

УДК 617.732-005.98-036:616-008.6-07-08

Порушення зорових функцій при синдромі Арнольда — Кіарі (аналіз клінічних випадків)

Коновалова Н. В.^{1,2}, д-р мед. наук, професор; Зборовська О. В.², д-р мед. наук, професор;
Бушуева Н. М.², д-р мед. наук; Горанський Ю. І.¹, д-р мед. наук; Гузун О. В.², канд. мед. наук;
Журавок Ю. О.¹, канд. мед. наук; Серебрін Т. М.², канд. мед. наук

¹ Одеський національний
медичний університет

² ДУ «Інститут очних хвороб і
тканинної терапії ім.
В. П. Філатова НАМН України»
Одеса (Україна)

Ключові слова:

синдром Арнольда-Кіарі, МРТ голови,
зоровий нерв, неврит, лікування

Мета: провести аналіз клінічних проявів порушення зорових функцій при синдромі Арнольда-Кіарі

Матеріал та методи. Під нашим спостереженням в ДУ: Інститут очних хвороб і тканинної терапії ім. В.П. Філатова НАМН України і Центрі мікрохірургії ока багатопрофільного медичного центру Одеського національного медичного університету (ЦМО БМЦ ОНМедУ) знаходились 2 пацієнти з синдромом Арнольда-Кіарі. Проводились загально клінічні офтальмологічні дослідження.

Результати. Проведено аналіз клінічних випадків хворих з синдромом Арнольда-Кіарі. Визначені основні ознаки проявів синдрому, діагностики та можливості лікування з метою збереження зорових функцій.

Висновки. Комплексний підхід до вирішення медичних проблем завжди був актуальним, особливо, коли це стосується коморбідних захворювань. С низька офтальмологічних питань, які потребують консультації невропатологів, нейрохірургів для правильного встановлення діагнозу і своєчасного подальшого лікування. Представлені клінічні випадки продемонстрували можливі прояви синдрому Арнольда-Кіарі, включаючи косоокість, застійний диск зорового нерву, що допомагає в вирішенні проблеми діагностики і лікування захворювання. Не існує ні патогномонічного симптому, ні групи симптомів, що дозволяють клінічно діагностувати синдром Арнольда-Кіарі і можлива тільки візуалізуюча діагностика. Визначення відповідних офтальмологічних порушень на ранніх етапах дозволяє своєчасно запідозрити і виявити дану аномалію. Комплексне довготривале лікування здатне протягом багатьох років стабілізувати зорові функції хворих з синдромом Арнольда - Кіарі.

Вступ. Аномалія Арнольда — Кіарі (ААК) може розвиватися як у дитини, так і дорослої людини на тлі швидкого росту мозку і відносно повільного росту кісток черепа, частина аномалій мають вроджений характер.

Базилярна інвагінація (БІ) та мальформація Кіарі І типу (МК-I) є найбільш поширеними вадами розвитку краніо-вертебрального переходу у дорослих, часто поєднуючись один з одним і проявляючись синхронно, та є дуже важливими аномаліями, які призводять до нестабільності та компресії в області потилично-шийного переходу та мають складні клінічні характеристики [1, 2]. Частота співвідношення оцінюється від 2,4 на 100 000 у дітей і від 9,6 до 19,7 на 100 000 у дорослих [3].

Синдром Арнольда Кіарі (АК) — патологія, проявом якої є зміщення мозочка та довгастого мозку через потиличний отвір у спинномозковий канал унаслідок

невідповідності розмірів задньої черепної ямки та розміщених у ній мозкових структур [4, 5].

Вперше аномалія Кіарі була описана Cleland у 1883 році. Потім синдром описали в 1891 патолог Г. Кіарі (Австрія) та в 1894 професор патології Ю. Арнольд (Німеччина). Частота цього захворювання становить від 3,3 до 8,2 випадків на 100 тис. населення. Патогенез захворювання остаточно не встановлено, найчастіше розглядають спадково зумовлені вроджені остеонейропатії, травматичні пошкодження клиноподібно-решітчастої та клиноподібно-потиличної частини схилю внаслідок родової травми, гідродинамічний удар ліквору в стінки центрального каналу спинного мозку. Але більшість науковців вважає, що захворю-

вання має генетичну основу. При синдромі може змінюватися становище структур, розташованих у задній черепній ямці [6, 7].

При ААК відбувається зміщення структур мозочка, а в ряді випадків ділянок стовбура (довгастого мозку, мосту) нижче за рівень великого потиличного отвору (ВПО). В результаті відбувається їхнє стиснення. Також компресії піддаються верхні шийні сегменти спинного мозку, нижні черепні нерви, мозочкові артерії. Порушується відтік ліквору із 4 шлуночка, що призводить до загального розладу циркуляції цереброспінальної рідини [4]. Порушення вільної циркуляції спинномозкової рідини призводить до її накопичення і підвищення тиску в головному мозку з розвитком як гіпертензійно-лікворного синдрому, так і гідроцефалії. Гідроцефалія, або водянка головного мозку, є серйозним медичним станом, який характеризується накопиченням зайвої спинномозкової рідини у мозкових шлуночках. Це може призвести до підвищення внутрішньочерепного тиску, що може викликати пошкодження мозкових тканин та інші серйозні ускладнення. Своєчасна діагностика та лікування гідроцефалії є надзвичайно важливими для покращення прогнозу та якості життя пацієнтів. Порушення зору при гідроцефалії пов'язано з накопиченням зайвої спинномозкової рідини у мозкових шлуночках, що призводить до підвищення внутрішньочерепного тиску, що може викликати пошкодження мозкових тканин і відображається на зорових функціях та функціональних змінах. Офтальмологічні прояви, що спостерігає офтальмолог, різноманітні: косоокість, застійні диски зорового нерва, атрофія зорового нерва, неврит. Діагностика патологічних станів дозволяє запідозрити у хворого мальформацію АК. [8].

Мальформація Кіарі (МК) є сукупністю взаємопов'язаних аномалій розвитку задньої черепної ямки, що варіюються від безсимптомних до фатальних. Краніальна та спінальна декомпресія може допомогти полегшити симптоми підвищеного тиску ліквору та скоригувати деформацію хребта [9].

Запропоновано декілька теорій розвитку Аномалія Арнольда Кіарі (ААК). [10].

1. Молекулярно-генетична теорія передбачає, що патологія розвивається внаслідок первинного дефекту генів, що відповідають за сегментацію заднього мозку та розвиток потиличної кістки і відповідних анатомічних структур. Враховуючи те, що більшість випадків ААК зустрічаються спорадично і не являються набутими, причинами дефекту генів є, очевидно, спонтанна мутація гена, або мутація, спричинена впливом певного тератогена. [11].

2. Гідродинамічна теорія. Згідно з цією теорією, опущення мозочка та стовбура мозку спричинено ранньою прогресуючою гідроцефалією плода [12].

3. Компресійна теорія припускає обмежений ріст задньої черепної ямки, у зв'язку з чим виникає невідповідність її розмірів розмірам мозочка. Це викликає

компресію нервової тканини і притискання її у ВПО [13].

4. Теорія недостатності спинномозкової рідини. Дефект закриття нервової трубки на ранніх термінах розвитку плода викликає зниження об'єму спинномозкової рідини, і його недостатньо для повноцінного розтягнення шлуночкової системи, що веде до зменшення розмірів задньої черепної ямки. [14].

Є чотири анатомічні варіанти ААК, які виділив Chiari у 1891 році. І тип характеризується аномальною формою мигдаликів мозочка, які зміщені нижче рівня ВПО. Гідроцефалія при цьому варіанті зустрічається рідко [15].

Зазвичай, І тип ААК зумовлений порушенням розвитку мезодерми, але також описані нейроектодермальні та набуті форми. Це група вроджених захворювань, при яких спостерігається зміщення донизу задньої частини мозочка або поєднання опущення мозочка та нижньої частини довгастого мозку через ВПО (foramen magnum) у спинномозковий канал. Така патологія часто супроводжується підвищенням внутрішньочерепного тиску і виникненням зорових порушень. При ААК І можуть розвиватися охриплість, парез голосових зв'язок, дизартрія, дисфункція м'якого піднебіння, фарингеальна ахалазія, скандована мова, атаксія, ністагм, осцилопсія, центральне та обструктивне апное сна, головний біль, синкопе, сенсоневральна глухота, синусова брадикардія, гікавка, загальна слабкість, гіперрефлексія, симптом Бабінського, а також сенсорний і моторний неврологічний дефіцит, спричинений сирингомієлією, яка часто супроводжує це захворювання [16].

ІІ тип ААК зустрічається найчастіше і протікає з більш грубими змінами. Спостерігається опущення мозочка через ВПО з дислокацією стовбура мозку. Цей варіант асоціюється зі «spina bifida» та іншими аномаліями розвитку головного мозку, спинного мозку та мозкових оболонок. Гідроцефалія присутня у 70% випадків і носить обструктивний характер. Саме при другому типі ААК найчастіше зустрічаються зміни на очному дні, зниження гостроти зору, випадання полів зору, диплопія, страбізм, параліч погляду вгору, зміщення очних яблук донизу, головні болі. [17, 18].

ІІІ тип ААК зустрічається рідко і поєднує у собі малу задню черепну ямку з високою шийною або потиличною енцефальною грижею, в яку зазвичай зміщуються і структури мозочка. Також часто спостерігається зміщення стовбура мозку донизу в спинномозковий канал. Гідроцефалія спостерігається у 50% випадків і має обструктивний характер внаслідок стенозу водопроводу мозку або наявності мальформації Dandy-Walker [19]. Хворі з ААК ІІІ типу у більшості випадків помирають у період новонародженості внаслідок дихальних розладів. У тих, хто вижив, розвиваються важкі неврологічні розлади – затримка розумового розвитку, епілепсія, парези та паралічі кінцівок, ураження черепних нервів, мозочкові розлади, а також

різноманітні порушення гостроти зору та порушення окорухової функції [20].

IV тип описує гіпоплазію мозочка, що не пов'язана з іншими типами ААК [21].

Нажаль, не існує специфічного патогномонічного клінічного критерію для підтвердження ААК, крім нейровізуалізуючої діагностики. Іноді проходять роки, поки пацієнту вдається встановити правильний діагноз.

Клінічні спостереження

Клінічний випадок 1

Пацієнт З. 6 років, народився на 37 тижні шляхом кесарева розтину масою 2550 г та довжиною тіла 49 см. Враховуючи наявність у дитини проблем при годуванні, надмірній слинотечі, дратівливості під час годування, позивів на блювоту, косоокість, було проведено дообстежено (МРТ) і встановлено діагноз синдром Арнольда-Кіарі. Від батьків пацієнта отримано згоду на лікування, проведення оперативного втручання.

З метою зниження внутрішньо-черепного тиску, дитині було проведено вентрикуло-перитонеальне шунтування мозку через 2 тижні після народження. В подальшому у зв'язку з наявністю косоокості і діпlopії, батьки дитини звернулися до офтальмолога, було проведено ретельне обстеження сумісно з невропатологом, під час якого було підтверджено мальформацію Арнольда-Кіарі I типу. При консультації з нейрохірургом докладне обстеження не виявило моторного неврологічного дефіциту, що спричинений сирингомієлією, та специфічних симптомів захворювання (рис.1).

Діагноз офтальмологічний: Обидва ока – анізотропія. Змішаний астигматизм. Збіжна, співдружна косоокість. Ліве око – Дісбінокулярна амбліопія високого ступеня. Оптиконейропатія.

Неврологічний діагноз: Аномалія Арнольда-Кіарі I типу у нашого пацієнта було встановлено на підставі симптомів, до яких входили головний біль, косоокість, а також невідповідність розмірів задньої черепної ямки та мозкових структур за даними МРТ.

Гострота зору: праве око 1,0 з кор. sph+1,0D = 1,0, ліве око 0,04 з кор sph + 3,0 D cyl + 2,0 D ax 168° = 0,04. Девіація – 10°-15° збіжна, співдружна (рис.1). Кольоротест – монокулярний зір. Фіксація OD фовеальна, OS парамакулярна.

УЗ- біометрія ПЗВ: праве око – 23,15 мм; ліве око – 22,25 мм. Пахіметрія: праве око – 0,565мм; ліве око – 0,555мм. Поріг електричної чутливості за фосфеном (ПЕЧФ): праве око 77/45; ліве око 80/45. Макулотест праве око – IV група, поріг 5,0; ліве око – III група, поріг 9,0. Поле зору: праве око – звужено по периферії на 15-200; лівого ока – депресія в назальній половині. УЗ сканування – сітківка прилягає на обох очах.

Клінічний огляд. Обидва ока. Рогівка прозора. Передня камера середньої глибини, зіниця округла, 3мм, пряма і співдружна реакція зіниць без патології. Кришталіки та склоподібне тіло – прозорі. Очне дно обох очей – диски зорових нервів блідіше зі скроневого боку з чіткими межами, на правому оці друзи зорового нерва. Артерії звужені, вени напружені, але без застійних явищ.

Проведено операція – рецесія зовнішніх прямих м'язів 7 мм на обох очах. з косметичною метою та для відновлення бінокулярного зору. Після операції девіація по Гіршбергу = 0°. Операція проводилася, у зв'язку з тим, що інші використані методи (призматичні лінзи, плеоптичне лікування) не дали бажаного результату. Внаслідок операції – зміцнення окорухових м'язів, положення очей було вирівняно. Далі призначено плеоптичне лікування, вітамінно-мінеральний комплекс з збалансованим впливом вітамінів, мінералів, рослин-



Рис.1. Фото руху очей хворого З. 6 років.

них каротиноїдів та антоціанів. Пацієнту дозволено займатися спортом, а саме плаванням. Спостереження за пацієнтом продовжуються. Стан стабільний. Бінокулярний зір відновлено. По закінченні лікування гострота зору: праве око 1,0 з кор. sph+1,0D = 1,0, ліве око 0,04 з кор sph + 3,0 D cyl + 2,0 D ax 168° = 0,08, тобто гострота зору підвищилася в 2 рази.

Обговорення клінічного випадку 1. Теоретично, якщо у пацієнта є нерозпізнана внутрішньочерепна гіпертензія, то зниження лікворного тиску може спричинити дислокацію стовбура мозку через ВПО і, як наслідок, призвести до фатальних наслідків. Рішення про вибір методу анестезії при нейрохірургічному втручанні приймалось колегіально анестезіологом разом із нейрохірургом. Вентрикуло-перитонеальне шунтування мозку через 2 тижні після народження у хворого у нашому випадку було обґрунтовано та зберегло життя. Метою хірургічного втручання при косоокості в офтальмологічній практиці є відновлення правильного положення очей для покращення не лише косметичного вигляду, а також встановлення бінокулярного зору. В даному випадку операція з приводу лікування збіжної косоокості з гіперфункцією нижніх косих м'язів виконувалась як з косметичною метою, так і для підвищення гостроти зору і встановлення бінокулярного зору, завдяки підключенню плеоптичного лікування відбулось підвищення гостроти зору.

Враховуючи те, що ААК досить рідкісна та у літературі недостатньо даних з приводу лікування цих хворих, необхідно тривале спостереження окуліста та нейрохірурга. У дітей з синдромом АК І декомпресивна операція із пластикою твердої мозкової оболонки до статевого дозрівання може запобігти прогресу сколіозу. В ході декомпресійного втручання нейрохірург видаляє невеликий фрагмент кістки, розсікаючи тверду мозкову оболонку, в яку вставляється аутофасція, завдяки чому збільшується простір для мозку та знижується внутрішньочерепний тиск.

Розширення склепіння черепа може бути рекомендовано при дитячому синдромі АК, пов'язаному з краніосиностозом. Діти з синдромом АК І -го типу можуть займатися спортом через низький ризик погіршення стану. Свочасна діагностика та адекватна декомпресивна операція з пластикою твердої мозкової оболонки до настання статевого дозрівання мають вирішальне значення для пом'якшення впливу цього захворювання на добробут дитини [22].

За даними літератури при мальформації Арнольда-Кіарі у пацієнтів ще діагностують кавернозні ангіоми тіл хребців із супутньою базилярною інвагінацією та/або сириномієлією. В нашому клінічному спостереженні цього визначення не було. Однак з результатів досліджень авторів Goel A., Joaquim AF. можна зробити висновок, що патогенез кавернозних ангіом тіл хребців із супутньою базилярною інвагінацією та/або сириномієлією або без них насамперед пов'язаний з атланта-аксіальною нестабільністю. Отримані дані

свідчать про те, що хірургічне лікування у цих випадках має бути спрямоване на атланта-аксіальну стабілізацію та сегментарний артродез. За винятком випадків асиміляції атланту, включення потиличної кістки не показано і не забезпечує оптимальної стабільності [23, 24, 25].

Клінічний випадок 2

Під нашим наглядом протягом 15 років знаходився хворий М., вперше звернувся у віці 38 років, в 2009 році. Після перенесеної вірусної інфекції помітив метаморфопсії, погіршення гостроти зору обох очей. При обстеженні максимальна коригована гострота зору (МКТЗ) правого ока склала 0,3, лівого ока 0,2. При первинному огляді: рогівка прозора, сферична. Одиначні плаваючі помутніння в склоподібному тілі. Набряк та гіперемія диску зорового нерва (ДЗН), поодинокі геморагії в крайовій зоні та навколо диска зорового нерва за рахунок венозного застою, вдавнення вен і порушення кровопостачання в капілярах. ДЗН промінює над рівнем сітківки в склоподібне тіло до 3,5-4,5 D, межі і судинна воронка не проглядається внаслідок набряку, який розповсюджується на задній полюс ока і макулярну ділянку, де спостерігаються патологічні рефлекси, плазморагії у вигляді білувато-жовтих плям, вогнища трансудації в зоні набряку тканини. Вени сітківки різко розширені, звивисті, нерівномірного калібру, артерії звужені (рис. 2 А, 2 В – див 4 стор. обкладинки). Периметрія обидва ока: розмір сліпої плями збільшені на 3-4 см. Поріг електричної чутливості за фосфеном – праве око 120 мкА, ліве око 110 мкА. Попередній діагноз: неврит зорового нерва обох очей. З метою диференційної діагностики неврит зорового нерва і застійного диску пацієнту призначили МРТ головного мозку. При МРТ дослідженні головного мозку у пацієнта визначене збільшення потиличного отвору (80 мм чоло-потиличний і 50 мм скроневий). За даними МРТ не спостерігалось прямого ураження зорового нерва. Консультація невропатолога: ААК в стадії декомпенсації. На підставі отриманих результатів обстеження і клінічної картини був встановлений заключний діагноз: застійний диск зорового нерва обох очей. МРТ з контрастом хворому не робили, тому що зміни були виявлені по стандартному МРТ.

Від батьків пацієнта було отримано згоду на лікування. Курс лікування: кортикостероїди за схемою; противірусна терапія була призначена у зв'язку з тим, що пацієнт напередодні захворювання очей переніс гостру вірусну інфекцію - був призначений Інозин пранобекс 1000 мг 3 рази на добу 15 днів; ендоназальний електрофорез нестероїдних протизапальних препаратів у поєднанні з кортикостероїдами було призначено з метою поменшення набряку в зоні зорового нерва, з протизапальною і нейротрофічною метою; також призначалися дегідратаційні та антигістамінні препарати, тому що при запаленні зорового нерва завжди присутній аутоалергічний компонент (рис. 2 – див 4 стор.

обкладинки), фонофорез розсмоктуючих препаратів. Хворий отримав повторну консультацію невропатолога, який був згоден з нашими призначеннями.

На фоні лікування через рік МКГЗ правого ока склала 0,6, лівого ока 0,5. ДЗН промінує над рівнем сітківки в склоподібне тіло до 2,0-2,5 D. Периметрія обидва ока: розмір сліпої плями збільшені на 1,5-2 см, ПЕЧф праве око 100 мкА, ліве око 96 мкА. Набряк біля ДЗН зменшився. Плазморагії і крововиливи частково розсмокталися (рис. 2 С, 2 D – див 4 стор. обкладинки).

Протягом останніх п'ятнадцяти років з метою нейропротекції хворий отримує курси лазерної діодної стимуляції зорового нерва [26] цитиколін 1000 мг на добу, питна форма протягом 1 місяця, мельдоній 500 мг на добу 1 місяць.

Огляд 2024 рік: МКГЗ обох очей 0,4. Стан очного дна стабілізовано. ДЗН блідий, межі чіткі, судини звужені (рис. 3 А – див 4 стор. обкладинки). ПЕЧф праве око 100 мкА, ліве око 96 мкА. За даними ОКТ незначне витончення комплексу гангліозних клітин сітківки (GCL+IPL) на обох очах (96 та 97 nm відповідно на правому та лівому оці) (рис.3-В). За даними ОКТ (NFL) відмічено витончення практично усіх параметрів на обох очах, що стосується ДЗН, однак показники перипапільярних нервових волокон (RNFL) визначаються в межах нормальних значень (рис.3-С). Діагноз: Часткова атрофія зорового нерва. Синдром Арнольда-Кіарі.

Обговорення клінічного випадку 2. Гідроцефалія при синдромі АК — ускладнення, спричинене зміщенням частин мозочка в спинномозковий канал, що перешкоджає нормальному відтоку спинномозкової рідини (ліквору) та призводить до її накопичення у головному мозку. Частини мозочка зміщуються вниз через ВПО, блокуючи нормальний рух ліквору між внутрішньочерпним та спинномозковим простором, що може викликати підвищення внутрішньочерепного тиску [27,28].

Діагностика ААК I типу основана на виявленні на МРТ головного мозку опущення мигдаликів мозочка через ВПО, що відображає перепоповнення незрілої задньої черепної ямки. Але опущення мигдаликів може спостерігатися у деяких пацієнтів з нормальними розмірами задньої черепної ямки, і, навпаки, навіть у деяких пацієнтів з малими розмірами задньої черепної ямки. Анамнез і перебіг захворювання у хворих, що представлені, дає нам можливість припустити, що тригером клінічних проявів синдрому стала вірусна інфекція. Скоріше за все, вірусне ураження ускладнилося запаленням оболонок мозку – арахноїдиту з локалізацією переважно в оптико-хіазмальної зоні, що призвело до розвитку внутрішньочерепної гіпертензії на фоні якої внаслідок дислокації структур головного мозку, а саме мозочка, сприяло маніфестації синдрому Арнольда-Кіарі. Таким чином, як оптико-хіазмальний арахноїд, так і зміщення структур головного мозку, сприяло розвитку внутрішньочерепної гіпертензії, що

проявилось з боку очей розвитком застійного диску зорового нерву. Інтенсивна стероїдна, протизапальна і розсмоктуюча терапія сприяла регресу процесу – купуванню оптико-хіазмального арахноїдиту, зменшенню внутрішньочерепної гіпертензії. На фоні лікування ми спостерігали зменшення застійних явищ в ДЗН, поліпшення гостроти зору. Стан пацієнта та своєчасно проведена терапія дозволило запобігти хірургічного втручання [29].

Заключення

1. Сучасний діагностичний рівень медицини об'єднує спеціалістів різних напрямків: офтальмологів, рентгенологів, неврологів і становить перед лікарями нові завдання як в діагностиці, так і в лікуванні, які раніше були недоступні, в тому числі моделі машинного навчання.

2. Представлені клінічні випадки продемонстрували можливі прояви синдрому Арнольда Кіарі 1 – ко-соокість та застійний диск зорового нерву, що допомагає в вирішенні проблеми діагностики і лікування захворювання.

3. Не існує ні патогномонічного симптому, ні групи симптомів, що дозволяють клінічно діагностувати синдром Арнольда Кіарі і можлива тільки нейровізуалізуюча діагностика. Завжди, коли мова іде про запалення, застійний диск, або атрофію зорового нерва перша дія офтальмолога – направлення хворого на МРТ, або КТ. Визначення відповідних офтальмологічних порушень на ранніх етапах дозволяє своєчасно запідозрити і виявити дану аномалію. Нейровізуалізуюча діагностика виправдовує настороженість лікаря до даної патології.

4. Комплексне довготривале лікування здатне протягом багатьох років стабілізувати зорові функції хворих з синдромом Арнольда Кіарі.

Література

1. Liao C, Visocchi M, Zhang W, Li S, Yang M, Zhong W, et al. The Relationship Between Basilar Invagination and Chiari Malformation Type I: A Narrative Review. *Acta Neurochir Suppl.* 2019;125:111-118. doi: 10.1007/978-3-319-62515-7_16.
2. Brito JNPO, Santos BAD, Nascimento IF, Martins LA, Tavares CB. Basilar invagination associated with chiari malformation type I: A literature review. *Clinics (Sao Paulo).* 2019;74:e653. doi: 10.6061/clinics/2019/e653.
3. Klekamp J, Alves OL, Zileli M, Oertel J, Yaman O, Sharif S, et al. Incidence and Management of Basilar Invagination With Associated Chiari I Malformation: WFNS Spine Committee Recommendations. *Spine (Phila Pa 1976).* 2025 Jun 1;50(11):786-791. doi: 10.1097/BRS.0000000000005293.
4. Wang J, Alotaibi NM, Samuel N, Ibrahim GM, Fallah A, Cusimano MD. Acquired Chiari Malformation and Syringomyelia Secondary to Space-Occupying Lesions: A Systematic Review. *World Neurosurg.* 2017 Feb;98:800-808.e2. doi: 10.1016/j.wneu.2016.11.080.
5. Ciaramitaro P, Massimi L, Bertuccio A, et al. International Experts Jury of the Chiari Syringomyelia Consensus Conference, Milan, November 11-13, 2019. *Diagnosis and*

- treatment of Chiari malformation and syringomyelia in adults: international consensus document. *Neurol Sci.* 2022 Feb;43(2):1327-1342. doi: 10.1007/s10072-021-05347-3.
6. **Arnold J.** Myelocyste. Transposition von Gewebskeimen und sympoide. *Beitr Path Anat* 1894; 16: 1; 2. Chiari H. Über veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocephalie des grosshirns. *Deutsche Medicinische Wochenschrift* 1891; 17: 1172. 3.
 7. **Chiari H.** Über veränderungen des kleinhirns, des pons and der medulla oblongata in folge von congenitaler hydrocephalie des grosshirns. *Deutsch Akad Wiss Wien (Peach B)* 1895; 63: 71
 8. **Coria F, Quintana F, Rebollo M, Combarros O, Berciano J.** Occipital dysplasia and Chiari type I deformity in a family: clinical and radiological study of three generations. *J Neurol Sci* 1983; 62: 147-158.
 9. **Onafowokan OO, Das A, Mir JM, Alas H, Williamson TK, McFarland K, et al.** Predictors of reoperation for spinal disorders in Chiari malformation patients with prior surgical decompression. *J Craniovertebr Junction Spine.* 2023 Oct-Dec;14(4):336-340. doi: 10.4103/jcvjs.jcvjs_140_23.
 10. **Elbaroody M, Mostafa HE, Alsawy MFM, Elhawary ME, Atallah A, Gabr M.** Outcomes of Chiari Malformation III: A Review of Literature. *J Pediatr Neurosci.* 2020 Oct-Dec;15(4):358-364. doi: 10.4103/jpn.JPN_135_19.
 11. **Chatterjee S, Shivhare P, Verma SG.** Chiari malformation and atlantoaxial instability: problems of co-existence. *Childs Nerv Syst.* 2019 Oct;35(10):1755-1761. doi: 10.1007/s00381-019-04284-z.
 12. **Ivashchuk G, Loukas M, Blount JP, Tubbs RS, Oakes WJ.** Chiari III malformation: a comprehensive review of this enigmatic anomaly. *Childs Nerv Syst.* 2015 Nov;31(11):2035-40. doi: 10.1007/s00381-015-2853-9.
 13. **Häberle J, Hülskamp G, Harms E, Krasemann T.** Cervical encephalocele in a newborn--Chiari III malformation. Case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2001 May;17(6):373-5. doi: 10.1007/s003810000434.
 14. **Furtado SV, Anantharam BA, Reddy K, Hegde AS.** Repair of Chiari III malformation using cranioplasty and an occipital rotation flap: technical note and review of literature. *Surg Neurol.* 2009 Oct;72(4):414-7; discussion 417. doi: 10.1016/j.surneu.2008.09.008.
 15. **Chatterjee S, Shivhare P, Verma SG.** Chiari malformation and atlantoaxial instability: problems of co-existence. *Childs Nerv Syst.* 2019 Oct;35(10):1755-1761. doi: 10.1007/s00381-019-04284-z.
 16. **Afshari FT, Solanki GA, Lo WB, Rodrigues D.** Posterior Calvarial Augmentation for Chiari Malformation Type 1 Refractory to Foramen Magnum Decompression. *World Neurosurg.* 2020 Jul;139:70-74. doi: 10.1016/j.wneu.2020.03.218.
 17. **Beretta E, Vetrano IG, Curone M, Chiapparini L, Furlanetto M, Bussone G, et al.** Chiari malformation-related headache: outcome after surgical treatment. *Neurol Sci.* 2017 May;38(Suppl 1):95-98. doi: 10.1007/s10072-017-2950-5.
 18. **Messing-Jünger M, Röhrig A.** Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst.* 2013 Sep;29(9):1553-62. doi: 10.1007/s00381-013-2134-4.
 19. **Ciaramitaro P, Massimi L, Bertuccio A, et al.** International Experts Jury of the Chiari Syringomyelia Consensus Conference, Milan, November 11-13, 2019. Diagnosis and treatment of Chiari malformation and syringomyelia in adults: international consensus document. *Neurol Sci.* 2022 Feb;43(2):1327-1342. doi: 10.1007/s10072-021-05347-3
 20. **Saletti V, Farinotti M, Peretta P, Massimi L, Ciaramitaro P, Motta S, et al.** The management of Chiari malformation type 1 and syringomyelia in children: a review of the literature. *Neurol Sci.* 2021 Dec;42(12):4965-4995. doi: 10.1007/s10072-021-05565-9.
 21. **Sun Y, Fang J, Wang S, Luan J, Wang N, Lv L, et al.** Clinical analysis of atlanto-occipital decompression in the management of chiari malformation with multi-segmental syringomyelia. *Front Pediatr.* 2024 Aug 29;12:1432706. doi: 10.3389/fped.2024.1432706
 22. **Gepp R, Lee JH, Parthiban J, Costa F, Dantas F, Sampao F, et al.** Pediatric Chiari Malformation Management: WFNS Spine Committee Recommendations. *Spine (Phila Pa 1976).* 2025 Jun 1;50(11):E208-E212. doi: 10.1097/BRS.0000000000005290
 23. **Goel A.** Is atlantoaxial instability the cause of Chiari malformation? Outcome analysis of 65 patients treated by atlantoaxial fixation. *J Neurosurg Spine.* 2015 Feb;22(2):116-27. doi: 10.3171/2014.10.SPINE14176
 24. **Joaquim AF.** Atlantoaxial instability and Chiari malformation. *J Neurosurg Spine.* 2015 May;22(5):55 Chotai S, Aum DJ, Strahle JM. Role of Chiari Decompression in Managing Spinal Deformity Associated with Chiari I Malformation and Syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am.* 2023 Jan; 34(1):159-166. doi: 10.1016/j.nec.2022.09.007.
 25. **Chotai S, Aum DJ, Strahle JM.** Role of Chiari Decompression in Managing Spinal Deformity Associated with Chiari I Malformation and Syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am.* 2023 Jan; 34(1):159-166. doi: 10.1016/j.nec.2022.09.007.
 26. **Guzun OV, Zadorozhnyy OS, Konovalova NV, Khramenko NI, Vasiuta VA, Slobodianyk SB** Reduction of the risk of glaucomatous optic neuropathy progression after complex neuropathy. *The Odessa Medical Journal №2 (193) 2025:* 31-37 doi: <https://doi.org/10.31288/oftalmolzh20253310>
 27. **Visocchi M, Signorelli F, Alves ÓL, Goel A, Parthiban J, Baesa S, et al.** Indications for Surgery and Surgical Options in Chiari Malformation: WFNS Spine Committee Recommendations. *Spine (Phila Pa 1976).* 2025 Jun 1;50(11):760-766. doi: 10.1097/BRS.0000000000005288
 28. **Brito JNPO, Santos BAD, Nascimento IF, Martins LA, Tavares CB.** Basilar invagination associated with chiari malformation type I: A literature review. *Clinics (Sao Paulo).* 2019;74:e653. doi: 10.6061/clinics/2019/e653
 29. **Symeou S, Lampros M, Zagorianakou P, Voulgaris S, Alexiou GA.** Applications of Machine Learning in the Diagnosis and Prognosis of Patients with Chiari Malformation Type I: A Scoping Review. *Children (Basel).* 2025 Feb 18;12(2):244. doi: 10.3390/children12020244.

Відомості про авторів та розкриття інформації

Автор листування: Коновалова Наталія Валеріївна – kvnkonovalova@gmail.com

Внесок кожного автора в роботу. Всі автори відповідають критеріям авторства, засвідчують, що кожен автор брав значну участь у написанні роботи, включаючи участь в опрацюванні концепції, проектування, аналізу, написання та ревізії статті, та кожен автор відповідає за її зміст. Також кожен автор засвідчує, що даний або подібний матеріал не був та не

буде подано для публікації чи опубліковано в будь-яких інших роботах, тією ж та іншими мовами, одночасно в інших журналах, доки він не буде опублікований в «Офтальмологічному журналі»..

Суб'єкт дослідження. Робота з пацієнтами згідно з правилами проведення дослідження, що засновано на положеннях Гельсінської Декларації про моральне регулювання медичних досліджень, Конвенції Ради Європи про прав людини та біомедицину, відповідних законів України. Проведення дослідження було схвалено біоетичним комітетом ДУ «Інститут очних хвороб і тканинної терапії ім. В. П. Філатова НАМН України», протокол № 2 від 14.09.24 р. Від батьків пацієнтів отримано згоду на публікацію даних.

Заява про доступність даних. Всі дані, отримані або проаналізовані під час цього дослідження, включені в цю опубліковану статтю.

Фінансування. Робота виконувалася відповідно до плану наукових досліджень «Оптимізація діагностики,

лікування і профілактики розвитку дегенеративних і запальних захворювань органа зору», 2020-2024 рр., (№ держреєстрації 0119U003575); НДР № 0125U002071 «Розробити заходи щодо раннього виявлення, імунокорекції та реабілітації хворих на туберкульоз ока, цукровий діабет, ішемічну нейропатію в умовах воєнного стану 2025-2026 рр.»

Конфлікт інтересів. Автори свідчать про відсутність конфліктів інтересів, які б могли вплинути на їх думку стосовно предмету чи матеріалів, описаних та обговорених в даному рукописі.

Заява про доступність даних. Всі дані, отримані або проаналізовані під час цього дослідження, включені в цю опубліковану статтю.

Список скорочень. МК-I – мальформація Кіарі I, ААК – аномалія Арнольда-Кіарі, ВПО – великий потиличний отвір, МАК – мальформація Арнольда-Кіарі, МРТ – магнітно-резонансна томографія.

Надійшла 17.08.2025



Рис. 2. Хворий М., 1971 р.н. А – фото очного дна правого ока до лікування; В – фото очного дна лівого ока до лікування; С – фото очного дна правого ока через рік після лікування; D – фото очного дна лівого ока через рік після лікування.

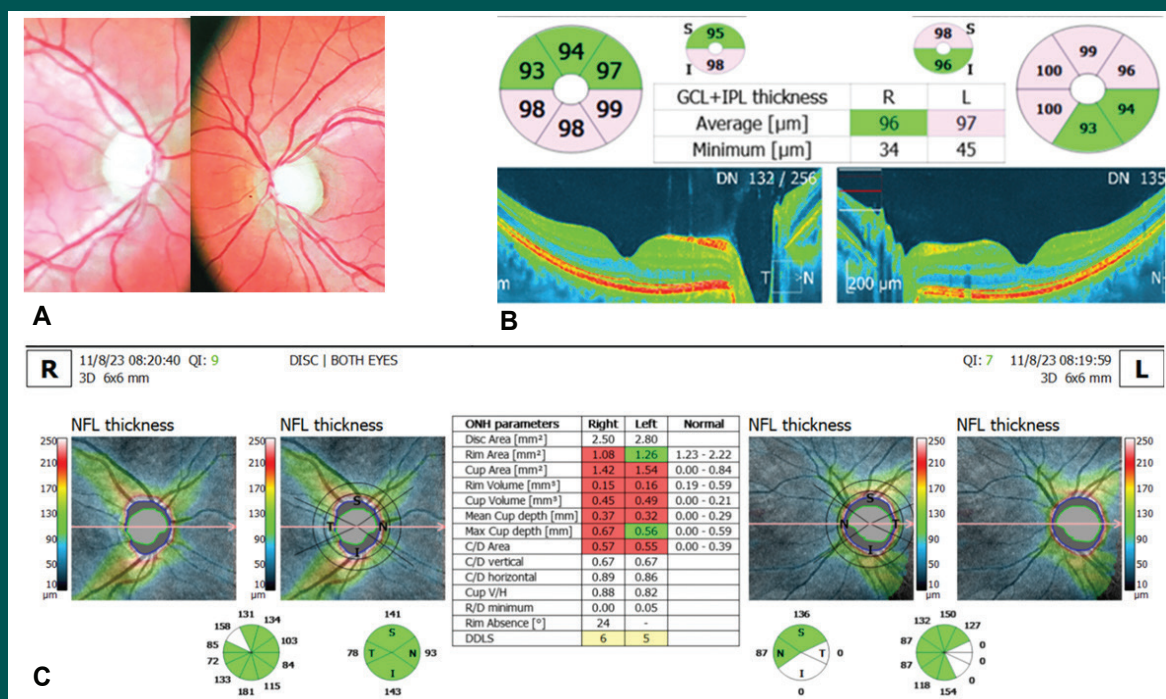


Рис. 3. Хворий М., 1971 р.н. Дані обстеження 2024 року. А – фото очного дна правого ока та лівого ока через 15 років від початку лікування; В – ОКТ комплексу гангліозних клітин сітківки (GCL+IPL) правого ока та лівого ока через 15 років від початку лікування; С – NFL правого ока та лівого ока через 15 років від початку лікування.