny-y175.
3. Dyste G. N., Menezes A. H., Vangilder J. C. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *Journal of Neurosurgery*. 1989; 71: 159–168.
4. Egorov O. E. Clinic, diagnostics and surgical treatment of Chiari malformation type I. Abstract of the dissertation of the Candidate of medical Sciences. Moscow: 2002: 25 p. (In Russ.).
5. Krupina N. E. Neurological aspects of Chiari malformation. Dissertation of Doctor of Medical Sciences. Moscow: 2004: 408 p. (In Russ.).
6. Handbook of Neurosurgery. Ed. by M. S. Greenberg. 6<sup>th</sup> ed. Florida, Lakeland: Greenberg Graphics inc.; 2006: 1016.
7. Safin Sh. M., Derevyanko Kh. P., Gilemkanova I. M., Supiramaniam M. S. Chiari I malformation with hearing impairment (clinical case). *Bulletin of neurology, psychiatry and neurosurgery = Vestnik nevrologii, psikiatrii i neyrokhirurgii*. 2020; 10: 15–9 (In Russ.).
8. Guyotat J., Bret P., Jouanneau E., Ricci A. C., Lapras C. Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection. *Acta Neurochirurgica (Wien)*. 1998; 140: 745–754.
9. Eric Chun-Pu Chu, Robert J. Trager, Gabriel Siu Nam Ng, John Sing Fai Shum. Neck pain and Headache Complicated by Persistent Syringomyelia After Foramen Magnum Decompression for Chiari I Malformation: Improvement with Multimodal Chiropractic Therapies. *American Journal of Case Reports*. 2022; 23: e937826.
10. Navarro R., Olavarria G., Seshadri R., Gonzales-Portillo G., Mclone D. G., Tomita T. Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation. *Child's Nervous System*. 2004; 20: 349–356.
11. Reutov A. A. Principles of diagnostics and tactics of surgical treatment of patients with Chiari malformation type I. Abstract of the dissertation of the Candidate of medical Sciences. Moscow: 2012: 26 p. (In Russ.).
12. Sivaraj Sh., Vibhu K. V., Ajoy P. Sh., Nimish R., Swapnil H., Rishi M. K., Rajasekaran Sh. Type I Arnold Chiari Malformation with Syringomyelia and Scoliosis: Radiological Correlations between Tonsillar Descent, Syrinx Morphology and Curve Characteristics. A Retrospective Study. 2023; 17 (1): 156–165.

## Информация об авторах

**А. И. Локтионова**, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры неврологии и нейрохирургии с курсом последипломного образования, Астраханский государственный медицинский университет, Астрахань, Россия, e-mail: kaf\_nnkpr@astgmu.ru;

**Е. В. Чечухин**, заведующий отделением нейрохирургии, Городская клиническая больница № 3 имени С. М. Кирова; ассистент кафедры неврологии и нейрохирургии с курсом последипломного образования, Астраханский государственный медицинский университет, Астрахань, Россия, e-mail: chechukhin@gmail.com;

**Д. А. Лебедева**, заведующая неврологическим отделением, Медико-санитарная часть МВД России по Астраханской области; ассистент кафедры неврологии и нейрохирургии с курсом последипломного образования, Астраханский государственный медицинский университет, Астрахань, Россия, e-mail: vip-darya@mail.ru;

**И. Н. Косенкова**, заведующая неврологического отделения, Городская клиническая больница № 3 имени С. М. Кирова, Астрахань, Россия, e-mail: kosenkova.irina86@mail.ru.

## Information about the authors

**A. I. Loktionova**, Cand. Sci. (Med.), Assistant of the Department, Astrakhan State Medical University, Astrakhan, Russia, e-mail: kaf\_nnkpr@astgmu.ru;

**E. V. Chechukhin**, Head of the Department, Municipal Clinical Hospital No. 3 named after S. M. Kirov; Assistant of the Department, Astrakhan State Medical University, Astrakhan, Russia, e-mail: chechukhin@gmail.com;

**D. A. Lebedeva**, Head of the Department, Medical and Sanitary Unit of the Ministry of Internal Affairs of the Russian Federation in the Astrakhan Region; Assistant at the Department, Astrakhan State Medical University, Astrakhan, Russia, e-mail: vip-darya@mail.ru;

**I. N. Kosenkova**, Head of the Department, Municipal Clinical Hospital No. 3 named after S. M. Kirov, Astrakhan, Russia, e-mail: kosenkova.irina86@mail.ru.

---

Статья поступила в редакцию 03.06.2024; одобрена после рецензирования 05.07.2024; принята к публикации 22.07.2024.

The article was submitted 03.06.2024; approved after reviewing 05.07.2024; accepted for publication 22.07.2024.