

Когнитивная дисфункция у пациентов с мальформацией Киари 1-го типа и ее взаимосвязь со степенью эктопии миндалин мозжечка

Кокуркина Р.Г., Менделевич Е.Г.

ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань
Россия, 420012, Казань, ул. Бутлерова, 49

Использование нейровизуализационной диагностики мальформации Киари 1-го типа (МК1) позволяет расширить представления как о спектре клинических проявлений аномалии, так и о ее радиологических характеристиках. К новым направлениям в изучении симптомокомплекса МК1 относятся когнитивная дисфункция и механизмы ее формирования. Большой исследовательский интерес представляет ранее не изучавшаяся связь когнитивной дисфункции у пациентов с МК1 с эктопией миндалин мозжечка той или иной степени.

Цель исследования — выявить особенности когнитивного статуса у пациентов с МК1 и оценить взаимосвязь МК1 со степенью эктопии миндалин мозжечка.

Пациенты и методы. В исследование было включено 110 взрослых пациентов с МК1 в возрасте $25,61 \pm 6,9$ года. Контрольную группу составили 50 человек в возрасте $26,36 \pm 5,0$ года без признаков МК1 и иной органической патологии мозга. Оценка нейровизуализационных показателей проводилась на магнитно-резонансном томографе с индукцией магнитного поля 1,5 Тл. Когнитивный статус оценивали при помощи Краткой шкалы оценки психического статуса (Mini-Mental State Examination, MMSE), Монреальской когнитивной шкалы (Montreal Cognitive Assessment, MoCA) и теста прокладывания пути (Trail Making Test, TMT; субтесты А и В — ТМТА, ТМТВ).

Результаты и обсуждение. При оценке когнитивного статуса пациентов с МК1 и лиц контрольной группы были получены статистически значимые различия в доменах исполнительного функционирования, зрительно-пространственных навыков, внимания, отсроченного воспроизведения и речи. Все пациенты, вне зависимости от степени эктопии миндалин мозжечка, имели более низкие когнитивные показатели по сравнению с контрольной группой. Была отмечена тенденция к нарастанию когнитивного дефицита с увеличением степени эктопии миндалин мозжечка. Наиболее выраженный когнитивный дефицит со значимым снижением в доменах исполнительного функционирования, зрительно-пространственных навыков, внимания, отсроченного воспроизведения и речи был отмечен в подгруппе пациентов с высокой степенью эктопии миндалин.

Заключение. Выявлено наличие специфического когнитивного дефицита у пациентов с МК1, а также установлена значимая связь когнитивной дисфункции со степенью эктопии миндалин мозжечка.

Ключевые слова: мальформация Киари 1-го типа; когнитивная дисфункция; степень эктопии миндалин мозжечка.

Контакты: Радмила Геннадьевна Кокуркина; rada_nell@mail.ru

Для ссылки: Кокуркина РГ, Менделевич ЕГ. Когнитивная дисфункция у пациентов с мальформацией Киари 1-го типа и ее взаимосвязь со степенью эктопии миндалин мозжечка. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2022;14(4):20–24.
DOI: 10.14412/2074-2711-2022-4-20-24

Cognitive dysfunction in patients with Chiari malformation type 1 and its relationship with the degree of cerebellar tonsil ectopia

Kokurkina R.G., Mendelevich E.G.

*Kazan State Medical University, Ministry of Health of Russia, Kazan
49, Butlerova St., Kazan 420012, Russia*

The use of neuroimaging diagnostics of Chiari malformation type 1 (CM1) allows us to expand our understanding of both the spectrum of clinical manifestations of the anomaly and its radiological characteristics. New approaches in the study of the CM1 symptom complex include cognitive dysfunction and the mechanisms of its formation. Of great research interest is the previously unexplored relationship of cognitive dysfunction in patients with CM1 with different degree of tonsils ectopia.

Objective: to identify the features of the cognitive status in patients with CM1 and to assess the relationship of CM1 with the degree of cerebellar tonsil ectopia.

Patients and methods. The study included 110 adult patients with CM1 aged 25.61 ± 6.9 years. The control group consisted of 50 people aged 26.36 ± 5.0 years without signs of CM1 and other organic brain pathology. The assessment of neuroimaging parameters was carried out on a magnetic resonance tomograph with a magnetic field induction of 1.5 T. Cognitive status was assessed using the Mini-Mental State Examination (MMSE), the Montreal Cognitive Assessment (MoCA) and the Trail Making Test (TMT; subtests A and B — TMTA, TMTB).

Results and discussion. When assessing the cognitive status of patients with CM1 and those of the control group, statistically significant differences were determined in the domains of executive functioning, visuospatial skills, attention, delayed recall, and speech. All patients, regardless of the degree of cerebellar tonsil ectopia, had lower cognitive performance compared to the control group. There was a trend towards an increase in cognitive deficit with an increase in the degree of ectopia of the cerebellar tonsils. The most pronounced cognitive deficit with a sig-

nificant decrease in the domains of executive functioning, visuospatial skills, attention, delayed recall and speech was noted in a subgroup of patients with a high degree of tonsil ectopia.

Conclusion. The presence of a specific cognitive deficit in patients with CM1 was revealed, and a significant relationship between cognitive dysfunction and the degree of cerebellar tonsil ectopia was established.

Keywords: Chiari malformation type 1; cognitive dysfunction; the degree of ectopia of the tonsils of the cerebellum.

Contact: Radmila Gennadievna Kokurkina; rada_nell@mail.ru

For reference: Kokurkina RG, Mendelevich EG. Cognitive dysfunction in patients with Chiari malformation type 1 and its relationship with the degree of cerebellar tonsil ectopia. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika* = *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2022;14(4):20–24. DOI: 10.14412/2074-2711-2022-4-20-24

Использование нейровизуализационной диагностики мальформации Киари 1-го типа (МК1) позволяет расширить представления как о спектре клинических проявлений данной аномалии, так и о ее радиологических характеристиках.

Наряду с основным критерием нейровизуализационной диагностики МК1 в виде опущения миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия на 5 мм и более обсуждаются клиническая значимость минимальной эктопии миндалин (2–3 мм) [1–4], а также необходимость выделения пограничных подтипов (МК0, МК0,5, МК1,5) с учетом дополнительных нейровизуализационных параметров [5].

Клиническая картина МК1 характеризуется значительным полиморфизмом неврологических симптомов у разных пациентов, в большинстве случаев составляя традиционный симптомокомплекс МК1, складывающийся из ликвородинамических, мозжечково-стволовых и спинальных расстройств [6–10].

Новым направлением в изучении симптомокомплекса МК1 является когнитивная дисфункция и обсуждаемая полиэтиологичность ее формирования [11, 12].

Преобладающий дефицит в структуре исполнительного функционирования, зрительно-пространственных навыков, внимания и речи, описываемый авторами в небольшом количестве работ последних лет, обсуждается в контексте «когнитивно-аффективного синдрома и теории дисметрии мышления» при МК1 [4, 13, 14]. Полярные мнения основаны на иных механизмах формирования когнитивной дисфункции при данной патологии, обусловленных значимой

ролью таких факторов, как болевой синдром и аффективные расстройства, сопровождающие клиническую картину МК1 [15, 16].

Взаимосвязь неврологических проявлений МК1 с нейровизуализационными данными, в частности со степенью эктопии миндалин мозжечка, уже длительное время является предметом активных дискуссий. Авторы пишут как о тесной связи между показателями, так и об ее отсутствии [3, 5, 7, 8, 10, 17].

Следует отметить, что связь когнитивной дисфункции у пациентов с МК1 с той или иной степенью эктопии миндалин мозжечка ранее не изучалась и на сегодняшний день представляет большой исследовательский интерес.

Цель исследования — выявить особенности когнитивного статуса у пациентов с МК1 и оценить взаимосвязь между ним и степенью эктопии миндалин мозжечка.

Пациенты и методы. В исследование было включено 110 взрослых пациентов с МК1, 78 мужчин (71%) и 32 женщины (29%) в возрасте $25,61 \pm 6,9$ года. Контрольную группу составили 50 человек, 31 мужчина (62%) и 19 женщин (38%) в возрасте $26,36 \pm 5,0$ года без признаков МК1 и иной органической патологии мозга. Сформированы две однородные группы, значимо не различавшиеся по уровню образования. Пациенты с наличием когнитивных нарушений иной известной этиологии были исключены из исследования.

Оценка нейровизуализационных показателей проводилась на магнитно-резонансном томографе с индукцией магнитного поля 1,5 Тл. Когнитивный статус оценивался при помощи Краткой шкалы оценки психического статуса (Mini-Mental State Examination, MMSE), Монреальской когнитивной шкалы (Montreal Cognitive Assessment, MoCA-тест) и теста прокладывания пути (Trail Making Test, TMT, субтесты А и В – TMTA, TMTB).

Статистический анализ данных проводился на базе IBM SPSS Statistics 28.0 с использованием непараметрического критерия Манна–Уитни, t-критерия Стьюдента для количественных данных, критерия χ^2 для анализа частот. Оценка силы и направления связи между количественными признаками проводилась с использованием коэффициента корреляции Спирмена. Критическим уровнем значимости принято значение $p < 0,05$.

Таблица 1. Результаты MMSE и MoCA-теста

Table 1. Results of MMSE and MoCA

Нейропсихологические шкалы	МК1 (n=110)	Контроль (n=50)	p
MMSE	$28,91 \pm 1,27$	$29,26 \pm 1,16$	0,049
MoCA-тест, общий	$27,06 \pm 1,38$	$28,58 \pm 1,46$	<0,001
Домены MoCA-теста:			
зрительно-конструктивные/исполнительные навыки	$1,77 \pm 0,42$	$1,92 \pm 0,27$	0,012
тест рисования часов	$2,55 \pm 0,57$	$2,88 \pm 0,33$	<0,001
называние	$3,0 \pm 0,0$	$3,0 \pm 0,0$	1,0
внимание	$4,95 \pm 0,67$	$5,58 \pm 0,83$	<0,001
речь	$2,55 \pm 0,50$	$2,86 \pm 0,41$	<0,001
абстракция	$1,94 \pm 0,25$	$1,90 \pm 0,30$	0,211
отсроченное воспроизведение	$4,35 \pm 0,66$	$4,58 \pm 0,73$	0,027
ориентация	$5,95 \pm 0,21$	$5,96 \pm 0,20$	0,876

Результаты. Оценка когнитивного статуса в группах сравнения показала минимальные значимые различия по данным MMSE — $28,91 \pm 1,27$ в группе МК1 против $29,26 \pm 1,16$ в группе контроля ($p=0,049$) и значимую разницу по MoCA-тесту. Так, суммарный балл по MoCA-тесту в группе пациентов с МК1 составил $27,06 \pm 1,38$, против $28,58 \pm 1,46$ в группе контроля ($p<0,001$). Статистически значимое различие было получено в доменах исполнительного функционирования, зрительно-пространственных навыков, внимания, отсроченного воспроизведения и речи (табл. 1).

Анализ выполнения пациентами теста прокладывания пути показал сходные различия в группах сравнения. TMTA в группе пациентов с МК1 — $39,15 \pm 3,37$ против $38,0 \pm 2,51$ в группе контроля ($p=0,016$), TMTB — $92,73 \pm 12,05$ против $78,4 \pm 4,57$ соответственно ($p<0,001$; табл. 2).

Результаты демонстрируют дефицит в структуре исполнительного функционирования, зрительно-пространственных навыков и внимания у пациентов с МК1, что согласуется с полученными результатами субтестов MoCA.

Для оценки влияния степени эктопии мозжечка на когнитивный статус пациенты с МК1 были разделены на три подгруппы: пациенты с пограничной эктопией (3–4 мм; $n=41$), с умеренной эктопией (5–9 мм; $n=51$) и с высокой эктопией (>10 мм; $n=18$).

По результатам оценки когнитивного статуса в трех подгруппах было выявлено, что все пациенты, вне зависимости от степени эктопии миндалин, имели более низкие

когнитивные показатели по сравнению с контрольной группой. Кроме того, была отмечена тенденция к нарастанию когнитивного дефицита с увеличением степени эктопии миндалин мозжечка. Так, суммарный балл MMSE был значимо ниже показателя контрольной группы у пациентов с умеренной и высокой эктопией миндалин мозжечка и достоверно не отличался от показателя контрольной группы у пациентов с пограничной эктопией. В то же время суммарный балл MoCA-теста был ниже во всех трех подгруппах с разной степенью эктопии миндалин мозжечка — между степенью эктопии и суммарным баллом MoCA-теста получена отрицательная корреляционная связь ($R_s=-0,55$; $p<0,001$).

Наиболее низкие показатели в субтестах MoCA-теста имели пациенты с высокой степенью эктопии. Значимые различия были получены в доменах исполнительного функционирования, зрительно-пространственных навыков, внимания, отсроченного воспроизведения и речи, что не отличалось от приведенных выше показателей, отражающих особенности когнитивного функционирования во всей совокупности пациентов с МК1.

Менее выраженный когнитивный дефицит со снижением в тех же доменах, что и в подгруппе с высокой степенью эктопии миндалин мозжечка, был выявлен в подгруппе пациентов с умеренной степенью эктопии. В то же время следует отметить, что пациенты с умеренной степенью эктопии миндалин мозжечка, имея более низкие показатели в тесте рисования часов по сравнению с контрольной группой, не показали значимых отличий при выполнении двух других заданий в рамках оценки исполнительного функционирования и зрительно-пространственных навыков. Таким образом, вероятно, тест рисования часов является наиболее чувствительным к дефициту в указанных доменах.

Пациенты с пограничной эктопией миндалин мозжечка имели наименее выраженные значимые отличия в когнитивном статусе по сравнению с контрольной группой, демонстрируя преобладающий дефицит в структуре внимания и обработки речи (табл. 3).

Таблица 2. *Результаты TMT*
Table 2. *Results of TMT*

Показатель	МК1 (n=110)	Контроль (n=50)	p
TMTA	$39,15 \pm 3,37$	$38,0 \pm 2,51$	0,016
TMTB	$92,73 \pm 12,05$	$78,4 \pm 4,57$	<0,001

Таблица 3. *Когнитивный статус по группам эктопии*
Table 3. *Cognitive status in ectopia groups*

Показатели	Пограничная степень (n=41) 1	Умеренная степень (n=51) 2	Высокая степень (n=18) 3	Контроль (n=50) 4
MMSE	$29,43 \pm 0,92^{*,*}$	$28,76 \pm 1,36^{*,*}$	$28,28 \pm 1,12^{*,*}$	$29,26 \pm 1,16$
МОСА-тест, общий	$27,82 \pm 0,97^{*,*}$	$26,98 \pm 1,15^{*,*}$	$25,61 \pm 1,46^{*,*}$	$28,58 \pm 1,46$
Домены MoCA-теста:				
зрительно-конструктивные/исполнительные навыки	$1,80 \pm 0,40^{\#}$	$1,82 \pm 0,38^{\#}$	$1,56 \pm 0,51^{*,*}$	$1,92 \pm 0,27$
тест рисования часов	$2,61 \pm 0,58^{\#}$	$2,56 \pm 0,53^{\#}$	$2,38 \pm 0,50^{\#}$	$2,88 \pm 0,33$
называние	$3,0 \pm 0,0$	$3,0 \pm 0,0$	$3,0 \pm 0,0$	$3,00 \pm 0,0$
внимание	$5,17 \pm 0,66^{*,*}$	$4,94 \pm 0,64^{*,*}$	$4,50 \pm 0,51^{*,*}$	$5,58 \pm 0,83$
речь	$2,68 \pm 0,47^{\#}$	$2,49 \pm 0,50^{\#}$	$2,44 \pm 0,51^{\#}$	$2,86 \pm 0,41$
абстракция	$2,0 \pm 0,0$	$1,90 \pm 0,30$	$1,89 \pm 0,32$	$1,9 \pm 0,30$
отсроченное воспроизведение	$4,56 \pm 0,54^{\#}$	$4,31 \pm 0,67^{\#}$	$3,94 \pm 0,72^{\#}$	$4,58 \pm 0,73$
ориентация	$6,0 \pm 0,0$	$5,94 \pm 0,23$	$5,89 \pm 0,32$	$5,96 \pm 0,20$

Примечание. Здесь и в табл. 4: $^{\#}$ — значимые отличия от контрольной группы, $p<0,05$; * — значимые различия групп 1 и 2, $p<0,05$; ** — значимые различия групп 1 и 3, $p<0,05$; $^{\#}$ — значимые различия групп 2 и 3, $p<0,05$.

Таблица 4. Результаты TMT по группам эктопии
Table 4. Results of TMT in ectopia groups

Показатели	Пограничная степень (n=41) 1	Умеренная степень (n=51) 2	Высокая степень (n=18) 3	Контроль (n=50) 4
TMTA	37,51±1,96 ^{*,*}	38,34±2,82 ^{*,*}	43,55±3,66 ^{§, £, #}	38,0±2,51
TMTB	83,43±2,31 ^{§, *, #}	90,82±4,03 ^{§, £, *}	116,44±7,93 ^{§, £, #}	78,4±4,57

Оценка выполнения теста прокладывания пути по трем подгруппам также показала значимые различия показателей среди всех пациентов с МК1 вне зависимости от степени эктопии по сравнению с контрольной группой. Была получена положительная корреляционная связь между степенью эктопии и временем, в среднем затрачиваемым пациентами на выполнение субтеста В ($R_s=0,88$; $p<0,001$). Чем выше степень эктопии, тем дольше в среднем пациенты с МК1 выполняли данный субтест. Наибольшее время на выполнение субтеста В требовалось пациентам с высокой эктопией, наименьшее — пациентам с пограничной степенью эктопии.

Значимые отличия по данным субтеста А были выявлены только среди пациентов с высокой степенью эктопии по сравнению с контрольной группой, в то время как пациенты с пограничной и умеренной степенью эктопии не показали значимых отличий во времени, требовавшемся на выполнение данного субтеста (табл. 4).

Обсуждение. Оценка когнитивного статуса пациентов молодого и среднего возраста с МК1 продемонстрировала наличие познавательного дефицита. Полученные нами результаты согласуются с данными ряда современных работ [4, 11–13, 15, 16]. В то же время изучение когнитивного статуса пациентов в среднем возрастном диапазоне (25,61±6,9 года) позволило нам получить более точные результаты, устранив влияние возрастзависимых когнитивных нарушений.

По результатам настоящего исследования был установлен преобладающий дефицит в структуре исполнительного функционирования, зрительно-пространственных навыков, рабочей памяти, внимания и речи. Сходные данные были получены в ряде современных исследований [4, 11–13].

Нарушения в доменах исполнительного функционирования, лингвистической обработки, визуально-пространственных навыков, а также в процессах эмоционального регулирования неоднократно были описаны у лиц с дегенеративными заболеваниями мозжечка и очаговыми поражениями, ограниченными задней долей. Данная совокупность симптомов и признаков определяет мозжечковый когнитивно-аффективный синдром, или синдром Шахманна [18, 19].

Интегрируя множество внутренних представлений с внешними стимулами и соответствующими реакциями, мозжечок автоматически бессознательно поддерживает гомеостаз моторных и немоторных процессов, оптимизируя производительность в соответствии с контекстом. Основ-

ным клиническим проявлением, согласно теории универсального мозжечкового преобразования, служит дисметрия. В частности, в основе когнитивного дефицита лежит теория дисметрии мышления. Подразумевается, что мозжечок может регулировать согласованность когнитивных процессов точно так же, как способен вести поправочную деятельность в отношении последовательности, ритма и точности движений [20].

Церебро-церебеллярная дисфункция лежит в основе преобладающей на сегодняшний день гипотезы формирования когнитивного дефицита у пациентов с МК1.

Рассматривая самостоятельную роль МК1 в процессах формирования когнитивного дефицита, закономерно поставить вопрос о взаимосвязи когнитивной дисфункции с нейровизуализационными параметрами мальформации.

Полученные нами результаты свидетельствуют о наличии когнитивной дисфункции у пациентов с МК1 вне зависимости от степени эктопии, в то же время отчетливо прослеживается тенденция к нарастанию когнитивного дефицита с увеличением степени эктопии миндалин мозжечка. Наиболее выраженный когнитивный дефицит со значимым снижением в доменах исполнительного функционирования, зрительно-пространственных навыков, внимания, отсроченного воспроизведения и речи был отмечен в подгруппе пациентов с высокой эктопией. Наименее выраженный дефицит, прослеживающийся в структуре доменов внимания и обработки речи, продемонстрировали пациенты с пограничной эктопией, что, вероятно, свидетельствует о наибольшей уязвимости доменов внимания и обработки речи у пациентов с МК1 в генеральной совокупности.

Анализ результатов позволил нам согласиться со значимостью самостоятельной роли мальформации в формировании особенностей когнитивного статуса. Тенденция к нарастанию когнитивного дефицита с увеличением степени эктопии миндалин мозжечка, вероятно, сопряжена с повышением степени компрессии задней доли и дисфункцией церебро-церебеллярных связей.

Несмотря на полученные нами данные, для формирования целостной картины механизмов, лежащих в основе когнитивной дисфункции у пациентов с МК1, требуется изучение всех возможных факторов, способных оказывать влияние на когнитивный статус пациентов с данной патологией.

Заключение. Нами было выявлено наличие специфического когнитивного дефицита у пациентов с МК1, а также установлена значимая связь когнитивной дисфункции со степенью эктопии миндалин мозжечка. Для дальнейшей оценки самостоятельной роли мальформации в формировании когнитивной дисфункции и влияния дополнительных факторов на когнитивный статус пациентов с МК1 требуется всестороннее изучение возможных причинных механизмов.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. McVige JW, Leonardo J. Neuroimaging and the clinical manifestations of Chiari Malformation Type I (CMI). *Curr Pain Headache Rep.* 2015;19(6):18. doi: 10.1007/s11916-015-0491-2
2. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery.* 1999;44(5):1005-17. doi: 10.1097/00006123-199905000-00042
3. Крупина НЕ. Развитие представлений о мальформации Киари (обзор литературы). *Вестник Уральского государственного медицинского университета.* 2016;(1-2):87-92. [Krupina NE. Development of ideas about Chiari malformation (literature review). *Vestnik Uralskogo gosudarstvennogo meditsinskogo universiteta.* 2016;(1-2):87-92 (In Russ.).]
4. Garcia M, Lazaro E, Amayra I, et al. Analysis of Visuospatial Abilities in Chiari Malformation Type I. *Cerebellum.* 2020;19(1):6-15. doi: 10.1007/s12311-019-01056-y
5. Файзутдинова АТ, Богданов ЭИ. Клинико-радиологическое обоснование выделения подтипов первичной мальформации Киари I-го типа. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* 2020;120(8):64-9. doi: 10.17116/jnevro202012008164 [Faizutdinova AT, Bogdanov EI. Clinical and radiological rationale for distinguishing subtypes of primary Chiari I malformation. *Zhurnal nevrologii i psikiatrii imeni S.S. Korsakova.* 2020;120(8):64-9. doi: 10.17116/jnevro202012008164 (In Russ.).]
6. Крупина НЕ. Клинические проявления мальформации Киари и сирингомиелии. *Вестник Уральского государственного медицинского университета.* 2016;(1-2):79-86. [Krupina NE. Clinical manifestations of Chiari malformation and syringomyelia. *Vestnik Uralskogo gosudarstvennogo meditsinskogo universiteta.* 2016;(1-2):79-86 (In Russ.).]
7. Лобзин СВ, Юркина ЕА. 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. [Lobzin SV, Yurkina EA. Craniovertebral anomalies: principles of systematization, theories of occurrence, clinical manifestations (literature review). *Vestnik Severo-Zapadnogo gosudarstvennogo meditsinskogo universiteta im. I.I. Mechnikova.* 2014;6(4):86-93 (In Russ.).]
8. Файзутдинова АТ. Болевые и неболевые сенсорные феномены мальформации Киари типа I и типа 0. *Практическая медицина.* 2015;4-2(89):166-8. [Faizutdinova AT. Painful and non-painful sensory phenomena of Chiari malformation type I and type 0. *Prakticheskaya meditsina.* 2015;4-2 (89):166-8 (In Russ.).]
9. Сурженко ИЛ, Менделевич ЕГ. Симптоматика изолированной мальформации Киари I и сочетанной с сирингомиелией. *Казанский медицинский журнал.* 2009;90(1):23-6. [Surzhenko IL, Mendelevich EG. Symptoms of isolated Chiari malformation I and combined with syringomyelia. *Kazanskiy meditsinskiy zhurnal.* 2009;90(1):23-6 (In Russ.).]
10. Менделевич ЕГ, Дунин ДН. Нейровизуализационные и неврологические характеристики мальформации Киари I у больных с клиническими и субклиническими координаторными нарушениями. *Практическая медицина.* 2013;1(1-2):62-7. [Mendelevich EG, Dunin DN. Neuroimaging and neurological characteristics of Chiari I malformation in patients with clinical and subclinical coordination disorders. *Prakticheskaya meditsina.* 2013;1(1-2):62-7 (In Russ.).]
11. Allen PA, Houston JR, Pollock JW, et al. Task-specific and general cognitive effects in Chiari malformation type I. *PLoS One.* 2014;9(4):e94844. doi: 10.1371/journal.pone.0094844. Epub 2014 Apr 15.
12. Rogers JM, Savage G, Stoodley MA. A Systematic Review of Cognition in Chiari I Malformation. *Neuropsychol Rev.* 2018;28(2):176-87. doi: 10.1007/s11065-018-9368-6
13. Besteiro Gonzalez JL, Torres Campa-Santamarina JM. Anomalies in the cognitive-executive functions in patients with Chiari Malformation Type I. *Psicothema.* 2018;30(3):316-21. doi: 10.7334/psicothema2017.401
14. Steinberg SN, Greenfield JP, Perrine K. Neuroanatomic Correlates for the Neuropsychological Manifestations of Chiari Malformation Type I. *World Neurosurg.* 2020;136:462-9. doi: 10.1016/j.wneu.2020.01.149
15. Allen PA, Delahanty D, Kaut KP, et al. Chiari 1000 Registry Project: assessment of surgical outcome on self-focused attention, pain, and delayed recall. *Psychol Med.* 2018;48(10):1634-43. doi: 10.1017/S0033291717003117
16. Lacy M, Parikh S, Costello R, et al. Neurocognitive Functioning in Unoperated Adults with Chiari Malformation Type I. *World Neurosurg.* 2019;126:e641-e645. doi: 10.1016/j.wneu.2019.02.105
17. Heffez DS, Broderick J, Connor M, et al. Is there a relationship between the extent of tonsillar ectopia and the severity of the clinical Chiari syndrome? *Acta Neurochir (Wien).* 2020;162(7):1531-8. doi: 10.1007/s00701-019-04171-1
18. Schmähmann JD. Disorders of the cerebellum: ataxia, dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrome. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2004;16(3):367-78. doi: 10.1176/jnp.16.3.367
19. Schmähmann JD. The cerebellum and cognition. *Neurosci Lett.* 2019;688:62-75. doi: 10.1016/j.neulet.2018.07.005
20. Schmähmann JD. The role of the cerebellum in cognition and emotion: personal reflections since 1982 on the dysmetria of thought hypothesis, and its historical evolution from theory to therapy. *Neuropsychol Rev.* 2010;20(3):236-60. doi: 10.1007/s11065-010-9142-x

Поступила/отрецензирована/принята к печати
Received/Reviewed/Accepted
31.05.2022/12.08.2022/16.08.2022

Заявление о конфликте интересов/Conflict of Interest Statement

Исследование не имело спонсорской поддержки. Конфликт интересов отсутствует. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.

The investigation has not been sponsored. There are no conflicts of interest. The authors are solely responsible for submitting the final version of the manuscript for publication. All the authors have participated in developing the concept of the article and in writing the manuscript. The final version of the manuscript has been approved by all the authors.

Кокуркина Р.Г. <https://orcid.org/0000-0002-3182-8009>
Менделевич Е.Г. <https://orcid.org/0000-0002-6829-7942>