



<https://doi.org/10.34883/PI.2025.14.2.023>



Наджафбейли Н.В.

Азербайджанский медицинский университет, Баку, Азербайджан

Клинические особенности и динамика симптоматики мальформации Киари I типа у пациентов различных возрастных групп в Азербайджане после декомпрессионных операций на краниовертебральном переходе

Конфликт интересов: не заявлен.

Подана: 25.01.2025

Принята: 29.04.2025

Контакты: surgeon-scientist@mail.ru

Резюме

Введение. Мальформация Киари I типа (МКI) – врожденная аномалия краниовертебрального перехода, характеризующаяся опущением миндалин мозжечка, что приводит к компрессии ствола мозга и нарушению ликвороциркуляции. Клинические проявления заболевания и эффективность хирургического лечения могут существенно различаться в зависимости от возраста пациента.

Цель. Выявить возрастные особенности клинических проявлений МКI у пациентов из Азербайджана и оценить эффективность декомпрессионных операций на уровне краниовертебрального перехода.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ проведен на 102 пациентах с мальформацией Киари I типа, прошедших хирургическое лечение в Азербайджанском медицинском университете и Республиканском нейрохирургическом центре в 2016–2024 гг. Пациенты разделены на 6 возрастных групп. Диагноз подтвержден данными МРТ, клиническая симптоматика оценивалась с использованием структурированного опросника. Оценка хирургического лечения проведена по шкале Chicago Chiari Outcome Scale (CCOS).

Результаты. Классическая форма мальформация Киари I типа выявлена у 66,7% пациентов, осложненная (с сирингомиелией и гидроцефалией) – у 33,3%. Сирингомиелия диагностирована у 36,3% пациентов, преимущественно в возрасте до 40 лет. Средний балл CCOS варьировал от 14,6 (<20 лет) до 12,6 (60–69 лет). У пожилых пациентов частота послеоперационных осложнений была выше, однако хирургическое лечение демонстрировало положительную динамику во всех возрастных группах. Полученные данные подчеркивают необходимость индивидуального подхода к диагностике и терапии в зависимости от возраста пациента.

Заключение. Возраст оказывает значительное влияние на течение и исходы лечения мальформации Киари I типа. Молодые пациенты демонстрируют лучший регресс симптомов после операции, в то время как у пожилых отмечается более высокий риск осложнений. Хирургическое лечение эффективно во всех возрастных группах, что подчеркивает необходимость индивидуального подхода к диагностике и терапии.

Ключевые слова: мальформация Киари I типа, хирургическая декомпрессия, возрастные особенности, сирингомиелия, CCOS

Najafbayli N.
Azerbaijan Medical University, Baku, Azerbaijan

Clinical Features and Trends in Chiari Malformation Type I Symptomatology in Patients of Different Age Groups in Azerbaijan after Decompression Surgery at the Craniovertebral Junction

Conflict of interest: nothing to declare.

Submitted: 25.01.2025

Accepted: 29.04.2025

Contacts: surgeon-scientist@mail.ru

Abstract

Introduction. Chiari Malformation Type I is a congenital anomaly of the craniovertebral junction characterized by the descent of the cerebellar tonsils, leading to brainstem compression and cerebrospinal fluid circulation disturbances. The clinical manifestations and effectiveness of surgical treatment can vary significantly depending on the patient's age.

Purpose. To identify age-specific clinical features of Chiari Malformation Type I in Azerbaijani patients and to assess the effectiveness of decompression surgery at the craniovertebral junction.

Materials and methods. A retrospective analysis was conducted on 102 patients with Chiari Malformation Type I who underwent surgical treatment at Azerbaijan Medical University and the Republican Neurosurgery Center from 2016 to 2024. The patients were divided into six age groups. The diagnosis was confirmed by MRI, and clinical symptoms were assessed using a structured questionnaire. Surgical outcomes were evaluated using the Chicago Chiari Outcome Scale (CCOS).

Results. The classical form of Chiari Malformation Type I was identified in 66.7% of patients, while the complicated form (with syringomyelia and hydrocephalus) was observed in 33.3%. Syringomyelia was diagnosed in 36.3% of patients, predominantly under the age of 40. The average CCOS score ranged from 14.6 (<20 years) to 12.6 (60–69 years). The rate of postoperative complications was higher in elderly patients; however, the surgical treatment showed a favorable progression across all age groups. The findings highlight the need for an individualized approach to diagnosis and therapy based on patient age.

Conclusion. The age significantly influences the course and outcomes of Chiari Malformation Type I treatment. Younger patients demonstrated greater symptom regression after surgery, while older patients had a higher risk of complications. The surgical treatment was effective in all age groups, emphasizing the importance of a personalized approach to diagnosis and therapy.



Keywords: Chiari Malformation Type I, surgical decompression, age-related features, syringomyelia, CCOS

■ ВВЕДЕНИЕ

Изучение мальформации Киари I типа (МКI) началось в конце XIX в., когда австрийский патологоанатом Ханс Киари впервые описал аномалии мозжечка, ствола мозга и верхних шейных сегментов спинного мозга на основе 40 аутопсий. Он предложил классификацию мальформаций, выделив 4 типа, где МКI является наиболее распространенной формой [1].

Классически МКI характеризуется как врожденная аномалия, сопровождающаяся опущением миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия (БЗО), что приводит к компрессии ствола мозга и нарушению ликвороциркуляции. МКI может сочетаться с сирингомиелией, гидроцефалией или идиопатическим сколиозом, что усложняет клиническую картину заболевания [2]. У детей сколиоз встречается часто и требует тщательного ортопедического обследования [3], тогда как у взрослых сирингомиелия выявляется в 70% случаев [4].

Распространенность МКI варьирует от 0,1 до 0,5%, но этот показатель может быть занижен из-за случайных находок на МРТ. Несмотря на значительное число публикаций, многие аспекты заболевания остаются дискуссионными. Долгое время основным диагностическим критерием считалось опущение миндалин мозжечка ниже линии Мак-Роя на 3–5 мм, однако современные исследования подчеркивают диагностическую важность краниовертебральных анатомических особенностей, компрессии невралных структур и нарушения ликвороциркуляции [5, 6].

Клинические проявления МКI крайне разнообразны и зависят от возраста пациента, выраженности компрессии и степени нарушения ликвороциркуляции на уровне БЗО [7, 8]. У детей младше 6 лет преобладает орофарингеальная дисфункция, включая затруднения при глотании, а также задержка речевого развития. В возрасте 3–5 лет чаще встречаются сирингомиелия (85,7%), сколиоз (38,1%) и головные боли (57,1%). У подростков и взрослых преобладают хронические головные боли, боли в шее, онемение конечностей и нарушение глотания [4, 7]. В пожилом возрасте МКI может проявляться менее специфично, что затрудняет диагностику и требует дифференциального подхода [9, 10].

Хирургическая декомпрессия краниовертебрального перехода остается основным методом лечения, направленным на устранение компрессии и восстановление ликвороциркуляции. Различные хирургические стратегии, включая декомпрессию задней черепной ямки, пластику твердой мозговой оболочки и коагуляцию миндалин мозжечка, показывают разную эффективность в зависимости от возраста пациента [11].

Долгосрочные результаты зависят также и от степени компрессии ствола мозга. У детей хирургическое лечение часто улучшает неврологические симптомы и способствует регрессу сколиоза [9, 12]. У взрослых прогноз определяется длительностью заболевания и степенью поражения нервной системы. Исследования показывают, что своевременное вмешательство улучшает качество жизни и снижает риск

прогрессирования [11]. Однако выбор хирургической тактики остается предметом дискуссий и зависит от индивидуальных особенностей пациента [12].

Несмотря на прогресс в изучении МКІ, возрастные особенности клинических проявлений и результаты хирургического лечения недостаточно изучены. Данные о пациентах из Азербайджана отсутствуют в международной литературе. Настоящее исследование направлено на восполнение этого пробела. Результаты могут способствовать совершенствованию диагностических и лечебных подходов, особенно в регионах с ограниченным доступом к специализированной медицинской помощи.

■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Выявить возрастные особенности клинических проявлений МКІ у пациентов из Азербайджана и оценить эффективность декомпрессионных операций на уровне краниовертебрального перехода.

■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В ретроспективное исследование включены 102 пациента с МКІ, перенесшие хирургическое лечение в Азербайджанском медицинском университете и Республиканском нейрохирургическом центре (2016–2024 гг.). Средний возраст составил $35,1 \pm 1,4$ года (58 женщин, 44 мужчины). Пациенты распределены по возрасту: <20 лет ($n=14$), 20–29 лет ($n=22$), 30–39 лет ($n=31$), 40–49 лет ($n=16$), 50–59 лет ($n=14$), 60–69 лет ($n=5$).

МКІ представлена в 66,7% ($n=68$) случаев в классической форме и в 33,3% ($n=34$) в осложненной (сирингомиелия, гидроцефалия). Клинический диагноз подтверждался по данным МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника. Симптоматика оценивалась с использованием структурированного опросника на основе очных консультаций, телефонных интервью и анализа медицинской документации.

Постоперационные результаты оценивались с использованием 16-балльной Chicago Chiari Outcomes Scale (CCOS), позволяющей объективно определить степень восстановления пациента. Шкала состоит из 4 доменов, включающих болевые симптомы (головная и шейная боль, чувствительные нарушения), неболевые симптомы (атаксия, нарушения глотания, сирингомиелия, вегетативные расстройства), функциональность (восстановление способностей пациента) и осложнения (инфекционные и неинфекционные). Каждый из доменов оценивается по 4-балльной шкале. При этом наивысшая оценка (4 балла) свидетельствует об устранении симптомов и отсутствии осложнений. Пациенты с 3 баллами имели значительное улучшение, но частичные симптомы сохранялись. При 2 баллах состояние оставалось неизменным или ухудшалось, а осложнения требовали дополнительного лечения. Оценка 1 балл указывала на тяжелый функциональный дефицит и некупируемые осложнения. Сумма баллов по всем категориям позволяла определить общий результат операции, где ≥ 13 баллов – хороший функциональный результат, 9–12 баллов – частичное восстановление, 4–8 баллов – выраженные нарушения [13].

Полученные цифровые данные обрабатывались методами вариационного (Н-тест Краскела – Уоллиса), дискриминантного (χ^2 Пирсона) и корреляционного (ρ Спирмана) анализов в статистическом пакете SPSS-26 [14].



■ РЕЗУЛЬТАТЫ

Анализ данных показал, что во всех группах преобладала изолированная форма МКІ (66,7%, $n=68$). Причем чаще всего она выявлялась в возрастной группе 50–59 лет (85,7%), тогда как среди пациентов 20–29 лет данный показатель был наименьшим и составил 54,5%. Частота встречаемости сочетанной МКІ была противоположной и варьировала от 14,3% у пациентов 50–59 лет до 45,5% в 20–29-летнем возрасте. Среди сопутствующих патологий сирингомиелия диагностирована у 36,3% пациентов, чаще в 60–69 лет (71,4%), а гидроцефалия – у 31,3% пациентов 40–49 лет. Сколиоз выявлен у 8,8% пациентов ($n=9$), с небольшим преобладанием в группе 40–49 лет (12,5%).

Радиологические данные

Дистопия миндалин мозжечка уровня Grade2 (6–11 мм, $n=60$) встречалась у 50% пациентов младше 20 лет и у 100% в 60–69 лет. Опускание миндалин уровня Grade3 (≥ 13 мм, $n=30$) чаще наблюдалось в 30–39 лет (32,3%) и 50–59 лет (35,7%), а уровень Grade1 (≤ 5 мм, $n=12$) регистрировался только у пациентов младше 40 лет, преимущественно в 30–39 лет (22,6%). Средняя глубина дистопии варьировала от 8,2 мм (40–49 лет) до 10,9 мм (50–59 лет). Статистически значимых различий по уровню расположения миндалин и степени их опускания между возрастными группами не выявлено ($p>0,05$).

Клинические проявления

Средняя продолжительность симптомов увеличивалась с возрастом – от 1,7 года (<20 лет) до 10,4 года (60–69 лет). Медиана варьировала от 0,8 года (<20 лет) до 3,7 года (50–59 лет), в группе 60–69 лет – 1,0 года. Анализ времени от появления первых симптомов до операции показал, что диагноз в течение первого года устанавливался чаще у пациентов <20 лет (64,3%), тогда как в группе 20–29 лет этот показатель составил всего 18,2%. Длительность симптомов более 3 лет до постановки диагноза чаще отмечалась у пациентов 40–49 лет (62,5%). Половина пациентов ($n=51$) до диагностики МКІ получали консервативное лечение из-за ошибочной диагностики, причем частота не различалась между возрастными группами ($\chi^2=0,664$, $p=0,985$; $N=0,658$).

Проанализировав неврологические симптомы на момент постановки диагноза, мы выявили, что субъективно худшим симптомом во всех возрастных группах была головная боль (ГБ) (64,3–80,6%), чаще встречаясь в 30–39 лет (80,6%), преимущественно Вальсальва-индуцированная (72,7–87,1%). Реже у пациентов были жалобы на мигреноподобную (12,5–22,6%, чаще в группе 30–39 лет) и головную боль напряжения (9,1–35,7%, чаще у пациентов <20 лет). Дополнительно наиболее частыми жалобами у пациентов всех возрастных групп были общая слабость (78,6% у пациентов <20 лет, 14,3% в группе 50–59 лет), онемение в верхних конечностях (в 30–39 лет – 80,6% и в 60–69 лет – 80,0%), слабость в верхних (35,7–61,3%) и нижних (7,1–41,9%) конечностях (у 40,9–45,2% пациентов 20–49 лет) и парестезии в конечностях у 22,7–80,0% пациентов. Нарушения равновесия и атаксия чаще встречались в возрастной группе 40–49 лет (56,3%). Головокружение регистрировалось у 28,6–68,8% пациентов с наибольшей частотой в 40–49 лет. Нарушение походки отмечалось у 14,3–50,0%

пациентов, чаще в 30–49 лет. Синдром ночного апноэ наблюдался у 7,1–25,0% пациентов, а дисфагия – у 12,5–21,4%. Нарушения слуха (4,5–7,1%), снижение памяти, апатия и ухудшение внимания ($\leq 9,1\%$) отмечались в отдельных возрастных группах без значимых различий ($p > 0,05$) (табл. 1). У большинства пациентов (72,7–87,1%) жалобы носили постоянный характер, тогда как эпизодические симптомы встречались значительно реже ($\leq 28,6\%$).

Таблица 1
Распределение симптомов в разных возрастных группах
Table 1
Distribution of symptoms across different age groups

Симптомы	Кол-во	Возрастная группа, лет						P _{χ²}
		<20	20–29	30–39	40–49	50–59	60–69	
Общая слабость	N	11	8	11	7	2	1	0,016
	%	78,6%	36,4%	35,5%	43,8%	14,3%	20,0%	
Боль в шейно-затылочной области	N	13	18	29	15	13	4	0,672
	%	92,9%	81,8%	93,5%	93,8%	92,9%	80,0%	
Боль в надплечье	N	9	14	22	13	11	3	0,798
	%	64,3%	63,6%	71,0%	81,3%	78,6%	60,0%	
Диффузная боль в верхних конечностях	N	4	9	14	6	3	4	0,259
	%	28,6%	40,9%	45,2%	37,5%	21,4%	80,0%	
Диффузная боль в нижних конечностях	N	0	7	7	3	2	0	0,195
	%	0,0%	31,8%	22,6%	18,8%	14,3%	0,0%	
Онемение в верхних конечностях	N	5	14	25	9	8	4	0,081
	%	35,7%	63,6%	80,6%	56,3%	57,1%	80,0%	
Онемение в нижних конечностях	N	0	9	14	5	4	0	0,030
	%	0,0%	40,9%	45,2%	31,3%	28,6%	0,0%	
Слабость в верхних конечностях	N	5	10	19	9	6	2	0,602
	%	35,7%	45,5%	61,3%	56,3%	42,9%	40,0%	
Слабость в нижних конечностях	N	1	8	13	6	6	0	0,124
	%	7,1%	36,4%	41,9%	37,5%	42,9%	0,0%	
Нарушение походки	N	2	4	15	8	5	1	0,076
	%	14,3%	18,2%	48,4%	50,0%	35,7%	20,0%	
Головокружение	N	4	7	17	11	5	3	0,118
	%	28,6%	31,8%	54,8%	68,8%	35,7%	60,0%	
Тошнота	N	4	4	11	3	3	1	0,715
	%	28,6%	18,2%	35,5%	18,8%	21,4%	20,0%	
Рвота	N	3	3	8	2	2	1	0,840
	%	21,4%	13,6%	25,8%	12,5%	14,3%	20,0%	
Нарушение артикуляции	N	0	0	2	0	1	0	0,559
	%	0,0%	0,0%	6,5%	0,0%	7,1%	0,0%	
Нарушение глотания	N	2	1	5	1	2	2	0,341
	%	14,3%	4,5%	16,1%	6,3%	14,3%	40,0%	
Нарушение равновесия	N	3	4	13	9	4	3	0,098
	%	21,4%	18,2%	41,9%	56,3%	28,6%	60,0%	



Окончание таблицы 1

Симптомы	Кол-во	Возрастная группа, лет						P _{χ²}
		<20	20–29	30–39	40–49	50–59	60–69	
Осиплость голоса	N	0	0	3	1	1	0	
	%	0,0%	0,0%	9,7%	6,3%	7,1%	0,0%	0,572
Затруднение дыхания	N	1	5	6	4	2	1	
	%	7,1%	22,7%	19,4%	25,0%	14,3%	20,0%	0,838
Эпизоды приступов кашля	N	0	2	2	1	0	0	
	%	0,0%	9,1%	6,5%	6,3%	0,0%	0,0%	0,738
Ночное апноэ	N	3	7	7	3	5	2	
	%	21,4%	31,8%	22,6%	18,8%	35,7%	40,0%	0,803
Потеря сознания	N	1	8	6	0	2	0	
	%	7,1%	36,4%	19,4%	0,0%	14,3%	0,0%	0,043
Судороги в конечностях	N	0	2	1	0	0	0	
	%	0,0%	9,1%	3,2%	0,0%	0,0%	0,0%	0,492
Нарушение зрения	N	1	1	0	2	0	0	
	%	7,1%	4,5%	0,0%	12,5%	0,0%	0,0%	0,350
Спинальный пирамидный синдром	N	0	4	4	0	1	0	
	%	0,0%	18,2%	12,9%	0,0%	7,1%	0,0%	0,263
Бульбарный синдром	N	3	6	8	7	4	1	
	%	21,4%	27,3%	25,8%	43,8%	28,6%	20,0%	0,780
Мозжечковый синдром	N	0	1	7	3	2	1	
	%	0,0%	4,5%	22,6%	18,8%	14,3%	20,0%	0,273
Гипертензионно-гидроцефальный синдром	N	11	20	27	15	10	4	
	%	78,6%	90,9%	87,1%	93,8%	71,4%	80,0%	0,506
Синдром центрального канала	N	4	5	10	8	3	3	
	%	28,6%	22,7%	32,3%	50,0%	21,4%	60,0%	0,325

Оперативное лечение

Наиболее частым хирургическим вмешательством была микрохирургическая субокципитальная декомпрессия ЗЧЯ с резекцией дуги C1 без вскрытия ТМО (PFD1), выполненная у 9,7–28,6% пациентов, в 6,5–14,3% случаев дополнявшаяся резекцией C2.

Самой распространенной процедурой у пациентов 30–59 лет стала PFDD с субарахноидальной ревизией отверстия Мажанди, иссечением арахноидальных спаек и резекцией/коагуляцией миндалин мозжечка (PFD1D-RM/CT), проведенная у 31,3–35,7%. В группе 60–69 лет эта методика не применялась. PFDD с расширительной duroplasty чаще выполнялась у пациентов 20–29 лет (7,1–27,3%). Дополнительные вмешательства, включая пластику твердой мозговой оболочки и ревизию отверстия Мажанди, чаще выполнялись у пациентов 20–39 лет (29,0–31,8%). PFD2D-RM проводилась реже ($\leq 9,1\%$ в 20–29 лет). Статистический анализ ($\chi^2=45,064$, $p=0,119$) не выявил достоверных различий в частоте хирургических методов между возрастными группами.

Постоперационные результаты

Статистически значимых различий между возрастными группами по общему послеоперационному результату (N=2,695, p=0,747), выраженности боли (N=7,402, p=0,192), неврологическим симптомам (N=10,093, p=0,073) и функциональному восстановлению (N=5,684, p=0,338) не выявлено. Выраженность болевого синдрома (Pain) варьировала: более сильная боль (1–2 балла) чаще встречалась в 50–59 лет (14,3%) и 60–69 лет (40,0%), тогда как менее интенсивная (4 балла) регистрировалась у пациентов <20 лет (71,4%) и 20–29 лет (68,2%). В 40–49 лет чаще отмечалась умеренная боль (3 балла – 62,5%).

Неврологические симптомы, не связанные с болью (Non-pain), были наиболее выражены в 60–69 лет (80,0%), в 40–49 лет преобладали умеренные проявления (3 балла – 43,8%). Функциональное восстановление (Functionality) варьировало между возрастными группами: максимальный уровень (4 балла) чаще встречался у пациентов <20 лет (64,3%) и 30–39 лет (54,8%), тогда как в 60–69 лет пациенты с таким показателем отсутствовали (табл. 2).

Таблица 2
Постоперационные результаты
Table 2
Postoperative results

Симптомы			Возрастная группа, лет						P _{χ²}
			<20	20–29	30–39	40–49	50–59	60–69	
CCOS	>13 баллов	N	12	18	23	12	9	3	0,467
		%	85,7%	81,8%	74,2%	75,0%	64,3%	60,0%	
	9–12 баллов	N	2	2	8	4	4	2	
		%	14,3%	9,1%	25,8%	25,0%	28,6%	40,0%	
	4–8 баллов	N	0	2	0	0	1	0	
		%	0,0%	9,1%	0,0%	0,0%	7,1%	0,0%	
Pain	1	N	0	0	1	0	0	0	0,254
		%	0,0%	0,0%	3,2%	0,0%	0,0%	0,0%	
	2	N	2	3	4	1	2	2	
		%	14,3%	13,6%	12,9%	6,3%	14,3%	40,0%	
	3	N	2	4	10	10	3	2	
		%	14,3%	18,2%	32,3%	62,5%	21,4%	40,0%	
	4	N	10	15	16	5	9	1	
		%	71,4%	68,2%	51,6%	31,3%	64,3%	20,0%	
	1	N	0	1	0	0	0	0	
		%	0,0%	4,5%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	
Non-pain	2	N	1	3	4	6	2	1	0,328
		%	7,1%	13,6%	12,9%	37,5%	14,3%	20,0%	
	3	N	5	12	14	7	6	4	
		%	35,7%	54,5%	45,2%	43,8%	42,9%	80,0%	
	4	N	8	6	13	3	6	0	
		%	57,1%	27,3%	41,9%	18,8%	42,9%	0,0%	

Окончание таблицы 2

Симптомы			Возрастная группа, лет						P _{χ²}
			<20	20–29	30–39	40–49	50–59	60–69	
Functionality	1	N	0	1	0	0	0	0	
		%	0,0%	4,5%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	
	2	N	1	2	1	1	2	0	
		%	7,1%	9,1%	3,2%	6,3%	14,3%	0,0%	
	3	N	4	9	13	7	6	5	
		%	28,6%	40,9%	41,9%	43,8%	42,9%	100,0%	0,537
	4	N	9	10	17	8	6	0	
		%	64,3%	45,5%	54,8%	50,0%	42,9%	0,0%	
Complications	1	N	0	2	1	0	0	0	
		%	0,0%	9,1%	3,2%	0,0%	0,0%	0,0%	
	2	N	1	0	1	0	1	0	
		%	7,1%	0,0%	3,2%	0,0%	7,1%	0,0%	
	3	N	0	1	2	0	0	0	
		%	0,0%	4,5%	6,5%	0,0%	0,0%	0,0%	0,789
	4	N	13	19	27	16	13	5	
		%	92,9%	86,4%	87,1%	100,0%	92,9%	100,0%	

Частота послеоперационных осложнений (Complications) была низкой: 86,4–100% пациентов не имели осложнений. Ранние послеоперационные осложнения наблюдались в 9,7% случаев у пациентов 30–39 лет, тогда как в остальных возрастных группах их частота была минимальной. Поздние осложнения также регистрировались редко (80,0–100% без осложнений). Инфекционные осложнения чаще встречались у пациентов старше 50 лет (14,3–20,0%), а неинфекционные – у пациентов 30–39 лет (6,5%). Статистический анализ методом Краскела – Уоллиса не выявил значимых различий между возрастными группами по частоте ранних ($N=3,217$, $p=0,667$), поздних ($N=4,031$, $p=0,545$) и общих ($N=6,338$, $p=0,275$) осложнений.

■ ОБСУЖДЕНИЕ

МКИ представляет собой сложное заболевание с возрастными различиями в клинических проявлениях, сопутствующих патологиях и эффективности лечения. Анализ клинической картины пациентов из нашей когорты выявил существенные возрастные различия в манифестации заболевания, частоте сопутствующих патологий и эффективности хирургического лечения.

В нашей серии пациентов старше 50 лет преобладает изолированная форма МКИ (85,7%), тогда как у пациентов 20–29 лет чаще встречались сочетанные формы (45,5%). Это может быть связано с более агрессивным течением заболевания в молодом возрасте, ранней диагностикой синингомиелии и сколиоза у молодых пациентов, тогда как у пожилых заболевание прогрессирует медленнее, приводя к структурным изменениям и усилению симптомов [3, 4]. Интересно отметить, что у пациентов старше 50 лет изолированная форма МКИ встречалась в 85,7% случаев, тогда как у пациентов 20–29 лет этот показатель составлял лишь 54,5%. Это может свидетельствовать о том,

что изолированная МКІ имеет более плавное прогрессирование симптомов и сглаженную клиническую картину. Однако с возрастом заболевание прогрессирует, приводя к более выраженным структурным изменениям, которые усиливают симптомы. В то же время у молодых пациентов повышенная частота сочетанных форм может быть связана с активным ростом и развитием организма, что способствует раннему выявлению сопутствующих нарушений, и более агрессивным течением заболевания [8]. Среди сопутствующих патологий наиболее часто встречалась синингомиелия, причем ее распространенность достигала 71,4% в группе 50–59 лет, что может свидетельствовать о накоплении патологических изменений при длительном течении заболевания. Эти данные соответствуют исследованиям Ozerdemoglu et al. (2003), которые выявили, что синингомиелия является ключевым фактором, влияющим на неврологический дефицит и функциональные исходы пациентов с МКІ, особенно при наличии сколиоза [4].

Особенности болевого синдрома и неврологических симптомов

Головная боль, особенно Вальсальва-индуцированная, была ведущим симптомом во всех возрастных группах, что подтверждается данными предыдущих исследований [7, 13]. Ее выраженность зависела от возраста и степени компрессии ликворных путей. У пациентов старше 50 лет болевой синдром был более интенсивным, вероятно, из-за длительности заболевания и прогрессирования патологических изменений. В группе 50–59 лет выраженная боль (1–2 балла) отмечалась у 14,3% пациентов, тогда как среди пациентов младше 20 лет этот показатель составлял лишь 7,1%. Это подчеркивает важность учета длительности симптоматики при оценке тяжести заболевания и планировании лечения.

Неврологические симптомы, включая астению, атаксию, головокружение и парестезии, встречались с разной частотой, но их возрастные различия не достигли статистической значимости. Сенсомоторные нарушения и атаксия чаще выявлялись у пациентов с выраженным краниовертебральным сужением и синингомиелией, что согласуется с данными Grahovac et al. (2018) и Krieger et al. (2011) [3, 6]. Слабость в верхних конечностях чаще встречалась у пациентов <20 лет (78,6%), тогда как у пациентов 50–59 лет она регистрировалась лишь в 14,3% случаев. Это может быть связано с более активной диагностикой у молодых пациентов и возрастными изменениями нервной системы, которые могут маскировать симптомы у пожилых пациентов [10, 15].

Возрастные различия в диагностике и оперативном лечении

Анализ времени от появления первых симптомов до постановки диагноза показал значительное увеличение диагностического периода у пациентов старших возрастных групп. Данные Posa et al. (2024) также подтверждают, что более молодые пациенты получают диагноз быстрее, что может быть связано с выраженной клинической симптоматикой и большей диагностической настороженностью у педиатрических неврологов [15].

В нашей когорте 50% пациентов до постановки диагноза обращались за медицинской помощью по поводу различных симптомов, однако получали неверные диагнозы и проходили неподходящее консервативное лечение. Подобные данные ранее были описаны в исследовании Tam et al. (2021), где отмечалось, что пациенты



с МКІ часто первоначально диагностируются с мигренью, шейной миелопатией или функциональными расстройствами, что задерживает хирургическое вмешательство [16].

Хирургическое лечение и послеоперационные исходы

Микрохирургическая субокципитальная декомпрессия, резекция дуги C1 с экстраарахноидальной расширительной дулопластикой [PFD1D] была наиболее часто выполняемой операцией в нашем исследовании, что соответствует данным других авторов (Tubbs et al., 2003; Poca et al., 2024) [7, 15]. У пациентов 20–39 лет чаще выполнялись дополнительные процедуры, такие как коагуляция миндалин мозжечка, экстраарахноидальная диссекция и ревизия отверстия Мажанди, что связано с более высокой частотой сирингомиелии и нарушений ликвороциркуляции в этой возрастной группе. Результаты исследования показали, что большинство пациентов достигают благоприятных послеоперационных исходов, независимо от возраста, с низкой частотой осложнений. Однако степень функционального восстановления и выраженность болевого синдрома варьировали в зависимости от возрастной группы. У пациентов старше 50 лет чаще наблюдалась более выраженная боль, что может быть связано с длительностью симптоматики и наличием сопутствующих дегенеративных изменений позвоночника (Schijman, 2004; Rick Labuda et al., 2022) [5, 8].

Согласно данным Gilmer et al. (2018), хирургическая декомпрессия в детском и подростковом возрасте чаще приводит к регрессу симптомов, тогда как у взрослых пациентов снижение давления в задней черепной ямке не всегда ведет к улучшению неврологического статуса [11]. В нашей работе существенный регресс симптомов после декомпрессионных операций наблюдался преимущественно у пациентов молодого возраста (20–39 лет), что может быть связано с более ранним обращением за медицинской помощью и меньшей длительностью заболевания. У пациентов старших возрастных групп регресс симптомов был менее выражен, что может указывать на необходимость более агрессивного подхода к лечению и реабилитации у этой категории пациентов (Yates et al., 2020; Poca et al., 2024) [10, 15].

Средний балл по шкале Chicago Chiari Outcome Scale (CCOS) варьировал от 12,6 (60–69 лет) до 14,6 (<20 лет). В группе 40–49 лет у 62,5% пациентов наблюдалась умеренная боль (оценка 3 балла), тогда как в группе 60–69 лет у 40,0% пациентов боль была более выраженной (оценка 1–2 балла). Это подчеркивает важность индивидуального подхода к лечению пациентов разных возрастных групп, учитывая их физиологические и клинические особенности. Интересно также отметить, что у пациентов младше 20 лет максимальный уровень функционального восстановления (оценка 4 балла) наблюдался у 64,3% пациентов, тогда как в группе 60–69 лет пациенты с такой оценкой отсутствовали. Это может свидетельствовать о том, что молодые пациенты имеют больший потенциал для восстановления после хирургического вмешательства, тогда как у пожилых пациентов восстановление может быть ограничено возрастными изменениями и сопутствующими заболеваниями (Yates et al., 2020; Poca et al., 2024) [10, 15]. Это также соответствует результатам Aliaga et al. (2012), которые показали, что у молодых пациентов CCOS выше, чем у пожилых, а функциональное восстановление происходит быстрее [13].

Частота послеоперационных осложнений была низкой, не превышая 10% в большинстве возрастных групп. Это согласуется с исследованиями Yates et al. (2020),

где было показано, что у 85% пациентов после PFD1 наблюдается значительное улучшение без существенных осложнений [10].

Патофизиологические механизмы и возрастные различия

Одним из ключевых факторов, определяющих клиническую картину МКІ, является краниоцервикальная нестабильность и ее влияние на цереброспинальную динамику. Согласно данным Labuda et al. (2022), у взрослых пациентов с МКІ компрессия ликворных путей может быть менее выраженной, но более устойчивой к хирургической коррекции, что объясняет меньшую частоту регресса симптомов у пожилых пациентов [5]. Возрастные различия в эффективности хирургического лечения могут быть связаны не только с анатомическими изменениями, но и с нейропластичностью. Исследование Schijman (2004) показало, что адаптационные механизмы ликворной циркуляции у молодых пациентов выражены лучше, что может способствовать восстановлению после хирургической декомпрессии [8].

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проведенное исследование клинических проявлений МКІ у пациентов разных возрастных групп из Азербайджана и оценка эффективности декомпрессионных операций на уровне краниовертебрального перехода выявили ряд важных закономерностей, согласующихся с результатами ранее опубликованных исследований, но также подчеркивающих уникальные возрастные аспекты заболевания и его хирургического лечения. Эти результаты позволяют углубить понимание патогенеза МКІ, а также оптимизировать подходы к диагностике и лечению пациентов разных возрастных категорий.

Настоящее исследование подтверждает, что МКІ характеризуется выраженной клинической вариабельностью, при этом возраст пациента играет значительную роль в проявлениях заболевания, частоте сочетанных патологий и послеоперационных исходах.

У пациентов младших возрастных групп чаще диагностируются сочетанные формы МКІ с сирингомиелией и гидроцефалией, тогда как у пожилых пациентов преобладает изолированная форма заболевания. В младших возрастных группах (до 20 лет) наиболее распространенными симптомами являлись головная боль, боль в шее, атаксия и слабость в конечностях. Эти проявления часто были связаны с сирингомиелией, которая диагностировалась у 36,3% пациентов. У пациентов 20–39 лет отмечалась высокая частота сочетанных форм МКІ, включая гидроцефалию и сколиоз. В возрастной группе 40–49 лет чаще выявлялись нарушения координации, головокружение и нарушения равновесия, тогда как у пациентов старше 50 лет симптомы были менее специфичными, что затрудняло диагностику.

Результаты хирургического лечения демонстрируют выраженный регресс симптомов у пациентов младше 40 лет. Средний балл по шкале Chicago Chiari Outcome Scale (CCOS) в этой группе составил 14,6, тогда как в группе старше 50 лет – 12,6. Вероятно, это связано с меньшей длительностью заболевания и лучшими компенсаторными возможностями нервной системы.

Интересно, что у пожилых пациентов (60–69 лет) частота осложнений была выше, особенно инфекционных, что может быть связано с возрастными изменениями иммунной системы и особенностями послеоперационного восстановления. Тем не менее даже в этой возрастной группе у большинства пациентов наблюдалась



положительная динамика, что подтверждает эффективность хирургического вмешательства независимо от возраста.

Важно отметить, что статистический анализ не выявил значимых различий между возрастными группами по частоте послеоперационных осложнений, что позволяет говорить о высокой безопасности хирургического лечения МКІ вне зависимости от возраста пациента.

Наше исследование также подтверждает гипотезу о том, что патофизиология МКІ включает не только механическую компрессию структур задней черепной ямки, но и более сложные нарушения ликвороциркуляции, которые могут быть различными в разные возрастные периоды. Кроме того, вероятно, возрастные особенности влияют на клинические проявления и эффективность хирургического лечения.

Таким образом, полученные данные свидетельствуют о том, что МКІ представляет собой гетерогенное заболевание с выраженной возрастной зависимостью. У молодых пациентов преобладают формы, ассоциированные с сирингомиелией и сколиозом, тогда как у взрослых и пожилых пациентов наблюдаются более выраженные неврологические нарушения, связанные с компрессией ствола мозга. Хирургическое лечение эффективно во всех возрастных группах, однако у пациентов старшего возраста результаты могут быть менее выраженными, что требует дальнейших исследований для оптимизации подходов к их лечению.

В будущем целесообразно проводить дополнительные исследования, направленные на выявление факторов, определяющих эффективность хирургического лечения в разных возрастных группах, а также на разработку персонализированных подходов к диагностике и терапии МКІ.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Chiari H. On changes of the cerebellum as a result of hydrocephalus of the cerebrum. *Dtsch Med Wochenschr.* 1891;17:1172–5. (in German)
- Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari Malformation Type 1: A systematic review of natural history and conservative management. *World Neurosurg.* 2017 Aug;104:213–9. doi: 10.1016/j.wneu.2017.04.082
- Krieger MD, Falkenstein Y, Bowen IE, Tolo VT, McComb JG. Scoliosis and Chiari malformation type I in children. *J Neurosurg Pediatr.* 2011;7(1):25–9. doi: 10.3171/2010.10.PEDS10309
- Ozerdemoglu RA, Transfeldt EE, Denis F. Value of treating primary causes of syrinx in scoliosis associated with syringomyelia. *Spine (Phila Pa 1976).* 2003;28(8):806–14. doi: 10.1097/01.BRS.0000058484.77247.6B
- Labuda R, Nwotichouang BST, Ibrahimy A, et al. A new hypothesis for the pathophysiology of symptomatic adult Chiari malformation Type I. *Med Hypotheses.* 2022;158:110740. doi: 10.1016/j.mehy.2021.110740
- Grahovac G, Pundy T, Tomita T. Chiari type I malformation of infants and toddlers. *Childs Nerv Syst.* 2018;34(6):1169–76. doi: 10.1007/s00381-018-3771-5
- Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ. Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg.* 2003;99(2):291–6. doi: 10.3171/jns.2003.99.2.0291
- Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst.* 2004;20(5):323–8. doi: 10.1007/s00381-004-0931-2
- Badary A, Atallah O. Impacts of type 1 Chiari malformation on elderly. *Zdrav Vestn.* 2022;91(5–6):321–7. doi: 10.60133/ZdravVestn.318
- Yates C, Campbell R, Wood M, Chaseling R, Tolleson G, Ma N. Chiari 1 malformation: age-based outcomes in a paediatric surgical cohort. *Childs Nerv Syst.* 2020;36(11):2807–14. doi: 10.1007/s00381-020-04765-7
- Gilmer HS, Xi M, Grahovac G, et al. Surgical decompression for Chiari Malformation Type I: An age-based outcomes study based on the Chicago Chiari Outcome Scale. *Neurosurgery.* 2021;88(3):656–64. doi: 10.1093/neuros/nyaa366
- Emersić L, Šmigoc T. Surgical treatment of patients with Chiari I malformation in different age categories. *Childs Nerv Syst.* 2020;36(11):2807–14. doi: 10.1007/s00381-020-04862-7
- Aliaga L, Hekman KE, Yassari R, Straus D, Luther G, Chen J, Sampat A, Frim D. 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
- Qafarov IA. *Biostatistics.* Baku: Tebib; 2022. 240 p. ISBN: 978-9952-37-813-9. (in Azerb.)
- Poca MA, Lopez-Bermejo D, Moncho D, Ferre A, Sanchez-Montañez A, Mestres O, Galve S, Sahuquillo J. Surgical outcomes in Chiari 1 and Chiari 1.5 malformation treated by posterior fossa reconstruction: A comprehensive analysis of 110 pediatric cases and literature review. *J Clin Med.* 2024 Jun 30;13(13):3852. doi: 10.3390/jcm13133852
- Tam SKP, Chia J, Brodbelt A, Foroughi M. Assessment of patients with a Chiari malformation type I. *Brain Spine.* 2021 Dec 3;2:100850. doi: 10.1016/j.bas.2021.100850