DOI: 10.56871/UTJ.2024.24.36.006
УДК 616.1-007.24-053.1+616.7-07-08-092

СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНЫХ АНОМАЛИЙ. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

© Арина Александровна Кулаева[1], Марат Риатович Гафиатулин[2], Ксения Александровна Гафиатулина[2], Линард Юрьевич Артюх[2, 3], Михаил Джузеппе Луиджиевич Оппедизано[2], Аделя Руслановна Искалиева[2], Анастасия Дмитриевна Гурлева[4]

[1] Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова.
197341, г. Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2
[2] Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет.
194100, г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2
[3] Городская Мариинская больница. 191014, г. Санкт-Петербург, Литейный пр., д. 56
[4] Городская поликлиника № 114, Детское поликлиническое отделение № 75.
197350, г. Санкт-Петербург, ул. Шаврова, д. 21/2

Контактная информация: Марат Риатович Гафиатулин — клинический ординатор кафедры современных методов диагностики и радиолучевой терапии им. профессора С.А. Рейнберга.
E-mail: gafiatulin_2000@mail.ru ORCID: https://orcid.org/0000-0002-5224-1717 SPIN: 5832-4224

Для цитирования: Кулаева А.А., Гафиатулин М.Р., Гафиатулина К.А., Артюх Л.Ю., Оппедизано М.Д.Л., Искалиева А.Р., Гурлева А.Д. Сравнительная характеристика краниовертебральных аномалий. Обзор литературы // Университетский терапевтический вестник. 2024. Т. 6. № 4. С. 71–83. DOI: https://doi.org/10.56871/UTJ.2024.24.36.006

Поступила: 10.08.2024 ***Одобрена: 22.08.2024*** ***Принята к печати: 01.09.2024***

РЕЗЮМЕ. Представлен литературный обзор некоторых врожденных аномалий краниовертебрального перехода, частота встречаемости которых сильно варьирует (чаще всего выбранные для анализа аномалии являлись случайной диагностической находкой), а также обзор коморбидных заболеваний и их симптоматических проявлений. Проанализированные патологии могут быть обнаружены у пациентов любой возрастной группы, так как патологии костно-мышечной и нервной системы и связанные с ними жалобы, в частности боль в голове и шее, могут беспокоить как взрослых, так и детей. Имеются коморбидные признаки, встречающиеся только при определенной аномалии, что может помочь заподозрить конкретную нозологическую форму. Болезненность в области головы и шеи — одна из наиболее частых жалоб при обращении к специалистам как общей практики, так и к неврологам. Первопричиной таких симптомов могут служить различные патологии сосудов и костной системы, в частности краниовертебральные аномалии (КВА). В менее чем половине случаев КВА проявляются клинически, причем симптомы часто схожи с симптомами других заболеваний.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: краниовертебральные аномалии, аномалия Киммерли, синдром Клиппеля–Фейля, мальформация Киари

COMPARATIVE CHARACTERISTICS OF CRANIOVERTEBRAL ABNORMALITIES. LITERATURE REVIEW

© Arina A. Kulaeva[1], Marat R. Gafiatulin[2], Ksenia A. Gafiatulina[2], Linard Yu. Artyukh[2, 3], Mikhail G.L. Oppedizano[2], Adelia R. Iskalieva[2], Anastasia D. Gurleva[4]

[1] Almazov National Medical Research Centre. 2 Akkuratov str., Saint Petersburg 197341 Russian Federation
[2] Saint Petersburg State Pediatric Medical University. 2 Lithuania, Saint Petersburg 194100 Russian Federation
[3] City Mariinsky Hospital. 56 Liteiny ave., Saint Petersburg 191014 Russian Federation
[4] City Polyclinic № 114 Children's Polyclinic Department № 75. 21/2 Shavrov str., Saint Petersburg 197350 Russian Federation

Contact information: Marat R. Gafiatulin — Resident of the Department of Modern Diagnostic Methods and Radiotherapy named after Professor S.A. Reinberg. E-mail: gafiatulin_2000@mail.ru
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-5224-1717 SPIN: 5832-4224

For citation: Kulaeva AA, Gafiatulin MR, Gafiatulina KA, Artyukh LYu, Oppedizano M.G.L., Iskalieva AR, Gurleva AD. Comparative characteristics of craniovertebral abnormalities. Literature review. University Therapeutic Journal. 2024;6(4):71–83. DOI: https://doi.org/10.56871/UTJ.2024.24.36.006

Received: 10.08.2024 ***Revised: 22.08.2024*** ***Accepted: 01.09.2024***

ABSTRACT. The article presents a literary review of some congenital anomalies of the craniovertebral junction, the frequency of which varies greatly (most often the anomalies selected for analysis were an accidental diagnostic finding), as well as a review of comorbid diseases and their symptomatic manifestations. The analyzed pathologies can be found in patients of any age group, since pathologies of the musculoskeletal and nervous systems and related complaints, in particular pain in the head and neck, can bother both adults and children. There are comorbid signs that occur only with a certain anomaly, which may help to suspect a specific nosological form. Soreness in the head and neck is one of the most frequent complaints when contacting specialists in both general practice and neurologists. The root cause of such symptoms may be various vascular and bone system pathologies, in particular craniovertebral abnormalities (CVA). In less than half of cases, CVA is manifested clinically, and the symptoms are often similar to those of other diseases.

KEYWORDS: craniovertebral anomalies, Kimmerli anomaly, Klippel–Feil syndrome, Chiari malformation

ВВЕДЕНИЕ

Краниовертебральные аномалии (КВА) — дефекты развития структур, локализующихся в районе краниовертебрального перехода, которые могут вовлекать структуры головного и спинного мозга или костные образования основания черепа и двух первых шейных позвонков [5]. Врожденные аномалии краниовертебрального перехода включают неврологические мальформации (сирингомиелия), костные мальформации (атлантоаксиальная дислокация), базилярная инвагинация, плоское основание черепа и неполную шейную сегментацию, а также пороки развития мягких тканей (короткая шея) [2, 49]. Ключевым моментом в улучшении качества жизни и ее продолжительности является своевременная диагностика таких состояний. В большинстве случаев (80–90%) КВА протекают бессимптомно, что значительно осложняет их диагностику, однако манифестация признаков, возникающая зачастую либо в раннем возрасте, либо в периоде 20–30 лет на фоне провоцирующего фактора, например травмы, клинически проявляется полиморфизмом, что во многом объясняется вовлечением в процесс позвоночной артерии и ее нервных образований [1, 6, 23, 38]. Обладая такой информацией, становится очевидна роль педиатра как специалиста, который первым может столкнуться с проявлениями этих заболеваний, а значит, раньше направить пациента на углубленное дообследование с использованием современных методов визуализации, окончательно верифицирующих клинический диагноз. В данной статье собраны наиболее частые как неспецифические, так и патогномоничные симптомы, помогающие заподозрить КВА.

АНОМАЛИЯ КИММЕРЛИ

Аномалия Киммерли (АК) — наиболее часто встречающаяся аномалия краниовертебрального перехода, которая заключается в оссификации задней атлантозатылочной мембраны, в результате чего формируется костная перемычка, образующая из борозды атланта канал или полуканал, через который проходят позвоночная артерия (ПА) и затылочный нерв (рис. 1). Общая распространенность АК, по данным ряда авторов, варьирует от 5,5 до 9,6%, при этом нет однозначных сведений о преобладании этой патологии у мужского или женского пола [3, 4, 43, 48].

АК классифицируется следующим образом.

1. По расположению мостика:
   - *ponticulus posterior atlantis* — задний мостик над ПА между суставным отростком и задней дугой атланта (встречается в 10–15,5% случаев);

- *ponticulus lateralis atlantis* — латеральный мостик между суставным и поперечным отростками атланта (встречается в 7% случаев);
- *ponticulus posterolateralis* — мостик между поперечным отростком и задней дугой атланта (встречается в 5% случаев) [20].

2. По полноте кольца:
   - полностью закрытое кольцо (встречается в 9,1% случаев);
   - неполное кольцо (встречается в 13,6% случаев) [32].
3. По расположению дуги справа или слева:
   - полная правосторонняя дуга — 11,4% случаев;
   - полная левосторонняя дуга — 7,7% случаев;
   - полная двусторонняя дуга — 24,9% случаев;
   - неполная двусторонняя дуга — 17,25% случаев;
   - неполная правосторонняя дуга — 18,7% случаев;
   - неполная левосторонняя дуга — 20,05% случаев [36].

В ходе анализа литературы было выявлено 10 наиболее часто встречающихся патологий у пациентов с аномалией Киммерли (табл. 1). При этом у большинства пациентов отмечались хроническая головная боль и головокружения, которые могут иметь как сосудистую, так и неврологическую этиологию.

МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ

Мальформации Киари представляют собой гетерогенную группу аномалий задней черепной ямки и краниовертебрального соединения, характеризующихся грыжей миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия, обычно в сочетании с различной степенью опущения ствола мозга. Эти пороки развития были описаны в конце XVIII века австрийским патологоанатомом Хансом Киари, проводившим вскрытия детей [14, 16, 33, 42]. Классификация, изначально состоящая из трех вариантов этой патологии, сегодня насчитывает 9 подтипов (табл. 2).



а/a *б/b*

Рис. 1. Рентгенограммы пациентов с аномалией Киммерли: *а* — рентгенограмма мужчины 40 лет с неполной односторонней аномалией Киммерли (указана стрелкой); *б* — рентгенограмма мужчины 64 лет с полной односторонней аномалией Киммерли (указана стрелкой)

Fig. 1. Radiographs of patients with Kimmerli anomaly: *a* — radiograph of a 40-year-old man with incomplete unilateral Kimmerli anomaly (indicated by the arrow); *b* — radiograph of a 64-year-old man with complete unilateral Kimmerli anomaly (indicated by the arrow)

Таблица 1

Наиболее частые патологии при аномалия Киммерле

Table 1

The most common pathologies in Kimmerle anomaly

Автор и год публикации / Author and year of publication	Патология / Pathology							
	Хроническая головная боль / Chronic headache	Головокружение / Dizziness	Тошнота/ Nausea	Нарушение ритма по данным ЭКГ/ Crash of rythm on ECG	Вертебробазилярная недостаточность / Craniovertebral failure	Дроп-атака / Drop attack	Мозжечковая атаксия / Cerebellar ataxia	Сопутствующие ДДЗШОП / Collateral DDDCS
Чертков и соавт. (2005) [7] / Chertkov et al. (2005) [7]	80% (n=205)	98% (n=251)	НД / ND	НД / ND	НД / ND	60% (n=154)	98% (n=251)	НД / ND
Przemysław A. et al. (2018) [34] / Przemysław A. et al. (2018) [34]	41% (n=168)	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД/ ND
Янова Э. и соавт. (2021) [8] / Yanova E. et al. (2021) [8]	69% (n=31)	69% (n=31)	69% (n=31)	НД / ND	18% (n=8)	НД / ND	НД / ND	60% (n=27)
Split W. et al. (2004) [40] / Split Wi et al. (2004) [40]	83% (n=90)	59% (n=63)	10% (n=11)	40% (n=43)	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND
Lutsik A.A. et al. (2016) [21] / Lutsik A.A. et al. (2016) [21]	100% (n=11)	100% (n=11)	–	82% (n=9)	6% (n=1)	НД / ND	НД / ND	45% (n=5)
Всего / Total	644	346	42	52	8	154	251	27

Примечание: ДДЗШОП — дегенеративно-дистрофические заболевания шейного отдела позвоночник, НД — нет данных.

Note: DDDCS — degenerative-dystrophic diseases of the cervical spine, ND — no data available.

Несмотря на многочисленные формы, наиболее распространенным является 1-й тип, выделенный самим Киари. Долгое время мальформация Киари 1-го типа считалась спорадическим заболеванием и, к сожалению, одно из немногочисленных упоминаний о встречаемости этой нозологии имеется в статье 2000 года, где авторы ретроспективно оценили более 22 500

Таблица 2

Современная классификация типов мальформации Киари

Table 2

Modern classification of types of Chiari malformation

Тип / Type	Автор и год публикации / Author and year of publication	Признаки данного варианта / The signs of this variant
Мальформация Киари 0-го типа / Chiari malformation type 0	Таббс и соавт. (2001) [44] / Tubbs et al. (2001) [44]	Низкое расположение мозжечка, увеличение затылочного отверстия в переднезаднем размере, наличие сирингомиелии / Low location of the cerebellum, enlargement of the occipital foramen in anteroposterior size, the presence of syringomyelia
Мальформация Киари 0,5-го типа / Chiari malformation type 0.5	Моргенштерн и соавт. (2020) [27] / Morgenstern et al. (2020) [27]	Вентральное обвитие миндалин вокруг продолговатого мозга / Ventral entanglement of the tonsils around the medulla oblongata
Мальформация Киари 1-го типа / Chiari malformation type 1	Киари (1891) [14] / Chiari (1891) [14]	Грыжевое выпячивание мозжечка в спинномозговой канал через большое затылочное отверстие / Herniated protrusion of the cerebellum into the spinal canal through the large occipital foramen
Мальформация Киари 1,5-го типа / Chiari malformation type 1.5	Таббс и соавт. (2004) [44] / Tubbs et al. (2004) [44]	Дистопия миндалин мозжечка, небольшое растяжение IV желудочка и ствола головного мозга / Herniated protrusion of the cerebellum into the spinal canal through the large occipital foramen
Мальформация Киари 2-го типа / Chiari malformation type 2	Киари (1891) [14] / Chiari (1891) [14]	Смещение миндалин, нижней части червя мозжечка, моста, продолговатого мозга, растянутого IV желудочка / Displacement of the tonsils, the lower part of the cerebellar worm, the bridge, the medulla oblongata, the stretched fourth ventricle
Мальформация Киари 3-го типа / Chiari malformation type 3	Киари (1891) [14] / Chiari (1891) [14]	Выраженное каудальное смещение всех образований задней черепной ямки с формированием подзатылочного или высокого шейного энцефаломенингоцеле / Pronounced caudal displacement of all formations of the posterior cranial fossa with the formation of an occipital or high cervical encephalomeningocele
Мальформация Киари 3,5-го типа / Chiari malformation type 3.5	Фисан и соавт. (2016) [17] / Fisan et al. (2016) [17]	Мозжечково-шейное энцефалоцеле, соединенное с передней кишкой / Cerebellar-cervical encephalocele connected to the anterior intestine
Мальформация Киари 4-го типа / Chiari malformation type 4	Киари (1895) [13] / Chiari (1895) [13]	Гипоплазия или аплазия мозжечка без смещения / Hypoplasia or aplasia of the cerebellum without displacement
Мальформация Киари 5-го типа / Chiari malformation type 5	Таббс и соавт. (2012) [45] / Tubbs et al. (2012) [45]	Грыжа затылочной доли через большое затылочное отверстие / Hernia of the occipital lobe through the large occipital foramen



Рис. 2. Мальформация Киари 1-го типа (выпячивание миндалин мозжечка указано стрелкой)

Fig. 2. Chiari malformation type 1 (bulging of the tonsils of the cerebellum is indicated by an arrow)

магнитно-резонансных томограмм (МРТ) головного мозга, а распространенность составила 0,8% [24]. Однако сами авторы утверждают, что исследовались пациенты исключительно с неврологическими проявлениями, а это значит, что пациентов без симптоматики может быть гораздо больше.

В таблице 3 представлены наиболее частые клинические проявления, например цефалгия и цервикалгия. Однако помимо перечисленных коморбидных состояний существует множество более редких проявлений. Так, например, гидроцефалия встречается у 4–18% больных, страдающих мальформацией Киари, у 5–20% снижено количество гормона роста [28, 29]. Были найдены публикации, в которых имел место паралич голосовых связок у детей до года, а также дисфагия у нескольких взрослых [10, 11, 25, 46, 47].

СИНДРОМ КЛИППЕЛЯ–ФЕЙЛЯ

В основе синдрома Клиппеля–Фейля лежит аномальное сращение шейных позвонков, часто на уровне C_{II} и C_{III}, что обусловлено нарушением деления или нормальной сегментации позвонков шейного отдела позвоночника в раннем внутриутробном развитии. Это состояние приводит к характерному появлению трех самых распространенных симптомов: короткой шее, низкой линии роста волос, асимметрии лица и ограниченной подвижности шеи [19]. Синдром Клиппеля–Фейля — редкое

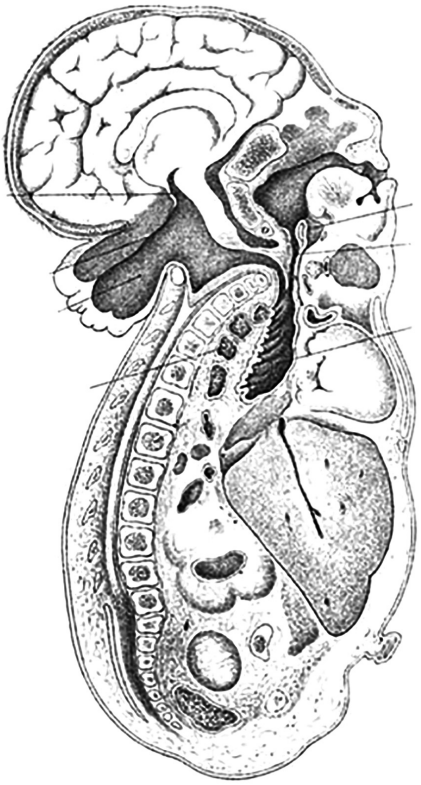


Рис. 3. Сагиттальный разрез головы, шеи и туловища пациента с мальформацией Киари 3,5-го типа [17]: 1 — мост и продолговатый мозг; 2 — просвет пищевода; 3 — желудок; 4 — кишечник; 5 — пещера энцефаломиелоцистоцеле, соединяющаяся с пищеводом; 6 — голосовая щель; 7 — передняя мозговая оболочка; 8 — четырехглавые тела; 9 — сердце; 10 — печень

Fig. 3. Sagittal incision of the head, neck and trunk of a patient with Chiari malformation type 3.5 [17]: 1 — pons cerebelli and medulla oblongata; 2 — lumen of the esophagus; 3 — stomach; 4 — intestines; 5 — cave of encephalomyelocystocele connecting to the esophagus; 6 — glottis; 7 — anterior meninges; 8 — quadriceps; 9 — heart; 10 — liver

заболевание (встречается приблизительно в 1 случае из 40 000), однако имеющиеся данные основаны на наблюдениях за пациентами с неврологическими симптомами. И поэтому реальная распространенность синдрома, как и мальформации Арнольда–Киари, вероятно, значительно выше [18].

По рентгенологической классификации, предложенной Самарцисом и соавт. в 2006, синдром Клиппеля–Фейля подразделяют на три типа:

1) наличие одного сросшегося сегмента шейного отдела;
2) несколько несмежных сросшихся сегментов шейного отдела;

Таблица 3

Наиболее частые патологии при мальформации Киари 1-го типа

Table 3

The most common pathologies in type 1 Chiari malformation

Автор и год публикации / Author and year of publication	Патология / Pathology													
	Костно-мышечная система / Musculoskeletal system		Нервная система / Nervous system					Боль / Pain				Другое / Other		
	СКФ / KFS	Сколиоз / Scoliosis	Нистагм / Nystag-mus	ДК / DE	СТЧ / DTS	ОК / NE	МА / CA	Голова / Head	Шея / Neck	Тело / Body	Конеч-ности / Limbs	Апноэ во сне / Sleep apnea	Дисфагия / Dysphagia	НФ 1-го типа / NF 1 type
K. S. Paul et al. (1983) [31]	НД / ND	НД / ND	26% (n=19)	56% (n=40)	40% (n=28)	52% (n=57)	НД/ ND	34% (n=24)	13% (n=9)	11% (n=8)	11% (n=8)	НД / ND	НД / ND	НД / ND
Bart D. and co-author. (2000) [15]	НД / ND	НД / ND	НД / ND	64% (n=14)	68% (n=15)	23% (n=5)	27% (n=6)	36% (n=8)	36% (n=8)	64% (n=14)	64% (n=14)	НД / ND	НД / ND	НД / ND
Aitken L. A. et al. (2009) [9]	НД / ND	2% (n=1)	НД / ND	2% (n=1)	НД / ND	6% (n=3)	8% (n=4)	55% (n=28)	12% (n=86	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND
Milhorat, T H et al. (1999) [25]	НД / ND	НД / ND	26% (n=96)	19% (n=64)	22% (n=81)	33% (n=120)	НД/ ND	63% (n=230)	НД/ ND	НД/ ND	НД / ND	38% (n=140)	43% (n=157)	НД / ND
Tubbs et al. (2011) [46]	3% (n=15)	18% (n=90)	НД / ND	НД / ND	НД / ND	8% (n=41)	4% (n=19)	40% (n=200)	40% (n=200)	40% (n=200)	НД / ND	5% (n=25)	4% (n=20)	5% (n=25)
Miraglia et al. (2016) [26]	НД / ND	НД / ND	НД / ND	Н Д/ ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND	НД / ND	2% (n=9)
Всего / Total	15	91	115	119	124	226	29	490	303	222	22	165	177	34

Примечание: ДК — дистония конечностей; МА — мозжечковая атаксия; НД — нет данных; НФ 1 — нейрофиброматоз 1-го типа; ОК — онемение конечностей; СКФ — синдром Клиппеля–Фейля; СТЧ — снижение температурной чувствительности.

Note: DE — dystonia of the extremities; CA — cerebellar ataxia; ND — no data; NF 1 — neurofibromatosis type 1; NE — numbness of the extremities; KFS — Klippel–Feil syndrome; DTS — decrease in temperature sensitivity.

Таблица 4

Коморбидные патологии, найденные при анализе статей с описанием клинических случаев синдрома Клиппеля–Фейля

Table 4

Comorbid pathologies found in the analysis of articles clinical cases of Klippel–Feil syndrome

Автор и год публикации / Author and year of publication	Патология / Pathology							
	Внешние признаки / External signs		Костно-мышечная система / Musculoskeletal system			Нервная система / The nervous system	Сердечно-сосудистая система / The cardiovascular system	
	Низкая линия роста волос / Low hairline	Короткая шея / Short neck	Ограничение подвижности шеи / Limitation of neck mobility	Сколиоз / Scoliosis	Деформация Шпренгеля / Deformation of the Sprengel	Боль в шее / Neck pain	Миелопатия ШОП / Myelopathy CS	Наличие ВПС / Patients with CHD
Bejiqi R. et al. (2011) [12]	100% (n=5)	100% (n=5)	100% (n=5)	НД / ND	40% (n=2)	НД / ND	НД / ND	100% (n=5)
Srinivasan E.S. et al. (2020) [41]	86% (n=6)	86% (n=6)	100% (n=7)	86% (n=6)	НД / ND	86% (n=6)	43% (n=3)	НД / ND
Rouvreau P. et al. (1998) [35]	47% (n=9)	47% (n=9)	47% (n=9)	21% (n=4)	63% (n=12)	НД / ND	НД / ND	НД / ND
Xu N et al. (2023) [48] Öner A and co. (1976) [30] Mahirogullari et al. (2006) [22] Schaverien et al. (2004) [39] Morrison S.G. et al. (1968) [28]	54% (n=375)	54% (n=375)	54% (n=380)	35% (n=246)	26% (n=182)	86% (n=603)	43% (n=303)	14% (n=95)
Всего / Total	395	395	401	256	196	609	306	100

Примечание: ВПС — врожденный порок сердца; НД — нет данных; ШОП — шейный отдел позвоночника.

Note: CHD — congenital heart disease; ND — no data available; CS — cervical spine.

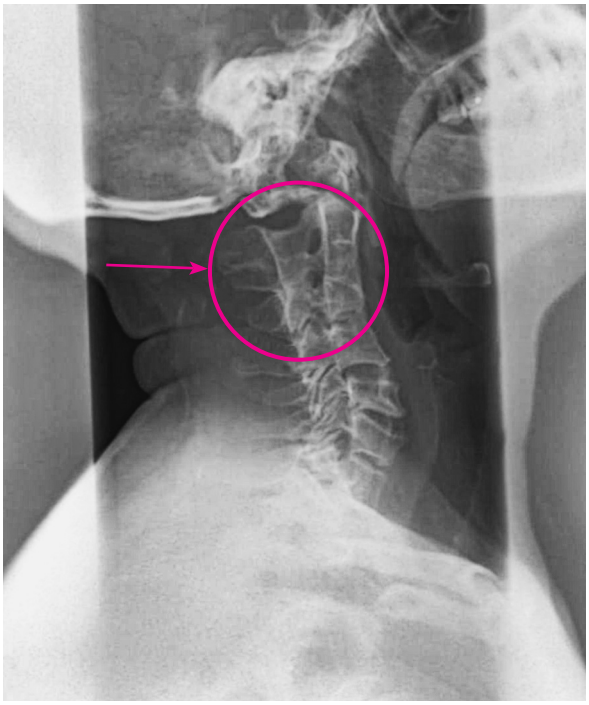


Рис. 4. Синдром Клиппеля–Фейля (сросшиеся позвонки расположены в круге)

Fig. 4. Klippel–Feil syndrome (fused vertebrae are located in a circle)

3) несколько смежных сросшихся сегментов шейного отдела [18].

Клинические проявления данного синдрома имеют характерную картину, которая помогает в постановке диагноза: короткая шея, низкая линия роста волос и ограниченное движение шеи. Однако симптоматическая триада проявляется менее чем у 50% пациентов, и может присутствовать широкий спектр иных аномалий (табл. 4). Среди наиболее часто встречающихся сопутствующих патологий были выявлены: деформация Шпренгеля (20–30%), сопутствующие врожденные пороки сердца (5–30%), сколиоз (50%) [37].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Обзор исследований, посвященных проблеме врожденных патологий краниовертебрального перехода, показал, что несмотря на нередко бессимптомное течение мальформация Киари, аномалия Киммерли и синдром Клиппеля–Фейля имеют схожие симптомы, затрудняющие дифференциальную диагностику до проведения инструментального исследования. Несмотря на это существуют и некоторые патогномоничные проявления, помогающие специалистам в постановке правильного диагноза и, как следствие, в выборе верной тактики лечения. Результаты, полученные нами, могут быть использованы в клинической практике врачей при дифференциальной диагностике этих нозологий или помогут заподозрить какую-либо из них, ориентируясь на жалобы и объективный осмотр пациента.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding

ЛИТЕРАТУРА

1. Абабков В.А., Авакян Г.Н., Авдюнина И.А. и др. Неврология: национальное руководство. Том 1. 2-е издание, переработанное и дополненное. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2018. EDN: YPWACF.
2. Воронцов И.М., Мазурин А.В. Пропедевтика детских болезней. Издание 3-е, дополненное и переработанное. СПб.: Фолиант; 2009. EDN: QLSVXZ.
3. Гафиатулин М.Р., Забинский В.Д., Яценко Е.В. Аномалия Киммерле. Forcipe. 2021;4(1):130.
4. Гафиатулин М.Р., Оппедизано М.Д.Л., Артюх Л.Ю., Абаканович Е.В. О распространенности аномалии Киммерли. Forcipe. 2022;5(3):61–62.
5. Лобзин С.В., Юркина Е.А. Краниовертебральные аномалии: принципы систематизации, теории возникновения, клинические проявления (обзор литературы). Вестник Северо-Западного государственного

медицинского университета им. И.И. Мечникова. 2014;6(4):86–93.
6. Ульрих Э.В. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. СПб.: ЭЛБИ-СПб; 2002. EDN: VTGEGN.
7. Чертков А.К., Климов М.Е., Нестерова М.В. К вопросу о хирургическом лечении больных с вертебробазилярной недостаточностью при аномалии Киммерле. Хирургия позвоночника. 2005;(1):69–73. DOI: 10.14531/ss2005.1.69-73.
8. Янова Э.У., Мардиева Г.М., Юлдашев Р.А. Оценка кровообращения при аномалии Киммерле. Rehealth journal. 2021;1(9).
9. Aitken L.A. et al. Chiari type I malformation in a pediatric population. Pediatric neurology. 2009;40(6):449–454.
10. Almotairi Fawaz S. et al. Swallowing Dysfunction in Adult Patients with Chiari I Malformation. Journal of neurological surgery. 2018;79(6):606–613. DOI: 10.1055/s-0038-1655758.
11. Arora Nikhil et al. Bilateral Vocal Cord Palsy with Arnold Chiari Malformation: A Rare Case Series. Journal of clinical and diagnostic research. JCDR. 2016;10(9):MR01–MR03. DOI: 10.7860/JCDR/2016/20135.8443.
12. Bejiqi R. et al. How often is Klippel-Feil Syndrome associated with congential heart disease presentation of five cases and a review of the literature. Journal of Cardiology and Cardiovascular Medicine. 2019;4(3):110–116.
13. Chiari H. Uber Veranderungen des Kleinhiens, des pons und der medulla oblongata. Folge von congenitaler hydrocephalie des grossherns. Deskschr Akad Wiss Wien. 1895;63:71–116.
14. Chiari H. Ueber veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocephalie des grosshirns1. DMW-Deutsche Medizinische Wochenschrift. 1891;42:1172–1175.
15. Depreitere B et al. Posterior fossa decompression in syringomyelia associated with a Chiari malformation: a retrospective analysis of 22 patients. Clinical neurology and neurosurgery. 2000;102(2):91–96. DOI: 10.1016/s0303-8467(00)00073-1.
16. Dyste G.N. et al. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. Journal of neurosurgery. 1989;71(2):159–68. DOI: 10.3171/jns.1989.71.2.0159.
17. Fisahn C. et al. The Chiari 3.5 malformation: a review of the only reported case. Child's Nervous System. 2016;32:2317–2319.
18. Frikha Rim. Klippel-Feil syndrome: a review of the literature. Clinical Dysmorphology. 2020;29(1):55–37. DOI: 10.1097/MCD.0000000000000301.
19. Gruber Jillian et al. The Prevalence of Klippel-Feil Syndrome: A Computed Tomography-Based Analysis of 2,917 Patients. Spine deformity. 2018;6(4):448–453. DOI: 10.1016/j.jspd.2017.12.002.
20. KR D., Parashuram R. Morphological Study Of Ponticuli In Adult Human Atlas Vertebrae. Int J Anat Res. 2020;8(1):7320–7323.
21. Lutsik A.A., Peganov A.I., Kazantsev V.V., Ratkin I.K. Vertebrobasilar insufficiency due to osseous abnormalities of the craniovertebral junction. Russian Journal of Spine Surgery (Khirurgiya Pozvonochnika). 2016;13(4):49–55. DOI: 10.14531/ss2016.4.49-55.
22. Mahiroğullari Mahir et al. Klippel-Feil sendromu ve eşlik eden doğumsal anomaliler: 23 olgunun incelenmesi [Klippel-Feil syndrome and associated congenital anomalies: study of 23 cases]. Acta orthopaedica et traumatologica turcica. 2006;40(3):234–239. (In Turkish).
23. Mark V et al. Independent factors associated with outcomes of parachute mitral valve in 84 patients. Circulation. 2004;109(19):2309–2313. DOI: 10.1161/01.CIR.0000129269.98460.C8.
24. Meadows J. et al. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. Journal of neurosurgery. 2000;92(6):920–926.
25. Milhorat T.H. 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.
26. Miraglia E. et al. “Chiari type 1 malformation in Neurofibromatosis type 1: experience of a center and review of the literature”. La Clinica terapeutica. 2016;167(1):e6–10. DOI: 10.7417/T.2016.1912.
27. Morgenstern P.F. et al. Ventrolateral tonsillar position defines novel Chiari 0.5 classification. World Neurosurgery. 2020;136:444–453.
28. Morrison S.G., Perry L.W., Scott L.P. 3rd. Congenital brevicollis (Klippel-Feil syndreom) and cardiovascular anomalies. Am J Dis Child. 1968;115(5):614–20. DOI: 10.1001/archpedi.1968.02100010616015.
29. Mulroy Eoin et al. Syringomyelia-Associated Dystonia: Case Series, Literature Review, and Novel Insights. Movement disorders clinical practice. 2019;6(5):387–392. DOI: 10.1002/mdc3.12772.
30. Öner A., Aşansu M.A., Akman Y.E. Sprengel Deformity: Comprehensive Evaluation of Concomitant Spinal and Extraspinal Anomalies in 90 Patients. Spine (Phila Pa 1976). 2020;45(18):1150–1157. DOI: 10.1097/BRS.0000000000003523.
31. Paul K.S. et al. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. Journal of neurosurgery. 1983;58(2):183–187. DOI: 10.3171/jns.1983.58.2.0183.
32. Pękala P.A. et al. Presence of a foramen arcuale as a possible cause for headaches and migraine: Systematic review and meta-analysis. Journal of Clinical Neuroscience. 2018;54:113–118.
33. Poretti A. et al. Chiari type 1 deformity in children: pathogenetic, clinical, neuroimaging, and management aspects. Neuropediatrics. 2016;293–307.
34. Pękala P.A., Henry B.M., Phan K., Pękala J.R., Taterra D., Walocha J.A., Tubbs R.S., Tomaszewski K.A.

Presence of a foramen arcuale as a possible cause for headaches and migraine: Systematic review and meta-analysis. J Clin Neurosci. 2018;54:113–118. DOI: 10.1016/j.jocn.2018.05.008.
35. Rouvreau P. et al. Assessment and neurologic involvement of patients with cervical spine congenital synostosis as in Klippel-Feil syndrome: study of 19 cases. Journal of pediatric orthopedics. 1985;7(3):179–185. DOI: 10.1097/01202412-199807000-00001.
36. Saleh A. et al. How Common Is the Ponticulus Posticus? Spine. 2018;43(8):436–441.
37. Samartzis D.D., Herman J., Lubicky J.P., Shen F.H. Classification of congenitally fused cervical patterns in Klippel-Feil patients: epidemiology and role in the development of cervical spine-related symptoms. Spine (Phila Pa 1976). 2006;31(21):798–804. DOI: 10.1097/01.brs.0000239222.36505.46.
38. Santalova G.V., Tuturova E.A., Sluzhaeva O.V., Serezhkina Yu.V., Sofina A.V. Multifaceted autonomic dysfunction syndrome: A case of combined Kimmerle`s anomaly and Chiari malformation. Complex Issues of Cardiovascular Diseases. 2023;12(1):129–134. DOI: 10.17802/2306-1278-2023-12-1-129-134.
39. Schaverien Mark V. et al. Independent factors associated with outcomes of parachute mitral valve in 84 patients. Circulation. 2004;10(19):2309–2313. DOI: 10.1161/01.CIR.0000129269.98460.C8.
40. Split W., Sawrasewicz-Rybak M. Zespół objawów klinicznych w anomalii Kimmerlego [Clinical symptoms and signs in Kimmerle anomaly]. Wiad Lek. 2002;55(7-8):416-422. (In Polish).
41. Srinivasan E.S. et al. Klippel–Feil Syndrome with Cervical Diastematomyelia in an Adult with Extensive Cervicothoracic Fusions: Case Report and Review of the Literature. World Neurosurgery. 2020;139:274–280.
42. Thompson D.N.P. Chiari I-a ‘not so’congenital malformation? Child's Nervous System. 2019;35(10):1653–1664.
43. Tubbs R.S. et al. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. Neurosurgery. 2001;48(5):1050–1055.
44. Tubbs R.S. et al. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. Journal of Neurosurgery: Pediatrics. 2004;101(2):179–183.
45. Tubbs R.S. et al. A new form of herniation: the Chiari V malformation. Child's Nervous System. 2012;28:305–307.
46. Tubbs R Shane et al. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. Journal of neurosurgery. Pediatrics. 2011;7(3):248–56. DOI: 10.3171/2010.12.PEDS10379.
47. Xu N., Tian Y., Yue L., Yan M., Hung K.L., Hou X., Li W., Wang S. Clinical and Surgical Characteristics of Patients with Atlantoaxial Dislocation in the Setting of Sandwich Fusion: A Case-Control Analysis of Over 500 Patients with Mid-Term to Long-Term Follow-up. J Bone Joint Surg Am. 2023;105(10):771–778. DOI: 10.2106/JBJS.22.01004.
48. Xu Xiaoyan et al. Research Progress of Ponticulus Posticus: A Narrative Literature Review. Frontiers in surgery.2022;9. DOI:10.3389/fsurg.2022.834551
49. Yu Y., Li G.Q., Xu Y.L., Zhang Y.N. [Research Progress on the Application of Goel Technique in Craniovertebral Junction Anomalies]. Zhongguo Yi Xue Ke Xue Yuan Xue Bao. 2023;45(1):101–107. DOI: 10.3881/j.issn.1000.503X.14637.

REFERENCES

1. Ababkov V.A., Avakyan G.N., Avdyunina I.A. i dr. Neurology: a national guide. Tom 1. 2-e izdanie, pererabotannoe i dopolnennoe. Moscow: GEOTAR-Media; 2018. EDN YPWACF. (In Russian).
2. Voroncov I.M., Mazurin A.V. Propaedeutics of childhood diseases. Izdanie 3-e, dopolnennoe i pererabotannoe. Saint Petersburg: Foliant; 2009. EDN: QLSVXZ. (In Russian).
3. Gafiatulin M.R., Zabinskij V.D., Yacenko E.V. Anomaly Kimmerle. Forcipe. 2021;4(1):130. (In Russian).
4. Gafiatulin M.R., Oppedizano M.D.L., Artyukh L.Yu., Abakanovich E.V. On the prevalence of the Kimmerli anomaly. Forcipe. 2022;5(3):61–62. (In Russian).
5. Lobzin S.V., Yurkina E.A. Craniovertebral anomalies: principles of systematization, theories of occurrence, clinical manifestations (literature review). Vestnik Severo-Zapadnogo gosudarstvennogo medicinskogo universiteta im. I. I. Mechnikova. 2014;6(4):86–93. (In Russian).
6. Ul'rih E.V. Vertebrology in terms, figures, drawings. Saint Petersburg: ELBI-SPb; 2002. EDN: VTGEGN. (In Russian).
7. Chertkov A.K., Klimov M.E., Nesterova M.V. On the issue of surgical treatment of patients with vertebrobasilar insufficiency in Kimmerle anomaly. Hirurgiya pozvonochnika. 2005;1:69–73. DOI: 10.14531/ss2005.1.69-73. (In Russian).
8. Yanova E.U., Mardieva G.M., Yuldashev R.A. Assessment of blood circulation in Kimmerli anomaly Rehealth journal. 2021;1(9). (In Russian).
9. Aitken L.A. et al. Chiari type I malformation in a pediatric population. Pediatric neurology. 2009;40(6):449–454.
10. Almotairi Fawaz S. et al. Swallowing Dysfunction in Adult Patients with Chiari I Malformation. Journal of neurological surgery. 2018;79(6):606–613. DOI: 10.1055/s-0038-1655758.
11. Arora Nikhil et al. Bilateral Vocal Cord Palsy with Arnold Chiari Malformation: A Rare Case Series. Journal of clinical and diagnostic research. JCDR. 2016;10(9):MR01–MR03. DOI: 10.7860/JCDR/2016/20135.8443.

12. Bejiqi R. et al. How often is Klippel-Feil Syndrome associated with congential heart disease presentation of five cases and a review of the literature. Journal of Cardiology and Cardiovascular Medicine. 2019;4(3):110–116.
13. Chiari H. Uber Veranderungen des Kleinhiens, des pons und der medulla oblongata. Folge von congenitaler hydrocephalie des grossherns. Deskschr Akad Wiss Wien. 1895;63:71–116.
14. Chiari H. Ueber veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocephalie des grosshirns1. DMW-Deutsche Medizinische Wochenschrift. 1891;42:1172–1175.
15. Depreitere B et al. Posterior fossa decompression in syringomyelia associated with a Chiari malformation: a retrospective analysis of 22 patients. Clinical neurology and neurosurgery. 2000;102(2):91–96. DOI: 10.1016/s0303-8467(00)00073-1.
16. Dyste G.N. et al. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. Journal of neurosurgery. 1989;71(2):159–68. DOI: 10.3171/jns.1989.71.2.0159.
17. Fisahn C. et al. The Chiari 3.5 malformation: a review of the only reported case. Child's Nervous System. 2016;32:2317–2319.
18. Frikha Rim. Klippel-Feil syndrome: a review of the literature. Clinical Dysmorphology. 2020;29(1):55–37. DOI: 10.1097/MCD.0000000000000301.
19. Gruber Jillian et al. The Prevalence of Klippel-Feil Syndrome: A Computed Tomography-Based Analysis of 2,917 Patients. Spine deformity. 2018;6(4):448–453. DOI: 10.1016/j.jspd.2017.12.002.
20. KR D., Parashuram R. Morphological Study Of Ponticuli In Adult Human Atlas Vertebrae. Int J Anat Res. 2020;8(1):7320–7323.
21. Lutsik A.A., Peganov A.I., Kazantsev V.V., Ratkin I.K. Vertebrobasilar insufficiency due to osseous abnormalities of the craniovertebral junction. Russian Journal of Spine Surgery (Khirurgiya Pozvonochnika). 2016;13(4):49–55. DOI: 10.14531/ss2016.4.49-55.
22. Mahiroğullari Mahir et al. Klippel-Feil sendromu ve eşlik eden doğumsal anomaliler: 23 olgunun incelenmesi [Klippel-Feil syndrome and associated congenital anomalies: study of 23 cases]. Acta orthopaedica et traumatologica turcica. 2006;40(3):234–239. (In Turkish).
23. Mark V et al. Independent factors associated with outcomes of parachute mitral valve in 84 patients. Circulation. 2004;109(19):2309–2313. DOI: 10.1161/01.CIR.0000129269.98460.C8.
24. Meadows J. et al. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. Journal of neurosurgery. 2000;92(6):920–926.
25. Milhorat T.H. 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.
26. Miraglia E. et al. "Chiari type 1 malformation in Neurofibromatosis type 1: experience of a center and review of the literature". La Clinica terapeutica. 2016;167(1):e6–10. DOI: 10.7417/T.2016.1912.
27. Morgenstern P.F. et al. Ventrolateral tonsillar position defines novel Chiari 0.5 classification. World Neurosurgery. 2020;136:444–453.
28. Morrison S.G., Perry L.W., Scott L.P. 3rd. Congenital brevicollis (Klippel-Feil syndreom) and cardiovascular anomalies. Am J Dis Child. 1968;115(5):614–20. DOI: 10.1001/archpedi.1968.02100010616015.
29. Mulroy Eoin et al. Syringomyelia-Associated Dystonia: Case Series, Literature Review, and Novel Insights. Movement disorders clinical practice. 2019;6(5):387–392. DOI: 10.1002/mdc3.12772.
30. Öner A., Aşansu M.A., Akman Y.E. Sprengel Deformity: Comprehensive Evaluation of Concomitant Spinal and Extraspinal Anomalies in 90 Patients. Spine (Phila Pa 1976). 2020;45(18):1150–1157. DOI: 10.1097/BRS.0000000000003523.
31. Paul K.S. et al. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. Journal of neurosurgery. 1983;58(2):183–187. DOI: 10.3171/jns.1983.58.2.0183.
32. Pękala P.A. et al. Presence of a foramen arcuale as a possible cause for headaches and migraine: Systematic review and meta-analysis. Journal of Clinical Neuroscience. 2018;54:113–118.
33. Poretti A. et al. Chiari type 1 deformity in children: pathogenetic, clinical, neuroimaging, and management aspects. Neuropediatrics. 2016;293–307.
34. Pękala P.A., Henry B.M., Phan K., Pękala J.R., Taterra D., Walocha J.A., Tubbs R.S., Tomaszewski K.A. Presence of a foramen arcuale as a possible cause for headaches and migraine: Systematic review and meta-analysis. J Clin Neurosci. 2018;54:113–118. DOI: 10.1016/j.jocn.2018.05.008.
35. Rouvreau P. et al. Assessment and neurologic involvement of patients with cervical spine congenital synostosis as in Klippel-Feil syndrome: study of 19 cases. Journal of pediatric orthopedics. 1985;7(3):179–185. DOI: 10.1097/01202412-199807000-00001.
36. Saleh A. et al. How Common Is the Ponticulus Posticus? Spine. 2018;43(8):436–441.
37. Samartzis D.D., Herman J., Lubicky J.P., Shen F.H. Classification of congenitally fused cervical patterns in Klippel-Feil patients: epidemiology and role in the development of cervical spine-related symptoms. Spine (Phila Pa 1976). 2006;31(21):798–804. DOI: 10.1097/01.brs.0000239222.36505.46.
38. Santalova G.V., Tuturova E.A., Sluzhaeva O.V., Serezhkina Yu.V., Sofina A.V. Multifaceted autonomic dysfunction syndrome: A case of combined Kimmerle`s anomaly and Chiari malformation. Complex Issues of Cardiovascular Diseases. 2023;12(1):129–134. DOI: 10.17802/2306-1278-2023-12-1-129-134.

39. Schaverien Mark V. et al. Independent factors associated with outcomes of parachute mitral valve in 84 patients. Circulation. 2004;10(19):2309–2313. DOI: 10.1161/01.CIR.0000129269.98460.C8.
40. Split W., Sawrasewicz-Rybak M. Zespół objawów klinicznych w anomalii Kimmerlego [Clinical symptoms and signs in Kimmerle anomaly]. Wiad Lek. 2002;55(7-8):416-422. (In Polish).
41. Srinivasan E.S. et al. Klippel–Feil Syndrome with Cervical Diastematomyelia in an Adult with Extensive Cervicothoracic Fusions: Case Report and Review of the Literature. World Neurosurgery. 2020;139:274–280.
42. Thompson D.N.P. Chiari I-a 'not so'congenital malformation? Child's Nervous System. 2019;35(10):1653–1664.
43. Tubbs R.S. et al. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. Neurosurgery. 2001;48(5):1050–1055.
44. Tubbs R.S. et al. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. Journal of Neurosurgery: Pediatrics. 2004;101(2):179–183.
45. Tubbs R.S. et al. A new form of herniation: the Chiari V malformation. Child's Nervous System. 2012;28:305–307.
46. Tubbs R Shane et al. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. Journal of neurosurgery. Pediatrics. 2011;7(3):248–56. DOI: 10.3171/2010.12.PEDS10379.
47. Xu N., Tian Y., Yue L., Yan M., Hung K.L., Hou X., Li W., Wang S. Clinical and Surgical Characteristics of Patients with Atlantoaxial Dislocation in the Setting of Sandwich Fusion: A Case-Control Analysis of Over 500 Patients with Mid-Term to Long-Term Follow-up. J Bone Joint Surg Am. 2023;105(10):771–778. DOI: 10.2106/JBJS.22.01004.
48. Xu Xiaoyan et al. Research Progress of Ponticulus Posticus: A Narrative Literature Review. Frontiers in surgery.2022;9. DOI: 10.3389/fsurg.2022.834551
49. Yu Y., Li G.Q., Xu Y.L., Zhang Y.N. [Research Progress on the Application of Goel Technique in Craniovertebral Junction Anomalies]. Zhongguo Yi Xue Ke Xue Yuan Xue Bao. 2023;45(1):101–107. DOI: 10.3881/j.issn.1000.503X.14637.