

## ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПРИ МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ 0, 1 И «ПОГРАНИЧНОГО» ТИПОВ

**САКОВЕЦ ТАТЬЯНА ГЕННАДЬЕВНА**, ORCID ID: 0000-0002-0713-9836; Scopus Author ID: 35300646500; Web of Science Researcher ID: GXV-6528-2022; канд. мед. наук, доцент кафедры неврологии ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, 420012, Россия, г. Казань, ул. Бутлерова, 49. E-mail: tsakovets@yandex.ru

**РЫБКИНА НАДЕЖДА ЛЕОНИДОВНА**, ORCID ID: 0000-0003-4938-9371; Scopus Author ID: 528073; Web of Science Researcher ID: Y-9450-2018; канд. мед. наук, доцент кафедры педиатрии и неонатологии, Казанская государственная медицинская академия - филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, 420012, Россия, г. Казань, ул. Бутлерова, 36. E-mail: natasha160899@yandex.ru

**Реферат. Введение.** Внедрение современных методов нейровизуализации сделало возможным выявление тонких особенностей строения задней черепной ямки и краниовертебрального перехода, а также дислокации миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие, имеющих клинически манифестные и субклинические формы. **Цель исследования.** Изучение особенностей клинических проявлений мальформации Киари 0, 1 и «пограничного» типов. **Материал и методы.** Для анализа литературы использовались источники из международных баз данных Web of Science, Scopus, PubMed, а также отечественной библиотечной системы eLibrary. **Результаты и их обсуждение.** Наиболее часто встречающейся патологией задней черепной ямки является мальформация Киари 1 типа, которая связана с мезодермальным дефектом и отсутствием соответствия размеров задней черепной ямки и невральных структур, заполняющих ее. Для определения степени мальформации Киари целесообразно уточнять степень дислокации миндалин мозжечка. Принята классификация дислокации миндалин мозжечка, при которой I степень дислокации миндалин мозжечка характеризуется опущением миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия; II степень присуща опущению миндалин мозжечка до уровня С2 позвонка в сочетании со смещением варолиева моста и продолговатого мозга ниже линии Twining. Дислокация миндалин мозжечка III степени квалифицируется при смещении миндалин мозжечка в сочетании с интракраниальной гипертензией. При дислокации миндалин мозжечка IV степени наблюдается гипоплазия мозжечка, сопровождающаяся смещением продолговатого мозга. Возникновение сирингомиелии при мальформации Киари 0 типа связано с нарушением ликвородинамики в области краниовертебрального перехода, аналогичные расстройства ликворообращения выявляются при мальформации Киари 1 типа. Мальформация Киари 1 типа и «пограничная» мальформация Киари проявляются в виде упорных краниалгий, болей в шейном отделе позвоночника, отоневрологических, зрительных нарушений, респираторных, психологических и когнитивных расстройств, выявляется поражение мозжечковых и стволовых структур головного мозга, а также спинного мозга и другие более редкие признаки поражения центральной нервной системы. **Выводы.** Таким образом, необходимо дальнейшее исследование особенностей развития клинической симптоматики при мальформации Киари 0, 1 и «пограничного» типов для оценки динамики течения заболевания и выбора адекватной тактики лечения.

**Ключевые слова:** мальформация Киари, клинические проявления мальформации Киари, лечение мальформации Киари.

**Для ссылки:** Саковец Т.Г., Рыбкина Н.Л. Особенности клинических проявлений при мальформации Киари 0, 1 и «пограничного» типов // Вестник современной клинической медицины. – 2024. – Т. 17, вып. 2. – С.112–117. DOI: 10.20969/VSKM.2024.17(2).112-117.

## CLINICAL MANIFESTATION FEATURES OF CHIARI TYPE 0, 1, AND “BORDERLINE” MALFORMATIONS

**SAKOVETS TATYANA G.**, ORCID ID: 0000-0002-0713-9836; Scopus Author ID: 35300646500; Web of Science Researcher ID: GXV-6528-2022; Cand. sc. med., Associate Professor, Department of Neurology, Kazan State Medical University, 49 Butlerov str., 420012 Kazan, Russia. E-mail: tsakovets@yandex.ru

**RYBKINA NADEZHDA L.**, ORCID ID: 0000-0003-4938-9371; Scopus Author ID: 528073; Web of Science Researcher ID: Y-9450-2018; Cand. sc. med, Associate Professor, Department of Pediatrics and Neonatology, Kazan State Medical Academy, 36 Butlerov str., 420012 Kazan, Russia. E-mail: natasha160899@yandex.ru

**Abstract. Introduction.** Introduction of advanced neuroimaging methods has made it possible to identify subtle structural features of the posterior cranial fossa and craniovertebral junction, as well as the dislocation of cerebellar tonsils into the foramen magnum, which have clinically overt and subclinical forms. **Aim:** To study the clinical manifestation features of Chiari type 0, 1, and “borderline” malformations. **Materials and Methods.** For literature analysis, the sources were used from international databases, such as Web of Science, Scopus, and PubMed, and the Russian library system, eLibrary. **Results and Discussion.** The most common pathology of the posterior cranial fossa is Chiari type 1 malformation associated with a mesodermal defect and with discrepancies between the sizes of the posterior cranial fossa and the neural structures that fill it. To assess the Chiari malformation grade, it is advisable to specify the dislocation grades of cerebellar tonsils. There is a common classification of cerebellar tonsil dislocations, in which the dislocation grade 1 of cerebellar tonsils is characterized by the descent of cerebellar tonsils below the foramen magnum level; grade 2 is inherent in dislocation of the cerebellar tonsils down to the C2 vertebra level in combination with displacing the pons and medulla oblongata below the Twining line. Grade 3 dislocation of the cerebellar tonsils is where the cerebellum tonsil displacement is combined with intracranial hypertension. In case of the degree 4 dislocation of the cerebellar tonsils, cerebellar hypoplasia is observed, accompanied by a displacement of the medulla oblongata. The occurrence

of syringomyelia in Chiari type 0 malformation is associated with liquor dynamic disorders in the craniovertebral junction region; the similar liquor circulation disorders are detected in Chiari type 1 malformation. Chiari type 1 and "borderline"-type malformations manifest as persistent cranialgia, pain in the cervical spine, otoneurologic and visual disorders, respiratory, psychological, and cognitive disorders, damage to the cerebellar and stem structures of the brain, damage to the spinal cord, and other, more rare signs of damage to the central nervous system. **Conclusions.** Thus, it is necessary to further study the features of developing clinical symptoms in Chiari type 1, 0, and "borderline" malformations to assess the changes in the course of the disease and select an adequate treatment strategy.

**Keywords:** Chiari malformation, clinical manifestations, treatment.

**For reference:** Sakovets TG, Rybkina NL. Clinical manifestation features of Chiari type 0, 1, and "borderline" malformations. The Bulletin of Contemporary Clinical Medicine. 2024; 17 (2): 112-117. **DOI:** 10.20969/VSKM.2024.17(2).112-117.

**Введение.** Внедрение современных методов нейровизуализации сделало возможным выявление тонких особенностей строения задней черепной ямки (ЗЧЯ) и краниовертебрального перехода (КВП), а также дислокации миндалин мозжечка (ДММ) в большое затылочное отверстие, имеющих клинически манифестные и субклинические формы. Для определения степени мальформации Киари (МК) целесообразно уточнять степень ДММ [1,2]. Принята классификация ДДМ, при которой I степень ДММ характеризуется опущением миндалин мозжечка ниже уровня БЗО; II степень присуща ДММ до уровня С2 позвонка в сочетании со смещением варолиева моста и продолговатого мозга ниже линии Twining. ДММ III степени квалифицируется при смещении миндалин мозжечка в сочетании с интракраниальной гипертензией. При ДММ IV степени наблюдается гипоплазия мозжечка, сопровождающаяся смещением продолговатого мозга.

**Цель исследования.** Изучение особенностей клинических проявлений мальформации Киари 0, 1 и «пограничного» типов.

**Материал и методы.** Для анализа литературы использовались источники из международных баз данных Web of Science, Scopus, PubMed, а также отечественной библиотечной системы eLibrary.

**Результаты и их обсуждение.** В настоящее время добавлены подклассы при учете МК, текущие классификации включают различные подтипы МК: МК-0 характеризуется эктопией миндалин мозжечка менее 2 мм, МК-0,5 – ДММ 2-4 мм, МК-1 – ДММ на 5 мм, МК-1,5 – эктопией миндалин мозжечка 5 мм и более в сочетании с выраженным опущением ствола мозга ниже края БЗО. Выделяются также МК-2, МК-3 (подтип МК-3,5), пороки развития Киари-4 и Киари-5 [3,4,5]. В настоящее время спорным остаются вопросы, касающиеся особенностей движения ликвора в зоне КВП, аномалий ЗЧЯ, центральной нервной системы, кровеносных сосудов, особенностей наследования развития аномалий КВП [6].

Наиболее часто встречающейся патологией ЗЧЯ является МК-1, которая связана с мезодермальным дефектом и отсутствием соответствия размеров ЗЧЯ и невралных структур, заполняющих ее. Возникновение МК-1 определяется истечением спинно-мозговой жидкости (СМЖ) через открытый дефект нервной трубки и неокклюзированный позвоночник. Таким образом, возникает снижение внутричерепного давления, сброс ликвора через центральный канал, что обуславливает уменьшение количества СМЖ в желудочковой системе вследствие нарушения ее возврата. Развитие рас-

ширения желудочковой системы, интракраниальной гипертензии, нарушения ликвородинамики связано с нарушением расширения черепной коробки вследствие отсутствия движущей силы ликвора, что определяет формирование тесной ЗЧЯ и каудальное смещение ствола мозга и мозжечка через БЗО [7,8]. Ряд авторов считает значимым в развитии МК родовой травмы [9], предполагая важную роль в ее развитии патологической подвижности клиновидно-решетчатного и клиновидно-затылочного синхродозов, обусловленных пульсацией структур головного мозга [9].

Считается, что МК наблюдается у 0,1-0,5% населения, однако точную распространенность указанной патологии оценить затруднительно ввиду неспецифичности клинических симптомов [8]. Считается, что в США у 215 000 пациентов может определяться МК-1, что делает ее самой распространенной аномалией КВП среди МК [10]. Выявление спорадических случаев МК-1 становится типичным при использовании нейровизуализации [11, 12].

МК-1 обычно диагностируется во взрослом возрасте [13, 14], характеризуется развитием различных клинических проявлений [15], однако в ряде случаев манифестация заболевания наблюдается в молодом возрасте [16].

МК-1 является манифестной, особенно при низком уровне эктопии миндалин мозжечка ( $\leq 5$  мм), бессимптомный в 50% случаев [17].

До сих пор определение МК-1 остается спорным, ряд авторов обсуждают вопрос, считать ли МК-1 нейровизуализационным феноменом или патологическим состоянием с наличием особых клинических симптомов, специфичных для МК-1 [18]. Необходимо учитывать, что граница, разделяющая патологическое изменение КВП от его нормального анатомического варианта строения может быть размыта [18]. Исследователями обсуждаются дефиниции МК-1 как «симптомной», «бессимптомной» и «тонзиллярной эктопии» [19]. МК-1 представляет собой состояние, значительно отличающееся от МК 2-4 типов. В отличие от них, МК-1, по мнению некоторых авторов, скорее следует рассматривать в качестве особого синдрома, чем порока развития [20].

Большинство клинических когортных исследований показывают одинаковую распространенность среди обоих полов или незначительное преобладание среди женщин. Не выявлено значимой этнической или географической зависимости распространенности МК-1. Тем не менее, ранее были выявлены области со значительной частотой МК-1, с преобладанием в определенных этнических груп-

пах и изолятах. В одном из районов Республики Татарстан распространенность МК-1 с клиническими проявлениями (при эктопии 5 мм и более) составила 275 случаев на 100 тыс. населения, а при учете пациентов с МК-1 с клинически значимой «подпороговой» эктопией 2-4 мм – 413 случаев на 100 тыс. населения [21, 22].

Считается, что не выявлена взаимосвязь клинических проявлений с патологией КВП в случае опущения миндалин мозжечка менее 5 мм, что не исключает диагноз МК-1. В настоящее время обсуждается значимость «пограничной» МК [21].

У пациентов с «пограничной» МК (ДММ 3-5 мм) наблюдаются объясняющие клинические симптомы уменьшение размера ЗЧЯ, БЗО и верхнего шейного отдела позвоночника, тесное прилегание миндалин мозжечка к продолговатому мозгу на уровне БЗО [23].

#### **Клинические проявления при МК-0.**

Сирингомиелия без ДДМ была впервые описана Ньютоном в 1969 г. В 1998 году Iskandar et al. назвал это состояние МК-0, при которой симптомы и размер сирингомиелической полости уменьшились после декомпрессии ЗЧЯ [24]. МК-0 присуще наличие сирингомиелии без явного опущения миндалин мозжечка [25] или минимальной (<3 мм) ДММ [15, 24]. Возникновение сирингомиелии при МК-0 связано с нарушением ликвородинамики в области КВП, аналогичные расстройства ликворообращения выявляются при МК-1. МК-0 ряд авторов считает «пограничной МК» и «патологией с Киари-подобными проявлениями», в то время как другие авторы описывали ее как «уменьшение cisterna magna» [26].

МК-0 некоторыми авторами признается особой формой уникальной мальформации ЗЧЯ [24, 25, 27-29]. Другие исследователи считают, что МК-0 является подтипом МК-1 и не следует выделять МК-0 в отдельную рубрику классификации [30].

#### **Клинические проявления при МК-1 и «пограничной» МК.**

Оценка распространенности МК-1 и «пограничной» МК затруднена вследствие наличия асимптомных форм этих аномалий КВП. Трудности в учете представленности МК-1 и ДММ связаны с различным дизайном исследований, выборкой групп [31]. Мнение авторов о частоте симптомных форм МК-1 и «пограничной» МК противоречиво: некоторые авторы считают, что у около 2/3 пациентов с указанной аномалией КВП выявляются клинические симптомы [32], по другим, более современным данным, у аналогичной части больных с МРТ-верифицированными МК-1 и пограничной МК не наблюдаются признаки МК [32].

Для развития и выраженности клинической симптоматики при МК-1 и «пограничной» МК значимым является наличие сопутствующих патологий: гидроцефалии, интракраниальной гипотензии, изменения размеров и конфигурации ЗЧЯ, БЗО, анатомических соотношений невральных структур ЗЧЯ, особенностей расположения зуба С2 позвонка, врожденного атланта-аксиального вывиха, стеноза позвоночного канала.

МК-1 и «пограничная» МК проявляются в виде упорных краниалгий, болей в шейном отделе позвоночника, отоневрологических, зрительных нарушений [33, 34], респираторных, психологических и когнитивных расстройств [13, 14, 34-38], выявляются поражение мозжечковых и стволовых структур головного мозга, а также поражение спинного мозга и другие более редкие признаки поражения центральной нервной системы [14, 39, 40].

Среди последних зафиксировано поражение отводящего нерва, лицевой гемиспазм, расстройства сердечного ритма, пароксизмальные расстройства сознания, drop-attacks, ортопноэ [41, 42]. Бульбарные симптомы, центральное апноэ и храп, направленный вниз нистагм, туловищная атакия, вегетативные нарушения, синкопальные состояния, нарушения сердечного ритма, поражение тройничного и языкоглоточного нервов являются следствием прямого компримирующего действия на структуры ЗЧЯ [42, 43]. Редко наблюдается сочетание диплопии, пареза голосовых связок и головокружения [44]. Decq et al. сообщили о двух случаях нарушения зрения [45]. У одного больного наблюдалась диплопия, сопровождающаяся отеком зрительного нерва, в единичном случае регистрировался однократный короткий эпизод преходящей слепоты [41].

Преимущественно провоцирующиеся Вальсальва-подобными маневрами цефалгии при МК-1 локализируются в затылочной области. Головокружение является чаще всего несистемным, провоцирующимся изменением позиции тела, сопровождается неустойчивостью при ходьбе при стремительных движениях. Также у пациентов отмечаются цервикалгии, корешковые болевые синдромы, боли жгучего характера на грудном уровне, общая слабость и утомляемость [14, 40, 46]. Краниалгии и цервикокраниалгии обуславливаются нарушением ликвородинамики в области БЗО. Головокружение, шум в ушах, гипакузия и/или гиперракузия, осцилопсия и нистагм наблюдаются у большинства пациентов с МК-1 [14]. Только в нескольких исследованиях изучались тенденции в соотношении клинических и нейровизуализационных феноменов МК-1 [14].

Необходима клиническая настороженность при выявлении признаков поражения спинного мозга, болей нейропатического характера, левостороннего сколиоза в грудном отделе позвоночника, учитывая возможное наличие у пациентов с подобными признаками наличие МК-1 [42].

Симптомы МК-1 и «пограничной» МК неспецифичны, что затрудняет диагностику указанной нозологии без проведения нейровизуализации. Отсутствие патогномоничных симптомов определяет случайность обнаружения МК-1 при нейровизуализации у ¼ пациентов с клиническими симптомами указанной патологии [33]. Симптоматика МК-1 у взрослых, за редким исключением, развивается медленно, реже – скачкообразно нарастая или внезапно стабилизируясь.

Клинические симптомы МК-1 часто сочетаются с различными неврологическими нозологиями, включая фибромиалгию и синдром хронической усталости [47], что представляет значительные



сложности при дифференциальной диагностике МК-1. Более, чем у трети больных (37%) отмечались симптомы МК-1, проявляющиеся в течение жизни. 34% пациентов связывает дебют проявлений МК-1 с физической травмой, хотя в дальнейшем значимость травматического анамнеза оспаривается [48]. Значительному количеству пациентов ошибочно диагностировали заболевания психической сферы (59 % случаев).

У детей часто выявляются признаки поражения ствола мозга: центральное апноэ во сне или трудности с кормлением [49], что, вероятно, является у младенцев и детей младшего возраста эквивалентом головной боли и локальных болевых проявлений, которые позже манифестируют по мере роста ребенка. У ребенка с ранней стадией МК-1 регистрируется опущение каудального отдела мозжечка менее чем на 3 мм, хотя классическим признаком МК-1 считается ДММ более чем на 5 мм ниже БЗО [50-52]. Независимо от возраста ребенка, важно оценить исправность вентрикуло-перитонеального шунта, выявить гидроцефалию, поскольку последняя в отсутствие лечения может усугубить МК-1, приводя к возникновению симптомов интракраниальной гипертензии с последующим дальнейшим сдавлением ствола мозга.

#### *Нейрохирургическое и консервативное лечение.*

Отмечается положительная динамика в педиатрической практике цефалгий, провоцирующихся вальсавоподобным напряжением, парестзий [53]. Считается, что консервативная тактика лечения менее эффективна при указанной нозологии. В целом, сохранение цефалгий при вальсавоподобном напряжении в ходе консервативного лечения является поводом для нейрохирургического вмешательства [54, 55]. Важно отметить, что у преобладающего количества больных после нейрохирургического вмешательства основные клинические проявления МК-1 регрессируют [42].

До сих пор не существует единого мнения о точных показаниях к хирургическому вмешательству при МК-1. Считается, что провоцирующиеся кашлем головные боли, влияющие на качество жизни, гидроцефалия, большая и/или увеличивающаяся сирингомиелическая полость, развитие прогрессирующей неврологической симптоматики, включающей миелопатию, а также нарушения ликвородинамики, пролабирование миндалин мозжечка или компремированные структуры ЗЧЯ и/или спинного мозга являются показаниями для нейрохирургического вмешательства [41, 56].

Консервативное лечение является оптимальным для асимптомных больных или пациентов с незначительными проявлениями МК [57]. Асимптомные полости центрального канала спинного мозга не являются показанием для нейрохирургического лечения. Показано, что при МК только у 25% больных с головной болью, провоцирующейся кашлем, проводилось нейрохирургическое лечение [56].

**Выводы.** Таким образом, необходимо дальнейшее исследование особенностей развития клинической симптоматики при МК-1, 0 и пограничного

типов для оценки динамики течения заболевания и выбора адекватной тактики лечения.

*Прозрачность исследования. Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.*

*Декларация о финансовых и других взаимоотношениях. Все авторы принимали участие в разработке концепции, дизайна исследования и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорара за исследование.*

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Кузбеков А.Р., Магжанов Р.В., Сафин Ш.М. Современные представления о мальформации Киари // Медицинский вестник Башкортостана. – 2011. – Т.6, №6. – С.118–125. [Kuzbekov AR, Magzhanov RV, Safin SHM. Sovremennye predstavleniya o mal'formacii Kiari [Modern ideas about Chiari malformation]. Medicinskij vestnik Bashkortostana [Medical Bulletin of Bashkortostan]. 2011; 6 (6): 118–125. (In Russ.).]
2. Doyon D, Sigal R, Poylegot G, et al. MRI of spinal cord congenital malformations. J Neuroradiol. 1987; 14 (3):185–201.
3. Файзутдинова А.Т., Богданов Э.И. Клинико–радиологическое обоснование выделения подтипов первичной мальформации Киари 1–го типа // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2020. – Vol.120, №8. – С.64–69. [Fajzutdinova AT, Bogdanov EI. Kliniko–radiologicheskoe obosnovanie vydeleniya podtipov pervichnoj mal'formacii Kiari 1–go tipa [Clinical and radiological rationale for identifying subtypes of primary Chiari malformation type 1]. Zhurnal nevrologii i psihiatrii [Journal of Neurology and Psychiatry]. 2020; 120 (8): 64–69. (In Russ.). DOI: 10.17116/jnevro202012008164]
4. Morgenstern PF, Tosi U, Uribe–Cardenas R, et al. Ventrolateral Tonsillar Position Defines Novel Chiari 0.5 Classification. World Neurosurg. 2020; 136: 444–453. DOI: 10.1016/j.wneu.2020.01.147
5. Tubbs RS, Turgut M. Defining the Chiari Malformations: Past and Newer Classifications; In The Chiari Malformations, 2nd ed. Cham, Switzerland: Springer Nature Publishing. 2020; 21–40.
6. Крупина Н.Е. Сведения о семейных случаях сирингомиелии, базиллярной импрессии и мальформации Киари // Неврологический вестник. – 2001. – №1–2. – С.70–75. [Krupina NE. Svedeniya o semejnih sluchayah siringomielii, bazilyarnoj impressii i mal'formacii Kiari [Information on familial cases of syringomyelia, basilar impression and Chiari malformation]. Nevrologicheskij vestnik [Neurological Bulletin]. 2001; 1–2: 70–75. (In Russ.).]
7. McLone DG, Knepper PA. The cause of Chiari II malformation: a unified theory. Pediatr Neurosci. 1989; 15 (1): 1–12.
8. Mancarella C, Delfini R, Landi A. Chiari Malformations. Acta Neurochir Suppl. 2019; 89–95. DOI:10.1007/978–3–319–62515–7\_13
9. Луцк А.А., Раткин И.К., Никитин М.Н. Краниовертебральные повреждения и заболевания. – Новосибирск: «Издатель», 1998. – С.337–412. [Lucik AA, Ratkin IK, Nikitin MN. Kraniovertebral'nye povrezhdeniya i zabollevaniya [Craniovertebral injuries and diseases]. Novosibirsk: «Izdatel'» [Novosibirsk: "Publisher"]. 1998; 337–412. (In Russ.).]

10. Speer MC, Enterline DS, Mehlretter L, et al. Chiari type I malformation with or without syringomyelia: prevalence and genetics. *J Genet Couns.* 2014; 12 (4): 297–311. DOI: 10.1023/A:1023948921381
11. Wu YW, Chin CT, Chan KM, et al. Pediatric Chiari I malformations: do clinical and radiologic features correlate? *Neurology.* 1999; 53 (6): 1271–1276. DOI: 10.1212/wnl.53.6.1271
12. Genitori L, Peretta P, Nurisso C, et al. Chiari type I anomalies in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases. *Childs Nerv Syst.* 2000; 16 (10): 707–718. DOI: 10.1007/s003810000338
13. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC, et al. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg.* 1989; 171 (2): 159–168. DOI: 10.3171/jns.1989.71.2.0159
14. Millhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery.* 1999; 44 (5): 1005–1017. DOI: 10.1097/00006123-199905000-00042
15. Azahraa HF, Qaisi I, Joudeh N, et al. The newer classifications of the Chiari malformations with clarifications: An anatomical review. *Clinical Anatomy.* 2018; 31 (3): 314–322. DOI: 10.1002/ca.23051
16. Aitken LA, Lindan CE, Sidney S, et al. Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatr Neurol.* 2009; 40 (6): 449–454. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2009.01.003
17. Alexandrou M, Politi M, Papanagiotou P. Chiari–Malformation. *Der Radiologe.* 2018; 58 (7): 626–628. DOI: 10.1007/s00117-018-0399-z
18. Freyschmidt J. *Borderlands of Normal and Early Pathological Findings in Skeletal Radiography*, ed 5. New York: Thieme. 2003; 236 p.
19. McClugage SG, Oakes WJ. The Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr.* 2019; 24 (3): 217–226. DOI: 10.3171/2019.5.PEDS18382
20. Frič R, Eide PK. Chiari type 1—a malformation or a syndrome? A critical review. *Acta Neurochir (Wien).* 2020; 162 (7): 1513–1525. DOI: 10.1007/s00701-019-04100-2
21. Богданов Э.И. Клиническая значимость подпороговых эктопий миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие и мальформация Киари нулевого типа // Вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко. – 2022. – Т. 86, № 3. – С.91–97. [Bogdanov EI. Klinicheskaya znachimost' podporogovyh ektopij mindalin mozzhechka v bol'shoe zatylochnoe otverstie i mal'formaciya Kiari nulevogo tipa [Clinical significance of subthreshold ectopia of the cerebellar tonsils into the foramen magnum and Chiari malformation type zero]. *Voprosy neirohirurgii imeni NN Burdenko* [Issues of neurosurgery named after NN Burdenko]. 2022; 86 (3): 91–97. (In Russ.)]. DOI: 10.17116/neiro20228603192
22. Bogdanov EI, Faizutdinova AT, Mendelevich EG, et al. Epidemiology of symptomatic Chiari Malformation in Tatarstan: regional and ethnic differences in prevalence. *Neurosurgery.* 2019; 84 (5): 1090–1097. DOI: 10.1093/neuros/nyy175
23. Bogdanov EI, Faizutdinova AT, Heiss JD. The Small Posterior Cranial Fossa Syndrome and Chiari Malformation Type 0. *J Clin Med.* 2022; 17 (18): 5472. DOI: 10.3390/jcm11185472
24. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, et al. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg.* 1998; 89: 212–216. DOI: 10.3171/jns.1998.89.2.0212
25. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, et al. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. *Neurosurgery.* 2001; 48: 1050–1055. DOI: 10.1097/00006123-200105000-00016
26. Kyoshima K, Kuroyanagi T, Oya F, et al. Syringomyelia without hindbrain herniation: tight cisterna magna. Report of four cases and a review of the literature. *J Neurosurg.* 2002; 96: 239–249. DOI: 10.3171/spi.2002.96.2.0239
27. Haddad FA, Qaisi I, Joudeh N, et al. Then ewer classifications of the Chiari malformations with clarifications: An anatomical review. *Clin Anat.* 2017; 31: 314–322. DOI: 10.1002/ca.23051
28. Bolognese PA, Brodbelt A, Bloom AB, et al. Chiari I Malformation: Opinions on Diagnostic Trends and Controversies from a Panel of 63 International Experts. *World Neurosurg.* 2019; 130: 9–16. DOI: 10.1016/j.wneu.2019.05.098
29. Rindler RS, Chern JJ. Newer Subsets: Chiari 1.5 and Chiari 0 Malformations; In *The Chiari Malformations*, 2nd ed. Springer. 2020; 41–46.
30. Thompson DNP. Chiari I—A 'not so' congenital malformation? *Child's Nerv Syst.* 2019; 35: 1653–1664. DOI: 10.1007/s00381-019-04296-9
31. Богданов Э.И. Дислокации миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие и спектр мальформаций Киари 1-го типа // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2022. – Т.122, №4. – С.7–15. [Bogdanov EI. Dislokacii mindalin mozzhechka v bol'shoe zatylochnoe otverstie i spektr mal'formacij Kiari 1-go tipa [Dislocations of the cerebellar tonsils into the foramen magnum and the spectrum of Chiari malformations type 1]. *Zhurnal nevrologii i psichiatrii imeni SS Korsakova* [Journal of Neurology and Psychiatry named after SS Korsakov]. 2022; 122 (4): 7–15. (In Russ.)]. DOI: 10.17116/jnevro20221220417
32. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg.* 2000; 92: 920–926. DOI: 10.3171/jns.2000.92.6.0920
33. Fischbein R, Saling JR, Marty P, et al. Patient-reported Chiari malformation type I symptoms and diagnostic experiences: a report from the national Conquer Chiari Patient Registry database. *Neurol Sci.* 2015; 36 (9): 1617–1624. DOI: 10.1007/s10072-015-2219-9
34. Fernandez AA, Guerrero AI, Martinez MI, et al. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskelet Disord.* 2009; 10 (1): 1–11. DOI: 10.1186/1471-2474-10-S1-S1
35. Speer MC, Enterline DS, Mehlretter L, et al. Chiari type I malformation with or without syringomyelia: prevalence and genetics. *J Genet Couns.* 2014; 12 (4): 297–311. DOI: 10.1023/A:1023948921381
36. Genitori L, Peretta P, Nurisso C, et al. Chiari type I anomalies in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases. *Childs Nerv Syst.* 2000; 16 (10): 707–718. DOI: 10.1007/s003810000338
37. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst.* 2004; 20 (5): 323–328. DOI: 10.1007/s00381-003-0878-y
38. Zhang ZQ, Chen YQ, Chen YA, et al. Chiari I malformation associated with syringomyelia: a retrospective study of 316 surgically treated patients. *Spinal Cord.* 2007; 46 (5): 358–363. DOI: 10.1038/sj.sc.3102141
39. Богданов Э.И., Ярмухаметова М.Р. Аномалия Арнольда–Киари: патогенез, клинические варианты, классификация, диагностика и лечение // Вертеброневрология. – 1998. – №2–3. – С.68–73. [Bogdanov EI, Yarmuhametova MR. Anomaliya Arnold'da–Kiari: patogenez, klinicheskie varianty, klassifikaciya, diagnostika i lechenie [Anomaly Arnold–Chiari: pathogenesis, clinical variant, classification, diagnosis and treatment]. *Vertebronevrologiya* [Vertebral neurology]. 1998; 2–3: 68–73. (In Russ.)].

40. Mueller DM. Prospective analysis of presenting symptoms among 265 patients with radiographic evidence of Chiari malformation type I with or without syringomyelia. *J Neuroradiol.* 1998; 14 (3): 185–186. DOI: 10.1111/j.1745–7599.2004.tb00384.x
41. Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review of Natural History and Conservative Management. *World Neurosurgery.* 2017; 104: 213–219. DOI: 10.1007/s10072–021–05347–3
42. Novegno F. Clinical diagnosis—part II: what is attributed to Chiari I. *Childs Nerv Syst.* 2019; 35: 1681–1693. DOI: 10.1007/s00381–019–04192–2
43. McClugage SG, Oakes WJ. The Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr.* 2019; 24: 217–226. DOI: 10.3171/2019.5.PEDS18382
44. Zainon I, Mohamad I. Vocal Cord Palsy in Arnold Chiari Type 1 Malformation with 415 Syringomyelia: A Case Report. *International Medical Journal.* 2012; 19 (1): 69–70.
45. Decq P, Guérinel C, Sol J, et al. Chiari I malformation: a 436 rare cause of noncommunicating hydrocephalus treated by third ventriculostomy. *J Neurosurg.* 2001; 95 (5): 783–790. DOI: 10.3171/jns.2001.95.5.0783
46. Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., Богданов Э.И. Сирингомиелия и мальформация Арнольда—Киари (клинико–нейровизуальные аспекты). – Казань: Медицина, 2002. – 238 с. [Mendelevich EG, Mikhailov MK, Bogdanov EI. Syringomyelia and Arnold–Chiari malformation (clinical–neurovisual aspects) [Syringomyelia and Arnold–Chiari malformation (clinical–neurovisual aspects)]. Kazan: Medicina [Kazan: Medicine]. 2002; 238 p.]
47. Ellenbogen R, Bauer D. Association between fibromyalgia, chronic fatigue, and the Chiari I malformation. In: Tubbs RS, Oakes WJ (eds) *The Chiari malformations.* Springer Science Business Media, New York. 2013; 265–271.
48. Wan MJ, Nomura H, Tator CH. Conversion to symptomatic Chiari I malformation after minor head or neck trauma. *Neurosurgery.* 2008; 63: 748–753. DOI: 10.1227/01.NEU.0000325498.04975.C0
49. Greenlee JDW, Donovan KA, Hasan DM, et al. Chiari I malformation in the very young child: the spectrum of presentations and experience in 31 children under age 6 years. *Pediatrics.* 2002; 110: 1212–1219. DOI: 10.1542/peds.110.6.1212
50. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal *Radiology.* 1992; 183 (2): 347–353. DOI: 10.1148/radiology.183.2.1561334
51. Tubbs RS, Lyerly MJ, Loukas M, et al. The pediatric Chiari I malformation: a review *Childs Nerv Syst.* 2007; 23 (11): 1239–1250. DOI: 10.1007/s00381–007–0428–0
52. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, et al. Significance of cerebellar tonsillar position on MR *AJNR Am J Neuroradiol.* 1986; 7 (5): 795–799.
53. Killeen A, Roguski M, Chavez A, et al. Non–operative outcomes in 377 Chiari I malformation patients *Clin Neuroscience.* 2015; 22 (1): 133–138. DOI: 10.1016/j.jocn.2014.06.008
54. Chavez A, Roguski M, Killeen A, et al. Comparison of operative and 374 non–operative outcomes based on surgical selection criteria for patients with Chiari I 375 malformations *J Clin Neuroscience.* 2014; 21 (12): 220. DOI: 10.1016/j.jocn.2014.06.009
55. Ramón C, Gonzáles–Mandly A, Pascual J. What Differences Exist in the Appropriate 393 Treatment of Congenital Versus Acquired Adult Chiari Type I Malformation? *Curr Pain Headache Rep.* 2011; 15 (3): 157–163. DOI: 10.1007/s11916–011–0182–6
56. Shalom NJ, Zarchi NB, Michowiz S, et al. Conservative management for pediatric patients with Chiari 1 anomaly: A retrospective study. *Clinical Neurology and Neurosurgery.* 2019; 189: 11–23. DOI: 10.1016/j.clineuro.2019.105615