

Евзиков Г.Ю., Башлачев М.Г., Белозерских К.А., Парфенов В.А.

Кафедра нервных болезней и нейрохирургии ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России, Москва, Россия
119021, Москва, ул. Россолимо, 11

Аномалия Денди–Уокера – редкая причина сирингомиелии у взрослых

Дефекты нервной трубки являются наиболее частой аномалией развития ЦНС. Аномалия Денди–Уокера (АДУ) – редкая патология задней черепной ямки, которая, как правило, диагностируется в дородовом периоде или раннем младенческом возрасте.

Представлено наблюдение поздней клинической манифестации АДУ, которая стала причиной развития сирингомиелии. Все варианты патологических изменений, входящих в «комплекс Денди–Уокера», крайне редко становятся причиной развития сирингомиелии. Известно только четыре случая АДУ, при которой была обнаружена сирингомиелия у взрослых.

Авторы полагают, что образование сирингомиелической кисты у таких пациентов связано с нарушением нормальной ликвороциркуляции между большой цистерной и субарахноидальными пространствами спинного мозга вследствие каудальной дислокации кисты, формирующейся в IV желудочке.

Указано, что декомпрессия краниовертебрального перехода с резекцией каудальной части кисты, дислоцированной в большое затылочное отверстие, и восстановление свободного сообщения большой цистерны с ликвороносными пространствами спинного мозга, дополненное дулопластикой, – оптимальный метод лечения таких больных.

Ключевые слова: Аномалия Денди–Уокера; поздняя клиническая манифестация; сирингомиелия.

Контакты: Григорий Юльевич Евзиков; [mmaevzikov@mail.ru](mailto:mmaevezikov@mail.ru)

Для ссылки: Евзиков Г.Ю., Башлачев М.Г., Белозерских К.А., Парфенов В.А. Аномалия Денди–Уокера – редкая причина сирингомиелии у взрослых. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. 2017;9(3):62–67.

Dandy–Walker malformation is a rare cause of syringomyelia in adults

Evzikov G. Yu., Bashlachev M.G., Belozerskikh K.A., Parfenov V.A.

Department of Nervous System Diseases and Neurosurgery, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia
11, Rossolimo St., Moscow 119021

Neural tube defects are the most common central nervous system malformation. Dandy–Walker malformation (DWM) is a rare abnormality of the posterior cranial fossa, which is generally diagnosed in the prenatal period or early infancy.

The paper describes a case of the late clinical manifestation of DWM, which has caused syringomyelia. All variants of pathological changes within the Dandy–Walker complex very rarely become a cause of syringomyelia. Only four cases of DWM, in which syringomyelia was found in adults, are known.

The authors believe that formation of syringomyelia cysts in these patients is associated with the impaired circulation of normal cerebrospinal fluid between the superior cistern and the subarachnoid spaces of the spinal cord due to the caudal dislocation of the cyst formed in the fourth ventricle.

Decompression of the craniovertebral junction, by resecting the caudal portion of the cyst in the foramen magnum, and repair of the free communication between the superior cistern and the cerebrospinal fluid spaces of the spinal cord, which is complemented by duroplasty, are pointed out to be an optimal treatment in these patients.

Keywords: Dandy–Walker malformation; late clinical manifestation; syringomyelia.

Contact: Grigory Yulyevich Evzikov; [mmaevzikov@mail.ru](mailto:mmaevezikov@mail.ru)

For reference: Evzikov GYu, Bashlachev MG, Belozerskikh KA, Parfenov VA. Dandy–Walker malformation is a rare cause of syringomyelia in adults. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika* = *Neurology, neuropsychiatry, psychosomatics*. 2017;9(3):62–67.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/2074-2711-2017-3-62-67>

Среди всех аномалий развития ЦНС дефекты нервной трубки встречаются наиболее часто и составляют 1–2 случая на 1000 новорожденных [1]. Аномалия Денди–Уокера (АДУ) – порок развития ЦНС, который формируется во время органогенеза и характеризуется следующей морфологической триадой: расширение IV желудочка с формированием ликворной кисты задней черепной ямки, гипоплазия или аплазия червя и полушарий мозжечка, гидроцефалия [1].

АДУ – редкая патология задней черепной ямки, ее частота составляет 1 на 25 000–35 000 новорожденных, она

чаще наблюдается у девочек и, как правило, диагностируется в дородовом периоде или раннем младенческом возрасте [2–6].

Первое описание этой аномалии принадлежит W.E. Dandy и K.D. Blackfan и относится к 1914 г. [7]. В 1942 г. о клинических и морфологических особенностях этой патологии сообщили T.K. Taggart и A.E. Walker [8], а в 1954 г. – С.Е. Venda и соавт. [9], которые назвали ее «аномалия Денди–Уокера» и ввели понятие триады АДУ: расширение IV желудочка с формированием ликворной кисты задней череп-

ной ямки, гипоплазия или аплазия червя и (в меньшей степени) полушарий мозжечка, гидроцефалия.

Гидроцефалия встречается при АДУ в 70–90% наблюдений [5]. Она может отсутствовать при рождении и часто развивается в первый месяц жизни [10]. У детей без гидроцефалии патология протекает доброкачественно и может клинически манифестировать уже во взрослом возрасте.

M.N. Hart и соавт. [11] дополнили морфологическую триаду АДУ еще одним важным признаком — увеличением размеров задней черепной ямки с высоким расположением поперечного синуса и намета мозжечка.

Этиология и патогенез АДУ до конца не изучены. АДУ часто ассоциирована с трисомиями 3q, 6p, 9p, 11-й или 22-й хромосом и редко — с транслокациями 13-й хромосомы [4]. В отдельных случаях болезнь наследуется по аутосомно-рецессивному признаку. Предрасполагающие факторы АДУ: вирусная инфекция, алкогольная интоксикация и сахарный диабет у матери [10]. W.E. Dandy и K.D. Blackfan [7] предположили связь АДУ с атрезией отверстий Люшки и Мажанди, что приводит к расширению IV желудочка, образованию ликворной кисты и деформации мозжечка различной степени. По их мнению, аномалия вторична по отношению к атрезии отверстий, соединяющих IV желудочек с субарахноидальным пространством. Однако J.F. Hirsh и соавт. [12] выступили с критикой этой концепции. Они указали, что атрезия отверстий Люшки и Мажанди вызывает гидроцефалию, которая очевидна уже во время рождения, и привели серию наблюдений АДУ, в которой у большинства (80%) младенцев не было гидроцефалии при рождении. W.J. Gardner и соавт. [13, 14] предположили, что аномалия развивается из-за дисбаланса между продукцией цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) в боковых и III желудочках по отношению продукции ЦСЖ в IV желудочке. Избыточное образование ЦСЖ на уровне IV желудочка, по мнению авторов, может привести к ранней дилатации и грыже крыши ромбовидного мозга, что в свою очередь спровоцирует вторичную гипоплазию червя мозжечка, а увеличение IV желудочка — к образованию ликворной кисты задней черепной ямки.

С современных позиций АДУ рассматривается как следствие аномального развития ромбовидного мозга. Причины аномального расширения IV желудочка — нарушение формирования червя или дефекты внутри сосудистой выстилки (*tela choroidea*). Слабость стенки желудочка приводит к его расширению и постепенной атрофии червя [4, 15].

В 1989 г. A.J. Barkovich и соавт. [16] предложили классификацию ликворных скоплений в задней черепной ямке, основанную на данных магнитно-резонансной томографии (МРТ). Согласно этой классификации, они описывают понятие «комплекс Денди—Уокера», которое включает четыре разновидности аномалии: АДУ; вариант Денди—Уокера; кисту кармана Блейка; фокальное увеличение субарахноидального пространства в нижних и задних отделах задней черепной ямки (*mega cisterna magna*; рис. 1).

В 1996 г. P. Tortori-Donati и соавт. [17] выдвинули оригинальную концепцию эмбриопатогенеза ликворных скоплений, основанную на классификации A.J. Barkovich. Во время эмбриогенеза складка сосудистой оболочки (*plica choroidea*) делит крышу IV желудочка на переднее и заднее мембранное пространство. Аномалии переднего мембран-

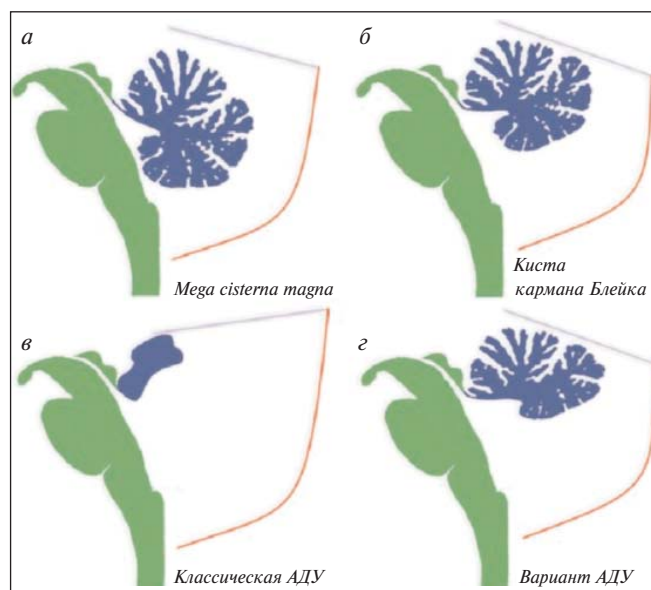


Рис. 1. Разновидности АДУ по W.A. Azab и соавт. [18]

ного пространства приведут к АДУ или варианту Денди—Уокера. Дефект заднего мембранного пространства может вызывать два порока развития: *mega cisterna magna* и кисту кармана Блейка.

Классическая АДУ характеризуется увеличением задней черепной ямки с кистозной дилатацией IV желудочка. Для нее типично высокое расположение намета мозжечка. Поперечный синус находится выше ламбовидного шва. Отмечаются частичная или полная агенезия червя мозжечка, гипоплазия полушарий мозжечка. Ствол мозга смещен к скату, большая цистерна не прослеживается, гидроцефалия присутствует в 80% случаев. При данной патологии нет сообщения расширенного IV желудочка с субарахноидальным пространством. Этот тип аномалии часто ассоциируется с агенезией мозолистого тела и энцефалоцеле. Клиническая манифестация этой патологии происходит практически в момент рождения.

Для **варианта АДУ** характерны менее грубые структурные изменения: гипоплазия нижней части червя мозжечка и сообщение IV желудочка с большой затылочной цистерной через перфорированную мембрану, закрывающую выход из IV желудочка. Расположение намета мозжечка и размер задней черепной ямки не изменены. Ствол головного мозга не сдавлен, гидроцефалия встречается редко.

При **патологии *tuna mega cisterna magna*** наблюдается увеличение размера большой затылочной цистерны. При этом цистерна свободно сообщается с IV желудочком и со смежными отделами субарахноидального пространства. Увеличенная цистерна доходит до прямого синуса сверху и до уровня C1—C2 снизу [19].

Отличительные признаки **кисты кармана Блейка**: тенторикулярная гидроцефалия, инфра- или ретроцеребеллярная локализация кисты, сравнительно хорошо развитый червь мозжечка, кистозное расширение IV желудочка без сообщения его с большой затылочной цистерной. В эмбриогенезе карман Блейка представляет собой переходный пальцеобразный выступ заднего мембранного пространства крыши IV желудочка. Изначально это закрытая полость с

эпендимальной выстилкой. Ее связь с субарахноидальным пространством формируется начиная с 7-й или 8-й недели и до 4-го месяца беременности. Именно в кармане Блейка образуется отверстие Мажанди. Отсутствие регрессии кармана Блейка — явление вторичное по отношению к атрезии отверстия Мажанди. Патология сопровождается увеличением IV желудочка и супратенториальной части желудочковой системы. Расширение желудочковой системы происходит вплоть до открытия отверстий Люшки, которые появляются в конце 4-го месяца беременности [16].

Приводим наблюдение поздней клинической манифестации АДУ, которая стала причиной развития сирингомиелии. Нам не встретилось описаний подобных случаев в отечественной литературе.

Клиническое наблюдение

Больная Ч., 29 лет, госпитализирована в январе 2017 г. в Клинику нервных болезней Первого московского медицинского университета им. И.М. Сеченова. При поступлении предъявляла жалобы на боль в затылочной области, слабость в левой руке и ноге, онемение левой половины лица, шеи, левой руки и половины тела до паховой складки, осиплость голоса, нарушение координации движений.

Боль давящего характера в затылочной области периодически начала беспокоить с 2013 г., через год появилась острая простреливающая боль в затылочной области при кашле, тогда же отметила шаткость при ходьбе.

В 2015 г. при магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга, шейного и верхнегрудного отделов позвоночника выявлена АДУ, сирингомиелическая киста на шейно-грудном уровне. Наблюдалась у невролога по месту жительства, с нейрохирургом не консультировалась.

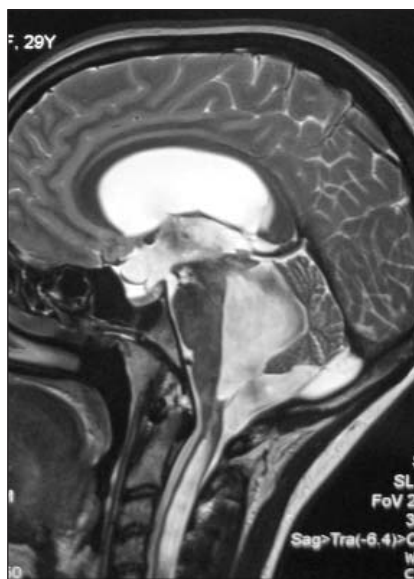


Рис. 2. Предоперационная МРТ (режим T2, сагиттальный срез). Различия интенсивности МР-сигнала от желудочкового ликвора в боковом и III желудочках, а также в кистозно-расширенном IV желудочке и кисте задней черепной ямки связаны с турбулентным движением ликвора

идальная киста задней черепной ямки, сообщавшаяся с кистозно-расширенным IV желудочком (рис. 2). Киста занимала всю цистерну червя мозжечка и спускалась вниз в большую затылочную цистерну. Нижний полюс кисты тампонирует большое затылочное отверстие. В спинном мозге визуализирована сирингомиелическая киста, распространявшаяся с уровня краниовертебрального перехода до Т₁₁.

Лабораторная диагностика: клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови, коагулограмма без грубых отклонений от нормы; тесты на ВИЧ, сифилис, гепатит В и С отрицательные.

Рентгенограмма органов грудной клетки и электрокардиограмма без патологий. Глазное дно в норме.

1 февраля 2017 г. выполнена операция — декомпрессия краниовертебрального перехода, иссечение нижних отделов кисты, расположенных в проекции большого затылочного отверстия, восстановление проходимости отверстия Мажанди, пластика большой затылочной цистерны.

Описание операции: в положении больной «park-bench» на левом боку под эндотрахеальным наркозом из срединного субокципитального доступа была произведена ламинэктомия С₁, резекция нижних отделов чешуи затылочной кости вплоть до нижней границы полушарий мозжечка. Иссечена атланто-окципитальная мембрана. Твердая мозговая оболочка (ТМО) краниовертебрального перехода вскрыта овальным

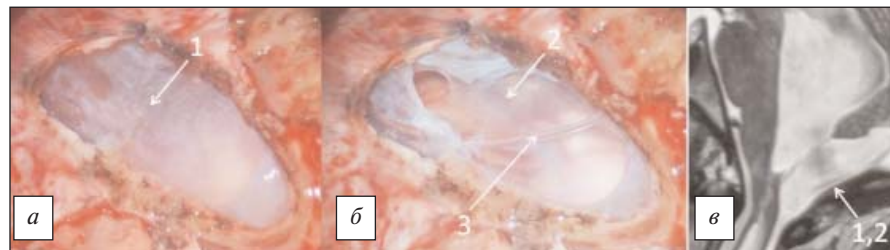


Рис. 3. Вид операционной раны после вскрытия твердой мозговой оболочки (интраоперационное микрофото, а); вид раны после иссечения наружного уплотненного листка сосудистой оболочки (интраоперационное микрофото, б); фрагмент предоперационной МРТ (в). 1 — уплотненный листок сосудистой оболочки; 2 — внутренняя прозрачная тонкая мембрана; 3 — уровень ликвора в кисте в проекции большой цистерны. Операция проводится в положении на левом боку с приподнятым головным концом стола, что объясняет асимметричное положение уровня жидкости.

В связи с разобщением кисты и ликвороносного пространства позвоночного канала ликвор не уходит в заднее ликвороносное пространство спинного мозга

разрезом от верхнего края C_{II} до нижней границы полушарий мозжечка с формированием окна в ТМО размером $1,5 \times 4,0$ см. В дефект ТМО выступала замутненная (белесоватая) уплотненная арахноидальная оболочка (рис. 3). После ее иссечения обнажилась лежащая под ней прозрачная тонкая оболочка (задняя стенка кисты; см. рис. 3). Ликвор из большой цистерны в ликвороносные пространства позвоночного канала эвакуировался медленно из-за наличия поперечной перегородки между задним ликвороносным пространством спинного мозга и цистерной. После иссечения оболочки, закрывавшей подход к IV желудочку, осуществлен доступ к отверстию Мажанди. При ревизии обнаружено, что выход из IV желудочка закрыт прозрачной перфорированной мембраной (рис. 4), которая была иссечена. Восстановлена нормальная проходимость отверстия Мажанди. Полость IV желудочка хорошо просматривалась через операционный микроскоп (рис. 5). Арахноидальная перегородка, затруднявшая вход в заднее ликвороносное пространство спинного мозга, иссечена. С целью создания свободного пространства для формирования большой затылочной цистерны произведена пластика ТМО затылочно-шейной дуральной воронки фрагментом широкой фасции бедра. Трансплантат фиксирован непрерывным швом. Послойное ушивание операционной раны, йод, асептическая повязка.

Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. Экстубирована в операционной. Нарастания неврологической симптоматики не отмечалось.

В первые сутки после операции выполнена контрольная МРТ (рис. 6, а), по данным которой восстановлена ликворциркуляция на уровне краниовертебрального перехода. Перемычка в проекции отверстия Мажанди четко не визуализировалась. Большая затылочная цистерна свободно сообщалась с задним ликвороносным пространством спинного мозга. Отмечалось уменьшение диаметра сирингомиелической кисты.

После операции в течение 2 нед отмечены нарастание силы в левых конечностях, регресс чувствительных расстройств, осиплости голоса и нарушений глотания. На момент выписки у пациентки имелись незначительный парез в левой руке, выявляемый в пробе Барре, мозжечковые расстройства. Остаточные явления бульбарного синдрома были представлены только гемиатрофией языка.

Рана зажила первичным натяжением. На 15-е сутки после операции выполнена повторная МРТ (рис. 6, б), при которой отмечено значительное уменьшение диаметра сирингомиелической кисты, она стала целевидной. Большая цистерна свободно сообщается с задним ликвороносным пространством спинного мозга.

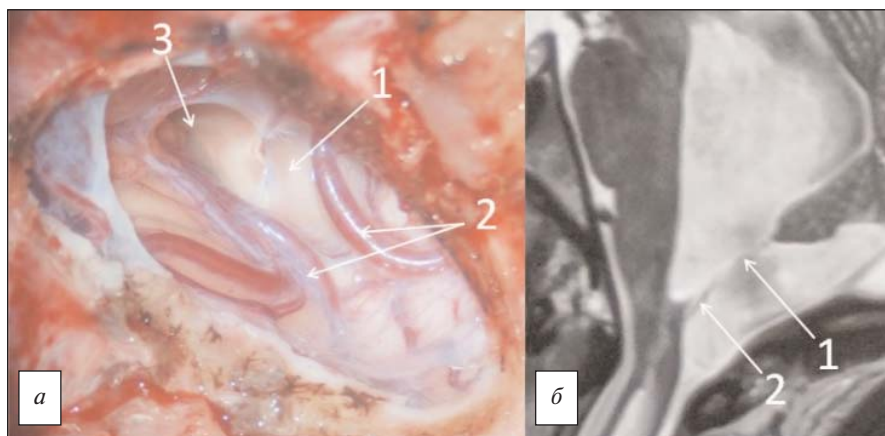


Рис. 4. Вид операционной раны после доступа к отверстию Мажанди (интраоперационное микрофото, а); фрагмент предоперационной МРТ (б). 1 — листок прозрачной мембраны, закрывающий выход из отверстия Мажанди; 2 — петли задних мозжечковых артерий; 3 — отверстие в мембране, через которое ликвор выходил из полости IV желудочка в полость кисты

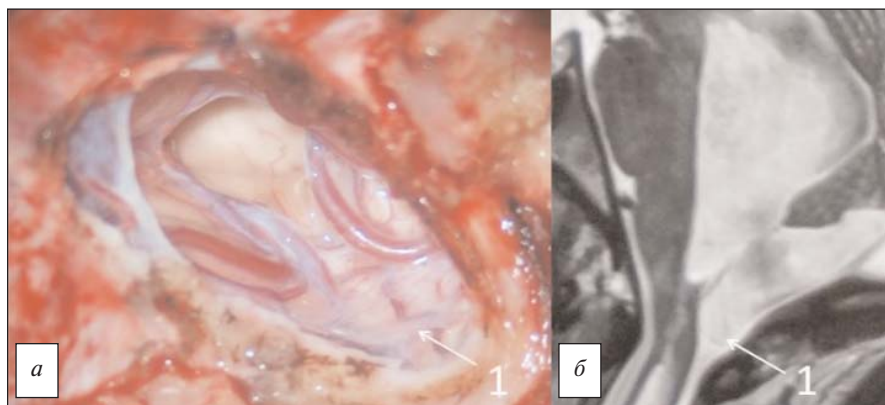


Рис. 5. Вид операционной раны после иссечения мембраны, закрывавшей отверстие Мажанди (интраоперационное микрофото, а); фрагмент предоперационной МРТ (б). 1 — листок прозрачной мембраны, закрывающий выход из большой цистерны в заднее ликвороносное пространство спинного мозга

Обсуждение. Все варианты патологических изменений, входящих в «комплекс Денди–Уокера», крайне редко являются причиной развития сирингомиелии. В литературе описано только четыре случая АДУ, при которой была обнаружена сирингомиелия у взрослых [20, 21]. Два из этих наблюдений появились до внедрения МРТ в клиническую практику, поэтому их трудно анализировать. Еще два пациента перенесли шунтирующие операции на кисте задней черепной ямки в детском возрасте. Сирингомиелия у них развилась позднее. Авторы публикаций связывают развитие сирингомиелии с дисфункцией шунта. С. J. Hammond и соавт. [21] сообщили о положительном результате лечения (в виде уменьшения сирингомиелической кисты и регресса неврологической симптоматики) после ревизии и переустановки кистоперитонеального шунта. Во втором наблюдении М. Erdal и соавт. [20] также выполнили переустановку шунта, которая, однако, не улучшила состояние пациентки. После этого было проведено сирингоперитонеальное шунтирование с положительным эффектом. Отсутствие результата от ревизии шунта авторы связывают с фиксацией каудальной части кисты в области краниовертебрального пере-

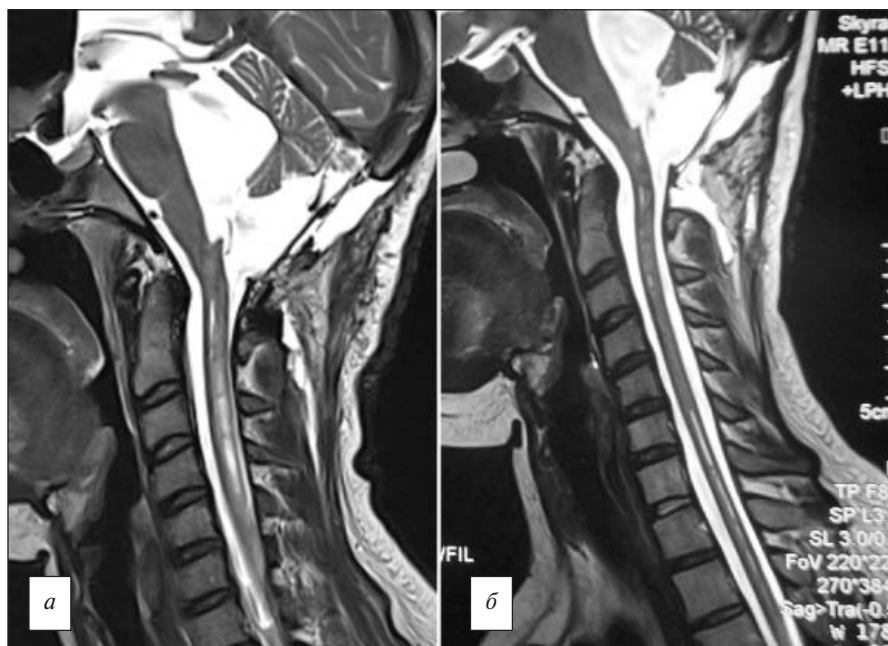


Рис. 6. Послеоперационная МРТ области краниовертебрального перехода (режим T2, сагиттальный срез). Исследование через 1 сут (а) и на 15-е сутки (б) после вмешательства. Различия интенсивности МР-сигнала от желудочкового ликвора в боковом и III желудочках, а также в кистозно-расширенном IV желудочке и кисте задней черепной ямки, связанные с турбулентным движением ликвора, значительно уменьшились. Диаметр сирингомиелической полости также уменьшился уже через 1 сут и стал щелевидным через 15 сут

хода арахноидальными спайками. В связи с неэффективностью кистоперитонеального шунта было выполнено сирингоперитонеальное шунтирование.

Развитие сирингомиелии при варианте АДУ у взрослых связано, по нашему мнению, с внедрением каудальной части кисты задней черепной ямки в большое затылочное отверстие. Это приводит к нарушению ликвороциркуляции на уровне краниовертебрального перехода и возникновению центрально-канальной несообщающейся сирингомиелии. Механизм развития сирингомиелии в подобной ситуации аналогичен таковому у взрослых с аномалией Киари I типа [22].

Существует еще один возможный механизм образования сирингомиелической кисты при истинной АДУ. При нарушении оттока ЦСЖ из IV желудочка в субарахноидальное пространство ЦСЖ под высоким давлением проникает в центральный канал спинного мозга, в результате чего развивается центроканальная сообщающаяся сирингомиелия. Данный механизм возникновения сирингомиелии тот же, что и при аномалии Киари II типа. Этот механизм нехарактерен для взрослых, так как нарушение тока ЦСЖ из IV желудочка в субарахноидальное пространство сопровождается окклюзионной гидроцефалией, и клинические проявления потребуют коррекции уже в раннем детском возрасте [20, 21].

В нашем наблюдении у пациентки выявлен блок субарахноидального пространства на уровне краниовертебрального перехода. Причиной блока явилось опущение нижнего полюса кисты, исходящей из IV желудочка, в большую цистерну. Выход ЦСЖ из IV желудочка через отверстие Мажанди в большую цистерну был сохранен за счет перфорации мембраны, закрывавшей это отверстие. Отверстие в мембране имело достаточный размер для эвакуации ЦСЖ из желудочковой системы. Но полость, в которую попала ЦСЖ из отверстия Мажанди, была изолирована от спинальных ликвороносных пространств и, судя по картине распространения ЦСЖ по данным предоперационной МРТ, плохо сообщалась с остальными ликвороносными пространствами головного мозга. Вероятно, еще в процессе внутриутробного развития у больной компенсаторно расширились отверстия Люшки, и через них ЦСЖ свободно выходила в систему базальных цистерн головного мозга. Поэтому гидроцефалия не возникла. МРТ-картина и интраоперационные

данные показывают, что в этом случае имел место вариант АДУ без гидроцефалии, осложненный развитием сирингомиелии и клинической манифестацией патологии уже во взрослом возрасте.

В связи с крайней редкостью развития сирингомиелии у взрослых с вариантом АДУ оптимальный метод лечения этой патологии не определен. Мы полагаем, что образование сирингомиелической кисты у таких пациентов связано с нарушением нормальной ликвороциркуляции между большой цистерной и субарахноидальными пространствами спинного мозга вследствие каудальной дислокации кисты, формирующейся в IV желудочке. Это классический механизм развития несообщающейся центральноканальной сирингомиелии по Milhorat. Он очень близок к формированию сирингомиелии при изолированной арахноидальной кисте большого затылочного отверстия или аномалии Киари I типа. Только в приведенном нами наблюдении функцию опустившихся миндалин взял на себя нижний полюс кисты, исходящей из IV желудочка. Поэтому мы считаем декомпрессию краниовертебрального перехода с резекцией каудальной части кисты, дислоцированной в большое затылочное отверстие, и восстановление свободного сообщения большой цистерны с ликвороносными пространствами спинного мозга, дополненное duroplasty, оптимальным методом лечения таких больных.

1. Tutus S, Ozyurt S, Yilmaz E, et al. Evaluation and prevalence of major central nervous system malformations: a retrospective study. *North Clin Istanbul*. 2014 Dec 8;1(2):78-83. doi: 10.14744/nci.2014.84803. eCollection 2014.
2. Agrawal S, Dave M, Mahur H, et al. Dandy Walker Syndrome: A Rare Presentation in Adult. *J Assoc Physicians India*. 2016 Oct; 64(10):112.
3. Alaywan M, Chahine NA, Hage P, Nachanakian AK. Dandy–Walker malformation: Surgical treatment of 17 cases. *Pan arab journal of neurosurgery*. 2008;12:25-30.
4. Cardoso J, Lange MC, Lorenzoni PJ, Scola RH, Werneck LC. Dandy–Walker syndrome in adult mimicking myasthenia gravis. *Arq Neuropsiquiatr* 2007 Mar;65(1): 173-5.
5. Hamid HA. Dandy–Walker Malformation. *Egypt. J Hum Genet*. 2007 nov; 8(2):115-120.
6. Singh RK, Shahi M, Mhaske AN. Dandy Walker Syndrome in 5th Decade of Life Case Report. *Journal of Dental and Medical Sciences*. 2013 nov-dec; 11(1):05-08.
7. Dandy WE, Blackfan KD. Internal hydrocephalus. An experimental, clinical and pathological study. *Am J Dis Child*. 1914;8:406-482.
8. Taggart TK, Walker AE. Congenital atresia of the foramina of Luschka and Magendie. *Arch Neurol Psychiatry*. 1942;48:583-612.
9. Benda CE. The Dandy–Walker syndrome or the so-called atresia of the foramen of Magendie. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1954 Jan;13(1):14-29.
10. Romero R, Pihu G, Jeanty P, Ghidini A, Hobbins JC. Prenatal diagnosis of congenital anomalies. Publishing Division of Prentice Hall, 2002. 79 P.
11. Hart MN, Malamud N, Ellis WG. The Dandy–Walker syndrome. A clinico-pathological study based on 28 cases. *Neurology*. 1972 Aug;22(8):771-80.
12. Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D, et al. The Dandy–Walker malformation. A review of 40 cases. *J Neurosurg*. 1984 Sep;61(3):515-22.
13. Gardner WJ. Hydrodynamic factors in Dandy–Walker and Arnold–Chiari malformations. *Childs Brain*. 1977;3(4):200-12.
14. Gardner WJ, Abdullah AF, McCormack LJ. The varying expression of the embryonal atresia of fourth ventricle in adult. Arnold–Chiari malformation, Dandy–Walker syndrome, «arachnoid cyst» of cerebellum, and syringomyelia. *J Neurosurg*. 1957 Nov;14(6):591-605.
15. Sasaki-Adams D, Elbabaa SK, Jewells V, et al. The Dandy–Walker variant: a case series of 24 pediatric patients and evaluation of associated anomalies, incidence of hydrocephalus, and developmental outcomes. *J Neurosurg Pediatr*. 2008 Sep;2(3):194-9. doi: 10.3171/PED/2008/2/9/194.
16. Barkovich AJ, Kjos BO, Norman D, Edwards MS. Revised classification of posterior fossa cysts and cystlike malformations based on the results of multiplanar MR imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 1989 Dec;153(6):1289-300.
17. Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A. Cystic malformations of the posterior cranial fossa originating from a defect of the posterior membranous area. Mega cisterna magna and persisting Blake's pouch: two separate entities. *Childs Nerv Syst*. 1996 Jun;12(6):303-8.
18. Azab WA, Shohoud SA, Elmansoury TM, et al. Blake's pouch cyst. *Surg Neurol Int*. 2014 Jul 24;5:112. doi: 10.4103/2152-7806.137533. eCollection 2014.
19. Bano S, Chaudhary V, Yadav S. Congenital Malformation of the Brain. *Neuroimaging – Clinical Applications*, 2012. <http://www.intechopen.com/books/neuroimaging-clinical-applications/congenital-malformations-of-the-brain>
20. Erdal M, Plikcioglu AC, Bikmaz K, Cosar M. Dandy–Walker Complex and Syringomyelia in an Adult: Case Report and Discussion. *Neurosurgery*. 2003 Jun;52(6):1504-5.
21. Hammond CJ, Chitnavis B, Penny CC, Strong AJ. Dandy–Walker Complex and Syringomyelia in an Adult: Case Report and Discussion. *Neurosurgery*. 2002 Jan;50(1):191-4.
22. Milhorat TH. Classification of syringomyelia. *Neurosurg. Focus*. 2000;8(3):1-6.

Поступила 17.07.2017

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях

Исследование не имело спонсорской поддержки. 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.