

Ассоциация нейрохирургов России

Клинические рекомендации по диагностике и лечению Мальформации Киари у детей

Клинические рекомендации обсуждены и
утверждены на Пленуме Правления
Ассоциации нейрохирургов России
г. Красноярск, 14.10.2015 г

Санкт-Петербург 2015

Авторский коллектив

| | |
|-------------------------------------|---|
| Хачатрян Вильям Арамович | Доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л.Поленова — филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А.Алмазова» МЗ РФ |
| Ким Александр Вонгиевич | Кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л.Поленова — филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А.Алмазова» МЗ РФ |
| Самочерных Константин Александрович | Кандидат медицинских наук, заведующий отделением нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л.Поленова — филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А.Алмазова» МЗ РФ |
| Сысоев Кирилл Владимирович | Старший научный сотрудник отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л.Поленова — филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А.Алмазова» МЗ РФ |
| Иванов Вадим Петрович | Врач-нейрохирург отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л.Поленова — филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А.Алмазова» МЗ РФ |

Определение понятий

Стандарт

Общепризнанные принципы диагностики и лечения, которые могут рассматриваться в качестве обязательной лечебной тактики (эффективность подтверждена несколькими рандомизированными исследованиями, мета-анализами или когортными клиническими исследованиями).

Рекомендация

Лечебные и диагностические мероприятия, рекомендованные к использованию большинством экспертов по данным вопросам. Могут рассматриваться как варианты выбора лечения в конкретных клинических ситуациях (эффективность подтверждена отдельными рандомизированными исследованиями или когортными клиническими исследованиями).

Опция

Лечебные или диагностические мероприятия, которые могут быть полезны (эффективность подтверждена мнением отдельных экспертов, в отдельных клинических случаях).

Определение и классификация мальформации Киари

Код МКБ10:Q07.0

Мальформация Киари (МК) представляет собой сложный порок развития центральной нервной системы, ведущим звеном которого является патология краиновертебральной области [25]. В основе диагноза «МК» лежит, как правило, каудальная дистопия миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия [25]. В настоящее время МК рассматривают как комплексное патологическое состояние, заключающееся в несоответствии объема задней черепной ямки суммарному объему ее содержимого, приводящем к компрессии структур мозга, а также нарушению ликворо- и кровообращения [21,22,25]. Выделяют также приобретенную каудальную дислокацию миндалин мозжечка — псевдоМК — в результате компрессии структур задней черепной ямки объемным процессом, неадекватного дренирования спинальных ликвороодержащих пространств и др.

Выделяют 4 типа Мальформации Киари [1,2,23,25]:

Киари I

Смещение миндаликов более 5 мм.

Нет смещения ствола мозга и супратенториальных аномалий.

Данный тип мальформации часто сочетается с гидромиелией, сирингомиелией.

Низкая частота сочетания с гидроцефалией.

Киари II

Каудальное смещение червя, ствола мозга, 4 желудочка.

Сочетание с миеломенингоцеле и многими аномалиями большого мозга.

Частое сочетание с гидроцефалией и сирингогидромиелией.

Киари III

Затылочное энцефалоцеле, содержащее дисморфичную ткань мозжечка и ствола мозга.

Киари IV

Гипоплазия или аплазия мозжечка.

В подавляющем большинстве случаев встречаются МК I и II типа. III тип мальформации встречается крайне редко, так как обычно не совместим с жизнью [25].

В настоящее время описаны группы пациентов, у которых клиническая картина мальформации Киари не сопровождалась опущением миндалин мозжечка. Такие состояния связаны с частичной блокадой циркуляции спинномозговой жидкости различной этиологии, вызывающей сирингомиелию и другие патологические состояния. Такие состояния получили название «мальформация Киари 0 типа» [10,14]. Так же, выделяется «мальформация Киари 1,5» - опущение ствола головного мозга и ретроверсия зубовидного отростка С2 позвонка при отсутствии признаков спинального дизрафизма. Учитывая сравнительно небольшие группы клинических наблюдений, четких диагностических критериев и показаний к хирургическому лечению мальформации Киари 0 в настоящее время не существует [8].

Клинические проявления МК у детей и взрослых практически схожи [25].

Однако есть одно отличие. В детской популяции более частым симптомом является *sleep-apnea*. По этой причине, МК II является ведущей причиной смерти при лечении больных с миелодисплазиями сегодня. Подобная катастрофическая ситуация более характерна для детей младше 2 лет, особенно младше 3 месяцев. Выжившие дети, прошедшие период высокого риска (3 месяца), хорошо стабилизируются [1,5,9,11,17,25].

В отличии от больных с МК I, у пациентов с МК II отмечается четкая взаимосвязь между клинической картиной и возрастом клинической манифестации:

- у новорожденных обычно течение бессимптомное;
- у младенцев в возрасте 3 мес. обычно имеет место стволовая дисфункция в виде стридора, вследствие пареза голосовых связок, центрального и обструктивного апноэ, иногда с потерей сознания, аспирации вследствие дисфагии;
- старшие возрастные группы характеризуются проявлением спинальной и мозжечковой симптоматики [1,9,12,20,21,25].

Основные клинические проявления указаны в среднем процентном соотношении для удобства сравнительной оценки их значимости

Неврологические симптомы можно разделить на III группы [12,20,25]: стволовые (22%), спинальные (65%) и мозжечковые(11%).

В частности, выявляется:

1. Боль в шейно-затылочной области (60-70%). Часто провоцируется смехом, чиханием, кашлем (симптом Вальсальвы);
2. Двигательные расстройства (40-74%), нарушения сухожильных рефлексов (38-52%), клонусы, с.Бабински(28%), неловкость, неуклюжесть движений (15%);
3. Чувствительные нарушения (50%);
4. Дисфагия (10%), нарушения периодичности дыхания (10%);
5. Атаксия (20-40%), нистагм (23-70%);
6. Прогрессирующий сколиоз при сочетании с сирингомиелией отмечается в 30% случаев.

Диагностика мальформации Киари

Диагностика мальформации Киари основывается на сопоставлении клинических и нейровизуализационных признаков.

Пренатальная диагностика.

УЗИ плода (стандарт) [25]: гидроцефалия, опущение миндаликов мозжечка, косвенные признаки *spina bifida*, симптом «лимана», «банана» и др. При стандартном ультразвуковом исследовании плода на третьем триместре беременности возможно выявить гидроцефалию. Мальформация Киари сочетается с 20% внутриутробно выявленной гидроцефалией. Наличие у плода мальформации Киари II типа может являться оперативного родоразрешения для предотвращения интранатальной травмы центральной нервной системы (опция) [6, 7].

МРТ плода (опция): исключают краиносинтоз и объемное образование в качестве причины опущения миндаликов мозжечка.

Постнатальная диагностика.

Первые признаки МК могут быть установлены при осмотре ребенка. Задачами врачей-специалистов, при этом, является выявление клинических проявлений заболевания, дизрафического статуса и сопутствующих пороков развития.

Врач-невропатолог. Оценка психомоторного развития ребенка, раннее выявление неврологических проявлений (особое внимание заслуживает оценка проявлений гипертензионно-гидроцефальный синдрома), диспансерное наблюдение пациентов на всех этапах обследования и лечения – основные задачи детского невролога.

Врач-педиатр. Оценка психомоторного развития ребенка, выявление сопутствующей патологии, дифференциальная диагностика вегетососудистого синдрома, своевременное назначение консультаций смежных специалистов – основная задача педиатра.

Врач-офтальмолог. Основными задачами нейроофтальмолога является выявление застойных явлений на глазном дне, атрофии зрительных нервов, развивающихся в рамках гидроцефального синдрома.

Врач-ортопед. Диагностика дизрафического статуса и сочетанных пороков развития, их коррекция в комплексе с лечением основного заболевания.

Нейropsихолог. Оценка и коррекция психомоторного развития ребенка до и после проведенного лечения, психотерапевтическая работа с ребенком и родителями на всех этапах лечения.

Лучевая диагностика.

Рентгенография и/или КТ краиновертебральной области (опция) позволяет выявить сопутствующие МК костные аномалии основания черепа и шейного отдела позвоночника: платибазия, базилярную импрессию, расширение позвоночного канала на уровне СІ-СІІІ, конкresценцию атланта, гипоплазию или аплазию дуги атланта, синдром Клиппель-Фейля, кифосколиоз, однако данные аномалии имеет место лишь в 20% случаев мальформации Киари [8,11].

Наиболее информативным методом диагностики МК является магнитно-резонансная томография (МРТ) (стандарт). На МРТ, помимо опущения миндаликов мозжечка ниже линии Мак-Рея (считается диагностическим значимым опущение миндаликов относительно края большого затылочного отверстия на 3-5 мм), можно выявить следующие признаки [12,18]:

1. Z-образная деформация продолговатого мозга.
2. Четверохолмное сращение.
3. Межталамическое сращение.
4. Цервикализация medulla oblongata.
5. Низкое прикрепление мозжечкового намета.
6. Уменьшенный объем задней черепной ямки

Сопутствующими находками являются:

1. Гидроцефалия.
2. Сирингомиелитические полости в области краиновертебрального перехода.
3. Изолированный IV желудочек.
4. Агенезия мозолистого тела.

Следует выполнять МРТ спинного мозга для выявления сирингомиелии, миеломенингоцеле, синдрома фиксированного спинного мозга (стандарт).

МРТ выполняется в сагиттальной плоскости с шагом 1 мм в режимах T1, T2-взвешенных изображений (стандарт).

Дифференциальная диагностика обычно не представляет сложностей. Основные диагностические признаки приведены в таблице [12]:

| Признаки | Киари I | Киари II |
|---|--|---|
| Каудальная дислокация продолговатого мозга | Редко | Имеется |
| Каудальная дислокация в шейный канал | Миндалины | Нижний червь, продолговатый мозг, IV желудочек |
| Расщепление позвоночника (миеломенингоцеле) | Может быть | Редко отсутствует |
| Гидроцефалия | Может отсутствовать | Редко отсутствует |
| Перегиб продолговатого мозга | Отсутствует | Имеется в 55% случаев |
| Направление верхних шейных нервов | Обычно нормальное | Обычно в головном направлении |
| Обычный возраст клинического проявления | Подростковый возраст | Младенчество |
| Обычные клинические проявления | Боль в шее, боль в подзатылочной области | Прогрессирующая гидроцефалия, нарушения дыхания |

При наличии вентральной компрессии, связанной с наличием МК I типа, МРТ позволяет оценить ее связь с ретрофлексией зубовидного отростка и базилярной инвагинацией. Данное сочетание встречается в 4-31% случаев. Диагностическим критерием в данном случае является расстояние перпендикулярное линии между краем basion и телом второго шейного позвонка: если данная линия превышает величину 9 мм, то субокципитальную резекцию следует сочетать с трансфораменной резекцией зубовидного отростка [11,24].

Критерии отбора пациентов для оперативного лечения

Оперативному лечению МК подлежат пациенты с клиническими проявлениями заболевания. Стоит учитывать, что в случае наличия умеренной симптоматики, не имеющей прогрессирующего течения на протяжении нескольких лет, от оперативного вмешательства также стоит воздержаться [25].

Пациенты, не подлежащие хирургическому лечению, должны оставаться под амбулаторным наблюдением, подразумевающим осмотры неврологом 1 раз в год, выполнение МРТ 1 раз в год с целью объективного контроля гидроцефалии, сирингомиелии и положения миндалин мозжечка.

Стандарты и рекомендации по оказанию хирургической помощи детям с мальформацией Киари

При подтверждении диагноза «МК», пациент направляется в специализированный детский нейрохирургический стационар.

В случае тяжелого состояния, не позволяющего транспортировать ребенка в специализированный стационар, он госпитализируется в ближайший детский стационар для оказания экстренной нейрохирургической помощи. После стабилизации состояния,

больного переводят в специализированный нейрохирургический стационар. Основной причиной развития таких состояний является декомпенсированная гидроцефалия.

Хирургическое лечение МК у детей должно проводиться в детских нейрохирургических подразделениях, оказывающих высокотехнологичные виды нейрохирургической помощи и специализирующихся на лечении врожденных пороков развития центральной нервной системы (стандарт). Оно предусматривает устранение компрессии мозга на уровне краиновертебрального перехода, контроль гидроцефалии, так как именно компрессия мозговых структур на уровне продолговатого и среднего мозга является основой клинических проявлений заболевания [12].

Описываемый в литературе набор хирургических манипуляций, направленных на коррекцию АК, варьирует от костной декомпрессии и манипуляций на наружном листке твердой мозговой оболочки до вмешательств, сопровождаемых диссекцией арахноидальной оболочки, резекцией или перемещением миндаликов мозжечка [3,4,6,13,19]. Важные особенности имеет коррекция АК в условиях патологий краиновертебрального перехода (платибазия, базиллярная импрессия) и нестабильности верхне-шейного отдела позвоночника [12].

Факторы, влияющие на планирование оперативного лечения детей с МК:

- Состояние ребенка
 - Тип мальформации Киари
 - Сочетание мальформации Киари с другим пороком развития
 - Наличие и выраженность гидроцефалии
 - Прогноз кровопотери
 - Наличие интеркуррентных заболеваний
- Абсолютные противопоказания к выполнении оперативного лечения МК:
- Декомпенсированное по витальным функциям состояние ребенка
 - Наличие активного воспалительного процесса

Хирургическое лечение МК следует начинать с детального планирования оперативного вмешательства, направленного на оценку факторов, влияющих течение заболевания. Проводят общую подготовку ребенка к операции (анализ общесоматического состояния); планируют выбор оптимального хирургического вмешательства, в зависимости от факторов, влияющих на оперативное лечение (стандарт).

Необходимое кадровое и материально-техническое оснащение:

- Диагностическое оборудование: МРТ (стандарт), КТ (стандарт), УЗИ (стандарт), аппарат ЭЭГ (опция), аппарат для оценки вызванных потенциалов (опция), клиническая и биохимическая лаборатории, в том числе, с возможностью экспресс-анализа крови, ликвора (стандарт)
- Хирургическое оборудование: хирургический микроскоп (стандарт), микронейрохирургический набор (стандарт), высокооборотная дрель (стандарт)
- Отделение реанимации, анестезиологическое оборудование(стандарт)
- Кадровый потенциал: нейрохирурги с хирургическим опытом лечения пороков развития головного и спинного мозга не менее 10 лет (стандарт), невролог (стандарт), окулист (стандарт), педиатр (стандарт), медицинский психолог (рекомендация), электофизиолог (опция).

Следует рассматривать возможность ограниченного бритья головы в проекции планируемого кожного разреза шириной 3-4 см. (опция). Процедуру лучше выполнять в операционной после седации ребенка (опция). Это позволяет избежать дополнительной психологической травмы ребенка.

Проводится профилактическая антибактериальная терапия в день операции (за 1-2 часа до кожного разреза) (стандарт). Применяются цефалоспорины 2-3 поколения (рекомендация). Продолжительность антибиотикотерапии определяется в зависимости от течения послеоперационного периода. Перед операцией должны быть заранее обсуждены все этапы хирургических манипуляций и их опции (планирование): выбор положения больного на операционном столе (обсуждение с анестезиологом), фиксация головы (жесткая, мягкая). Основным вопросом является выбор объема операции: только костная декомпрессия (дополнительная резекции дужек C1, C2), дополнительная расширяющая дуропластика, дополнительная субпialльная резекция миндалин мозжечка, дополнительное опорожнение сирингомиелитических полостей, дополнительное восстановление ликворопроводящих путей ЗЧЯ, дополнительный ангиолиз.

В случаях, если до операции имеется стридорозное дыхание или парез мышц, отводящих гортань, рекомендуется трахеостомия (временная).

Методика выполнения задней декомпрессии краиновертебрального перехода с пластикой твердой мозговой оболочки

В связи с высоким риском развития воздушной эмболии у пациентов с трепанацией задней черепной ямки, рекомендуется использовать положение пациента лежа на животе, либо в положении «Конкорд» (опция). Интубация пациента и индукция в анестезии выполняется в положении лежа на спине, после чего пациента переворачивают на операционном столе. Голову пациента фиксируют в жесткой скобе «Mayfield» (рекомендация). Верхняя граница кожного разреза — наружный протуберант (inion), нижняя — зависит от предполагаемого объема операции. Диссекция мягких тканей выполняется по ходу белой линии. Мышцы в области доступа целесообразно разводить тупым путем с помощью распатора. При выполнении скелетирования чешуи затылочной кости, необходимо помнить о нахождении в данной области крупных венозных выпускников. Такие выпускники опасны не только возможностью возникновения значительного кровотечения, что особенно критично у детей малого возраста, но и опасностью развития воздушной эмболии. Для закрытия венозных выпускников используют медицинский воск. Операционная рана постоянно орошается теплым физиологическим раствором. Скелетирование костных образований краиновертебрального перехода включает остистые отростки и дужки шейных позвонков до уровня предполагаемой костной резекции. Размеры трепанационного дефекта определяют, рассчитывая половину расстояния от края большого затылочного отверстия до поперечного синуса. Размеры трепанации варьируют в зависимости от возраста ребенка, но не превышают 2x2 см. Боковой размер трепанационного окна примерно должен соответствовать максимальной ширине миндалин мозжечка. После завершения краинэктомии, выполняют шейную ламинэктомию, которая должна достигать вершины миндалин мозжечка. В большинстве случаев этого удается достичь при резекции задней дуги первого и второго шейного позвонков. Между краем большого затылочного отверстия и дугой первого шейного позвонка обычно располагается гипертрофированная атланто-затылочная мембрана, которую иссекают. Таким образом, в большинстве случаев достаточной оказывается задняя фораминальная декомпрессия. Высокая эластичность тканей и продолжающиеся процессы формирования черепа у детей позволяют надеяться на коррекцию краиновертебральной диспропорции в результате указанной декомпрессии [15,16].

На данном этапе оперативного вмешательства возможно использование УЗИ (опция). В случае отсутствие пульсации миндалин мозжечка, зонального снижения кровотока по магистральным артериям по данным допплерографического исследования, принимают решение о проведении расширяющей дуропластики и/или субпialльной резекции миндалин мозжечка (опция).

Вскрытие твердой оболочки выполняется дуральными ножницами, что сводит к минимуму возможность ранения церебелло-медуллярной цистерны. Твердую мозговую оболочку вскрывают Y-образным разрезом, продлевая разрез на гемисфера мозжечка с двух сторон. У детей малого возраста отмечается обильное кровоснабжение в затылочном синусе, ранение которого может вызывать массивные кровотечения и воздушную эмболию. Гемостаз при ранении синуса осуществляют путем наложения металлических клипс (опция).

При необходимости проводят субпиальную резекцию миндалин мозжечка. Объем удаления миндалин зависит от уровня каудальной дислокации, распространенности изменений миндалин. Резекцию осуществляют с использованием ультразвукового дезинтегратора (опция). Кровотечение из мелких сосудов останавливают прижатием, использованием гемостатических материалов, орошением физиологическим раствором. Коагуляция не применяется (рекомендация).

В случае расположения сирингомиелитической кисты под миндаликами мозжечка по данным УЗИ, выполняется сирингосубарахноидальное дренирование.

Последним этапом оперативного вмешательства является расширяющая пластика твердой мозговой оболочки. Для этой цели применяют искусственные аналоги ТМО (рекомендация) или фасцию (опция). Ушивание раны выполняется нерассасывающимся швовым материалом.

Кожа зашивается косметическим внутрикожным швом, накладывается асептическая повязка.

Вентральная декомпрессия краиновертебральной области

В случае вентральной компрессии ствола головного мозга, проводят декомпрессию с резекцией зубовидного отростка второго шейного позвонка [25]. Подход к передней поверхности краиновертебрального перехода выполняется из трансорбитального доступа. Опознавательной точкой при таком доступе является бугорок атланта, который можно пропальпировать через заднюю стенку глотки. После скелетирования основания ската, передней дужки первого шейного позвонка и тела второго шейного позвонка, выполняют резекцию 1 мм нижнего края передней дужки атланта. Верхушечная связка пересекается. Основание зубовидного отростка удаляют с помощью высокоскоростного бора. Поскольку передняя дужка атланта сохраняется, зубовидный отросток удаляется путем выдавливания его вниз.

Вторым этапом возможно проведение одномоментной или отсроченной задней декомпрессии краиновертебральной зоны и/или заднего спондилодеза первого и второго шейных позвонков.

Коррекция гидроцефалии

Подавляющее большинство пациентов с МК имеют нарушения ликворообращения. Как правило, гидроцефально-гипертензионный синдром является доминирующим симптокомплексом у больных МК II типа.

Показаниями для выполнения ликворошунтирующих операций в качестве первого этапа лечения больных с МК являются:

- Выраженный гидроцефально-гипертензионный синдром (индекс Эванса > 0,3, перивентрикулярный отек, застойные диски на глазном дне, нарушение сознания, дети младшего возраста)

- Гидроцефально-дислокационный синдром

Используется вентрикулоперитонеостомия с использованием систем среднего и высокого давления, программируемых систем (опция).

Осложнения

Ранние послеоперационные осложнения – псевдоменингоцеле, ликворея (при повреждении внутреннего листка твердой мозговой оболочки), некроз кожного лоскута, как правило, не требуют ревизии операционной раны.

Исходы хирургического лечения

Оценка динамики состояния пациентов с мальформацией Киари является неотъемлемой частью лечения, так как скорость нарастания неврологической симптоматики и отсутствие ее регресса после оперативного лечения является важным прогностическим предиктором исхода заболевания. Отсутствие положительной динамики в клинической картине может свидетельствовать о недостаточной декомпрессии и требует рассмотрения вопроса о более радикальном вмешательстве в размере субпиальной резекции миндалин мозжечка.

Полное разрешение симптомов отмечается у 68% больных, в 12% отмечается незначительный остаточный неврологический дефицит, в 20% улучшение состояния не отмечается. Стоит отметить, что лучшие результаты хирургического лечения отмечаются при ранней коррекции мальформации, в то время как продолжительность заболевания более двух лет является прогностически неблагоприятной [5].

Послеоперационное ведение

При неосложненном течении операции пробуждение ребенка на операционном столе или в палате пробуждения (опция).

Оценивается состояние пациента, неврологический статус (сравнительный анализ с дооперационным), лабораторные показатели крови (стандарт).

Оценка объема костной резекции и динамика гидроцефалии оценивается по СКТ на первые сутки после оперативного вмешательства (опция).

Реабилитационные мероприятия проводятся по показаниям в соответствии с общими принципами реабилитации неврологических и нейрохирургических больных.

Список литературы.

1. Дзяк Л.А., Зорин Н.А., Егоров В.Ф., Чередниченко Ю.В. Мальформация Арнольда-Киари: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика (обзор литературы). Украинский нейрохирургический журнал, №1, 2001, 17-23.
2. Мирсадыков Д. А. , Воронов В. Г. , Ялфимова Н. , Хачатрян В. А. , Лебедев К. Э., Коммунаров В. В. , Самочерных К. А. , Панунцев Г. К. , Ким А. В., Зуев И. В. , Сахно Л. В. Мальформация Арнольда-Киари в детском возрасте. Детская хирургия, стр. 38-42. УДК 616.831.71-007.1-053.2-07, 2005.
3. Alfieri A, Pinna G. Long-term results after posterior fossa decompression in syringomyelia with adult Chiari Type I malformation. J Neurosurg Spine. 2012 Nov;17(5):381-7.
4. Arnautovic A1, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. J Neurosurg Pediatr 15:161–177, 2015
5. Badie B, Mendoza D, Batzdorf U: Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. Neurosurgery 37:214–218, 1995

6. Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR: Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *J Neurosurg* 118:232–242, 2013
7. Botelho RV1, Bittencourt LR, Rotta JM, Tufik S. The effects of posterior fossa decompressive surgery in adult patients with Chiari malformation and sleep apnea. *J Neurosurg* 112:800–807, 2010
8. Chandra PS, Kumar A, Chauhan A, Ansari A, Mishra NK, Sharma BS. Distraction, compression, and extension reduction of basilar invagination and atlantoaxial dislocation: a novel pilot technique. *Neurosurgery*. 2013 Jun;72(6):1040-53; discussion 1053.
9. Chapman T, Mahalingam S, Ishak GE, Nixon JN, Siebert J, Dighe MK. Diagnostic imaging of posterior fossa anomalies in the fetus and neonate: part 2, Posterior fossa disorders. *Clin Imaging*. 2015 Mar-Apr;39(2):167-75. doi: 10.1016/j.clinimag.2014.10.012. Epub 2014 Oct 22.
10. Chern JJ, Gordon AJ, Mortazavi MM, Tubbs RS, Oakes JW. Pediatric Chiari malformation type 0: a 12-year institutional experience. *J Neurosurg Pediatr*. 2011;8:1–5.
11. Grabb PA, Mapstone TB, Oakes WJ. Ventral brain stem compression in pediatric and young adult patients with Chiari I malformations. *Neurosurgery*. 1999 Mar;44(3):520-7
12. Greenberg MS (ed): *Handbook of Neurosurgery*. 6th ed., Greenberg Graphics inc.: Lakeland, Florida, 2006, 1016pp.
13. Holly LT, Batzdorf U. Management of cerebellar ptosis following cranivertebral decompression for Chiari I malformation. *J Neurosurg*. 2001 Jan;94(1):21-6.
14. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression/ *J Neurosurg*. 1998 Aug;89(2):212-6.
15. Klekamp J. Chiari I malformation with and without basilar invagination: a comparative study. *Neurosurg Focus*. 2015 Apr;38(4):E12
16. Litvack ZN, Lindsay RA, Selden NR. Dura splitting decompression for Chiari I malformation in pediatric patients: clinical outcomes, healthcare costs, and resource utilization. *Neurosurgery*. 2013 Jun;72(6):922-8; discussion 928-9.
17. Mahmoud MZ, Dinar HA, Abdulla AA, Babikir E, Sulieman A. Study of the association between the incidences of congenital anomalies and hydrocephalus in Sudanese fetuses. *Glob J Health Sci*. 2014 Apr 27;6(5):1-8. doi: 10.5539/gjhs.v6n5p1.
18. Moore HE, Moore KR. Magnetic resonance imaging features of complex Chiari malformation variant of Chiari 1 malformation. *Pediatr Radiol*. 2014 Nov;44(11):1403-11. doi: 10.1007/s00247-014-3021-1.
19. Navarro R., Olavarria G., Seshadri R., Gonzales-Portillo G., Mcclone D.G., Tomita T. Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation. //*Childs Nerv Syst* - 2004;20:349-356.
20. Paul K.S., Lye R.H., Strang F.A., Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg* – 1983;58:183-187
21. Practical Handbook of Neurosurgery. From Leading Neurosurgeons von. Sindou Marc. Volume 3 Springer Wien New York. 2009.
22. Quon JL, Grant RA, DiLuna ML. Multimodal evaluation of CSF dynamics following extradural decompression for Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Spine*. 2015 Mar 6:1-9.
23. Sakushima K, Hida K, Yabe I, Tsuboi S, Uehara R, Sasaki H. Different surgical treatment techniques used by neurosurgeons and orthopedists for syringomyelia caused by Chiari I malformation in Japan. *J Neurosurg Spine*. 2013 Jun;18(6):588-92.
24. Steven W. Hwang, Carl B. Heilman, Ron I. Riesenburger, James Kryzanski. C1–C2 arthrodesis after transoral odontoidectomy and suboccipital craniectomy for ventral brain stem compression in Chiari I patients. *Eur Spine J*. 2008 Sep; 17(9): 1211–1217
25. Tubbs, RS, Oakes WJ. *The Chiari Malformations*. Springer. 2013.