

Н.Е. Крупина
РАЗВИТИЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЙ О МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ
(ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

*Уральский государственный медицинский университет
г. Екатеринбург, Российская Федерация*

Аннотация. Обзор литературы представляет взгляды исследователей на историю изучения и формирование представлений о морфологических критериях мальформации Киари за последние 100 лет.

Ключевые слова: мальформация Киари, сирингомиелия.

N.E. Krupina

DEVELOPMENT OF THE CHIARI MALFORMATION NOTIONS
(LITERARY REVIEW)

*Ural State Medical University
Yekaterinburg, Russian Federation*

Abstract. The literature review presents a view of the researchers on the history of studying and on the formation of notions about the morphological criterions of the Chiari malformation published during the last 100 years.

Keywords: Chiari malformation, syringomyelia

Мальформации Киари (МК) являются врожденными, а иногда приобретенными аномалиями ромбовидного мозга, которые характеризуются каудальным смещением части мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия (БЗО), что часто сопровождается каудальным смещением продолговатого мозга и/или четвертого желудочка, гидроцефалией, сирингомиелией, аномалиями среднего мозга и мозжечка, деформациями продолговатого мозга и миелодисплазиями [1–8; 12; 13; 17; 18; 20; 27–29]. Каудальное смещение структур задней черепной ямки (ЗЧЯ) внутрь верхней части цервикального канала в сочетании с мальформациями костей основания черепа и шейного отдела позвоночника ведет к сдавлению структур ЗЧЯ на уровне БЗО [30; 32].

История описания грыжи ромбовидного мозга и возникновение эпонима «мальформация Арнольда-Киари» представлены в работах ряда авторов [12; 13; 17; 25; 27; 29; 36]. По данным перечисленных публикаций J. Cleland [16] был первым, кто описал мальформацию ромбовидного мозга с образованием грыжевидного

выпячивания через БЗО. В 1883 году он опубликовал работу под названием «Вклад в изучение spina bifida, энцефалоцеле и анэнцефалии», где описал больного со смещением вниз червя мозжечка и продолговатого мозга, у которого также имелись spina bifida, расширенный центральный канал, удлинённый четвертый желудочек, деформация четверохолмия. Он сделал вывод, что аномалии, которые он описал, были следствием первичного дизгенеза ствола мозга на ранних этапах эмбрионального развития. Однако работа J. Cleland не привлекла большого внимания врачей. Имеются также сведения о работе T. Langhans (1881) [24], который за два года до J. Cleland описал случай мозжечковой гетеротопии у больного с сирингомиелией.

H. Chiari [14], профессор патологической анатомии Университета в Праге, описал группу мальформаций ромбовидного мозга, которые теперь носят его имя. В 1891 году в публикации «Об изменениях в мозжечке, вызванных гидроцефалией» H. Chiari [14] описал три типа аномалий ромбовидного мозга, связанных с гидроцефалией,

и разделил их по степени тяжести. 5 лет спустя, в 1896 году, согласно приведенным данным из публикации W.J. Oakes (1985) [29], была опубликована монография Н. Chiari [15] «Об изменениях в мозжечке, мосте, продолговатом мозге, вызванных врожденной гидроцефалией». В этой монографии Н. Chiari на основании исследования патологической анатомии 24 пациентов подробно описал три типа патологии аномалий ромбовидного мозга, добавив четвертый тип. К I типу МК Н. Chiari отнес больных с каудальным смещением миндалин мозжечка ниже уровня БЗО, при этом в 3 из 14 случаев была выявлена дилатация центрального канала. Ко II типу МК были отнесены пациенты с каудальным смещением червя мозжечка, четвертого желудочка и нижних отделов ствола мозга ниже уровня БЗО, что обычно сочеталось с миелодисплазией. При II типе МК Н. Chiari в 5 из 7 случаев также выявил сирингомиелию. III тип МК характеризовался каудальным смещением мозжечка и продолговатого мозга в верхнее цервикальное менингоцеле. IV тип МК — церебеллярная гипоплазия без протрузии через БЗО. В своей монографии Н. Chiari с уважением признал значение предшествующей работы J. Cleland. Классификация мальформаций ромбовидного мозга, предложенная Н. Chiari, остается полезной [29] несмотря на предложенные позднее промежуточные и переходные формы патологии [12]. Различная степень выраженности грыжи ромбовидного мозга определялась как МК I, II и III типов [18].

Последующие авторы пренебрегли именем J. Cleland, а добавили имя J. Arnold к имени Н. Chiari. В 1894 году J. Arnold [10], профессор патологии Университета в Гейдельберге, описал ребенка со множественными врожденными аномалиями: с крестцово-копчиковой тератомой, spina bifida в сочетании с каудальным смещением мозжечка, без смещения вниз ствола мозга и без гидроцефалии. Два ученика J. Arnold — E. Schwalbe и M. Gredig [34], — работавшие в его лаборатории, в 1907 г. в своей публикации описали еще 4 случая мальформации ромбовидного мозга и суммировали все ранее описанные случаи J. Arnold и Н. Chiari. Они предполагали, что J. Arnold был первым, кто описал эту мальформацию, и что она должна носить его имя. Так возник эпоним «мальформация Arnold-Chiari» [34]. Как считают многие

авторы, правильнее было бы называть эту патологию «мальформацией Cleland-Chiari».

В 1997 году N. Moufarrrij и I.A. Awad [27] опубликовали новую всеобъемлющую классификацию МК (издание Американской ассоциации неврологических хирургов) с учетом врожденного или приобретенного характера патологии, сопутствующих дефектов нервной трубки, а также сирингомиелии и гидроцефалии. МК определялась ими как грыжа ромбовидного мозга с отсутствием сочетанного объемного процесса головного мозга. В отличие от предложенного Н. Chiari (1896) [15] разделения аномалий, в современной классификации выделено только три типа мальформации. Согласно новой классификации МК I типа представляет собой грыжу ромбовидного мозга без люмбального миеломенингоцеле или окципито-цервикального энцефалоцеле. МК II — грыжа ромбовидного мозга с люмбальным миеломенингоцеле, а МК III — грыжа ромбовидного мозга с окципито-цервикальным энцефалоцеле. В классификации подчеркивается, что в пределах каждой категории МК может иметь различную выраженность, а также сочетаться с гидроцефалией и сирингомиелией. В настоящее время наиболее используемым обозначением грыж ромбовидного мозга является название «мальформация Киари» I, II или III типа.

Многие годы диагностика МК у взрослых больных представляла значительные трудности. Выявление этой патологии было возможно только с использованием контрастной миелографии шейного отдела позвоночного канала [21]. Внедрение в практику магнитно-резонансной томографии (МРТ) радикально улучшило возможности диагностики МК путем визуализации зоны краниоцервикального сочленения на сагиттальных томограммах и является в настоящее время методом выбора [1; 5; 11; 35]. Визуализация включает многоплановые исследования мозга с обследованием краниоцервикального сочленения. Позиция миндалин определяется в сагиттальной проекции в режиме T1WI, измерения проводятся от нижней части БЗО до вершины миндалин мозжечка [23; 26; 33]. Нижняя часть БЗО определяется линией, соединяющей basion ската и opisthion затылочной кости. МРТ — исключительно чувствительный метод для определения локализации каудальных структур мозжечка. Спектр

изменений позиции миндалин мозжечка очень широк — от нормы до четко определяемой патологии. Постановка диагноза МК II или III типов с выраженными проявлениями мальформации не вызывает трудностей. Использование МРТ выявило широкий диапазон небольших опущений миндалин мозжечка (эктопия миндалин) и МК I типа [23; 33]. Пациенты, у которых позиция миндалин мозжечка находится на пограничном уровне, представляют диагностическую дилемму. Степень опущения миндалин мозжечка, которая считается патологической, является неопределенным понятием. Было проведено несколько исследований по измерению опущения миндалин мозжечка с помощью МРТ, при которых «нормой» считалось состояние без наличия клинических симптомов [9; 11; 19; 22; 26].

А.О. Aboullez и соавт. (1985) [9] при обследовании 82 пациентов без аномалий ЗЧЯ, повышенного внутричерепного давления и симптомов болезни (контрольная группа) обнаружили, что смещение миндалин мозжечка у них составило $2,9 \pm 3,4$ мм выше уровня БЗО, а у 13 пациентов с МК I типа и неврологической симптоматикой — $10,5 \pm 4,6$ мм ниже уровня БЗО. Авторы пришли к выводу, что эктопия миндалин мозжечка в пределах до 3 мм является нормальной, от 3 до 5 мм — пограничное состояние, более 5 мм — четко патологическая позиция миндалин. Миндалины мозжечка находятся в нормальном положении, если они располагаются выше или на уровне БЗО, в исключительных случаях они могут опускаться ниже БЗО на 3 мм. При опущении миндалин мозжечка на 3—5 мм (пограничный вариант) в постановке диагноза МК помогает наличие несколько удлиненных миндалин мозжечка в сочетании с узким четвертым желудочком. Важным является факт особой точечной формы миндалин мозжечка у больных с МК.

А.А. Varkovich и соавт. (1986) [11] измеряли позицию миндалин мозжечка по отношению к нижней границе БЗО у 200 бессимптомных пациентов, не имеющих патологии, и у 25 пациентов с подтвержденным диагнозом МК I типа, имевших неврологическую симптоматику. В группе больных, не имевших симптоматики, средняя позиция миндалин мозжечка была на 1 мм выше уровня БЗО (в пределах от 8 мм выше БЗО до 5 мм ниже уровня БЗО). У пациентов с МК I типа средняя пози-

ция миндалин мозжечка была на 13 мм ниже уровня БЗО (в пределах от 3 мм до 29 мм ниже уровня БЗО). У 14% пациентов, не имевших патологии, определялось небольшое опущение миндалин мозжечка ниже уровня БЗО. По мнению авторов, наличие эктопии миндалин мозжечка менее 2 мм на МРТ, вероятно, не имеет клинического значения. Четкий диагноз наличия МК может быть поставлен при опущении миндалин мозжечка ниже уровня БЗО на 5 мм.

М. Ishikawa и соавт. (1988) [22] проводили исследование позиции каудального полюса миндалин мозжечка на срединной сагиттальной или парамедиальной проекциях МРТ в режиме T1WI при объемных процессах и аномалиях ЗЧЯ. Среди 50 лиц контрольной группы в 78% случаев миндалины локализовались прямо на или близко к верхней границе заднего края БЗО. Они располагались близко к линии БЗО в 4-х случаях (8%), но смещения ниже этой линии ни у кого не было выявлено. Авторы пришли к заключению, что смещение миндалин ниже уровня БЗО в сочетании с передним смещением продолговатого мозга и исчезновением ликворных пространств спереди от миндалин мозжечка может считаться признаком грыжи миндалин мозжечка.

D.J. Mikulis и соавт. (1992) [26] исследовали позицию миндалин у 221 пациента без симптоматики и выявили закономерность изменения позиции миндалин мозжечка с увеличением возраста. Используя интервал, равный двум стандартным отклонениям от средней величины, авторы предложили следующие критерии для определения патологического опущения миндалин мозжечка ниже уровня БЗО: первая декада жизни — на 6 мм, вторая и третья декады — на 5 мм, четвертая — восьмая декады — на 4 мм, девятая декада — на 3 мм.

А.D. Elster и M.Y. Chen (1992) [19] провели корреляцию между неврологическими симптомами и данными МРТ и выявили, что больные с МК, имевшие опущение миндалин мозжечка более 12 мм, всегда имели неврологическую симптоматику. Примерно 30% пациентов со смещением миндалин мозжечка ниже уровня БЗО на 5—10 мм симптоматики не имели. Авторы сделали заключение, что многие МК I типа являются находкой при исследовании и имеют малую клиническую значимость, хотя симптомы могут возникнуть позже. Для

постановки правильного диагноза необходима комбинация радиологических данных в сочетании с индивидуальным клиническим обследованием.

R.G. Quisling и соавт. (1993) [31] показали, что в пограничных случаях дополнительная информация может быть получена путем идентификации позиции obex четвертого желудочка и nucleus gracilis на МРТ. Традиционно перекрест пирамид считается маркером для цервикомедуллярного сочленения. При МК имеется патологическая каудальная миграция структур ЗЧЯ, приводящая к низкой позиции каудальных полюсов миндалин мозжечка (тонзиллярная гетеротопия) и к низкой позиции цервикомедуллярного сочленения. Ввиду значительной разницы позиции каудальных полюсов миндалин мозжечка в норме и трудностей определения перекреста пирамид на МРТ может возникнуть затруднение при диагностике, когда миндалины мозжечка находятся в промежуточно низкой позиции. Исследование анатомических препаратов для определения нормального морфологического взаимоотношения между позицией obex / nucleus gracilis и перекрестом пирамид показало, что первые расположены на 5–6 мм роstralнее последних. Позиция obex / nucleus gracilis стала в дальнейшем использоваться авторами для определения позиции цервикомедуллярного сочленения при исследовании нормального мозга на МРТ. При анализе была определена средняя позиция obex / nucleus gracilis, находящаяся на 10–12 мм вы-

ше уровня БЗО. Авторы показали, что в норме эти структуры не могут находиться ниже уровня БЗО. У пациентов с низким расположением миндалин мозжечка позиция obex / nucleus gracilis находится ниже уровня БЗО. Полученные авторами данные способствовали проведению диагностики в двух дополнительных группах больных с менее выраженными изменениями на МРТ. Одна группа включала пациентов с минимальным опущением миндалин мозжечка и практически нормальной позицией obex / nucleus gracilis, что может считаться вариантом нормы. У пациентов другой группы было незначительное опущение миндалин мозжечка ниже уровня БЗО и низкая позиция obex / nucleus gracilis, что дало возможность авторам предполагать у больных аномалию развития мозжечка и ствола мозга.

Таким образом, диагноз МК ставится на основе комбинации данных клинического (симптомы компрессии цервикомедуллярного сочленения) и радиологического исследований (смещение миндалин и их конфигурация) [9; 26]. По мнению этих авторов, миндалины, которые имеют нормальную, округлую конфигурацию и опущены менее чем на 3 мм ниже уровня БЗО, считают входящими в понятие «норма». Пациенты с МК должны иметь опущение миндалин мозжечка на 3 мм и более, а также их заостренную «точечную» форму. Дополнительным критерием для диагноза МК, особенно в спорных случаях, является опущение каудальных структур продолговатого мозга ниже уровня БЗО [31].

ЛИТЕРАТУРА:

1. Адахов, Т. А. Магнитно-резонансная томография при аномалии Киари / Т. А. Адахов, С. А. Белов, А. К. Кравцов и др. // *Нейрохирургия*. — 1999. — № 2. — С. 31–35.
2. Бадалян, Л. О. Детская неврология: 3-е изд. / Л. О. Бадалян. — М.: Медицина, 1984. — 576 с.
3. Давиденков, С. Н. Клинические лекции по нервным болезням / С. Н. Давиденков. — Л.: Медгиз, 1952. — 256 с.
4. Есиновская, Г. Н. Краткое пособие по нейрорентгенологии / Г. Н. Есиновская. — Л.: Медицина, 1973. — 270 с.
5. Коновалов, А. Н. Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии / А. Н. Коновалов, В. Н. Корниенко, И. Н. Пронин. — М.: Видар, 1997. — 471 с.
6. Парамонов, Л. В. Аномалия Арнольда-Киари / Л. В. Парамонов // *Советская медицина*. — 1967. — №10. — С.63–67.
7. Справочник по неврологии: 3-е изд. / Е. В. Шмидт, Н. В. Верещагин, Л. К. Брагина и др.; под ред. Е. В. Шмидта, Н. В. Верещагина. — М.: Медицина, 1989. — 496 с.
8. Штульман, Д. Р. Врожденные аномалии. Сирингомиелия / Д. Р. Штульман, Л. В. Парамонов // *Болезни нервной системы: Руководство для врачей: в 2-х т.; под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана, П. В. Мельничука*. — М.: Медицина, 1995. — Т. 2. — С. 116–138.
9. Aboullez, A. O. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging / A. O. Aboullez, K. Sartor, C. A. Geyer, M. H. Gado // *J. Comput. Assist. Tomogr.* — 1985. — Vol. 9. — N. 6. — P. 1033–1036.

10. Arnold, J. Myelocyste, Transposition von Gewebskeimen und Sympodie / J. Arnold // Zieglers. Beitr. Pathol. Anat. — 1894. — Bd.16. — S.127.
11. Barkovich, F. J. Significance of cerebellar tonsillar position on MR / A.J. Barkovich, F. J. Wippold, J. L. Sherman et al. // Am. J. Neuroradiol. — 1986. — Vol. 7. — P. 795—799.
12. Bertrand, G. Anomalies of the craniovertebral junction / G. Bertrand // Neurological surgery / Ed. Youmans J. R. — Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1982. — Vol. 3. — P. 1482—1508.
13. Carmel, P. W. Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation. The contribution of John Cleland / P. W. Carmel, W. R. Markesbery // J. Neurosurg. — 1972. — Vol. 37. — P. 543—547.
14. Chiari, H. Uber Veränderungen des Kleinhirns in Folge von Hydrocephalie des Grosshirns / H. Chiari // Dtsch. Med. Wochenschr. — 1891. — Bd. 17. — S. 1172—1175.
15. Chiari, H. Uber Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla Oblongata in Folge von Congenitaler des Grosshirns / H. Chiari // Denkschr. Akad. Wiss. Wien. — 1896. — Bd. 63. — S. 71—116.
16. Cleland, J. Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus / J. Cleland // J. Anat. Physiol. — 1883. — Vol. 27. — P. 501—514.
17. Daniel, P. J. Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation / P. J. Daniel, S. J. Strich // J. Neuropathol. Exp. Neurol. — 1958. — Vol. 17. — P. 225—266.
18. Ellenbogen, R. G. Craniovertebral decompression for Chiari malformation / R. G. Ellenbogen, S. M. Zeidman // Operative neurosurgery; Eds. A. H. Kaye, P. M. Black. — London: Churchill Livingstone, 2000. — P. 1725—1741.
19. Elster, A. D. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal / A. D. Elster, M. Y. Chen // Radiology. — 1992. — Vol. 183. — P. 347—353.
20. French, B. N. Midline fusion defects and defects of formation / B. N. French // Neurological surgery; Ed. J. R. Youmans. — Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1982. — Vol. 3. — P. 1236—1380.
21. Adult Arnold-Chiari malformation type I demonstrated by CT metrizamide myelography / M. S. Hochman, S. A. Kobetz, S. E. Sneider et al. // Surg. Neurol. — 1981. — Vol. 16. — P. 467—468.
22. Ishikawa, M. Tonsillar herniation on magnetic resonance imaging / M. Ishikawa, H. Kikuchi, I. Fujisawa et al. // Neurosurgery. — 1988. — Vol. 22. — N. 1. — P. 77—81.
23. Jacob, R. P. The Chiari I malformation / R. P. Jacob, A. L. Rhoton // Syringomyelia and the Chiari malformations; Eds. J. A. Anson, E. C. Benzel, I. A. Awad. — Park Ridge: The American Association of Neurological Surgeons, 1997. — P. 57—68.
24. Langhans, T. Uber Hohlenbildung im Ruckenmark in folge Blutstauung / T. Langhans // Arch. Pathol. Anat. Physiol. — 1881. — Bd. 85. — S.1—25.
25. De Lotbiniere, A. C. J. Historical considerations / A.C.J. de Lotbiniere // Syringomyelia and the Chiari malformations / Eds. Anson J. A., Benzel E. C., Awad I. A. — Park Ridge: AANS, 1997. — P. 1—26.
26. Mikulis, D. J. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report / D. J. Mikulis, O. Diaz, T. K. Egglin et al. // Radiology. — 1992. — Vol. 183. — P. 725—728.
27. Moufarrij, N. Classification of the Chiari malformations and syringomyelia / N. Moufarrij, I. A. Awad // Syringomyelia and the Chiari malformations; Eds. J. A. Anson, E. C. Benzel, I. A. Awad. — Park Ridge: The American Association of Neurological Surgeons, 1997. — P. 27—34.
28. Norman, M. J. Congenital malformations of the brain: Pathological, embryological, clinical, radiological and genetic aspects / M. G. Norman, B. C. McGillivray, D. K. Kalousek et al. — N.Y., Oxford: Oxford University Press, 1995. — 452 p.
29. Oakes, W. J. Chiari malformations, hydromyelia, syringomyelia / W. J. Oakes // Neurosurgery; Eds. R. H. Wilkins, S. S. Rengachary. — New York: McGraw-Hill Book Company, 1985. — Vol. 3. — P. 2102—2124.
30. Piper, J. G. The relationship between syringomyelia and the Chiari malformation / J. G. Piper, A. H. Menezes // Syringomyelia and the Chiari malformations; Eds. J. A. Anson, E. C. Benzel, I. A. Awad. — Park Ridge: The American Association of Neurological Surgeons, 1997. — P. 91—104.
31. Quisling, R. G. Obex/nucleus gracilis position: its role as a marker for the cervicomedullary junction / R. G. Quisling, S. G. Quisling, J. P. Mickle // J. Pediatr. Neurosurg. — 1993. — Vol. 19. — N. 3. — P. 143—150.
32. Sarnat, H. B. Embryology and dysgeneses of the posterior fossa / H. B. Sarnat // Syringomyelia: Current concepts in diagnosis and treatment; Ed. U. Batzdorf. — Baltimore: Williams & Wilkins, 1991. — P. 3—34.
33. Schenk, M. Imaging of syringomyelia and the Chiari malformations / M. Schenk, P. M. Ruggieri // Syringomyelia and the Chiari malformation; Eds. I. A. Anson, E. C. Benzel, I. A. Awad. — Park Ridge: The American Association of Neurological Surgeons, 1997. — P. 41—56.
34. Schwalbe, E. Uber Entwicklungsstörungen des Kleinhirns, Hirnstamms und Halsmarks bei Spina Bifida (Arnold'sche und Chiari'sche Missbildung) / E. Schwalbe, M. Gredig // Beitr. Pathol. Anat. — 1907. — Bd. 40. — S. 132—194.
35. Spetzler, R. F. Clinical role of magnetic resonance imaging in the neurosurgical patient / R. F. Spetzler, J. M. Zabramski, B. Kaufman // Neurosurgery. — 1985. — Vol. 16. — P. 511—524.
36. Wilkins, R. H. The Arnold-Chiari malformation / R. H. Wilkins, I. A. Brody // Arch. Neurol. — 1971. — Vol. 25. — P. 376—379.

УДК 616-005.96-08

Н.П. Макарова, В.Л. Ермолаев**ЭВОЛЮЦИЯ ВЗГЛЯДОВ НА ЛЕЧЕНИЕ ЛИМФЕДЕМЫ
(ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)***Уральский государственный медицинский университет,
г. Екатеринбург, Российская Федерация*

Аннотация. Статья представляет собой обзор литературы по проблеме лимфедемы (элефан-тиаза). Освещены главные этапы эволюции взглядов на терминологию, классификацию, клинику, лечебную тактику и реабилитацию больных лимфедемой. Показано, что в настоящее время методом выбора лечения больных является комплексная консервативная терапия, которая должна осуществляться на протяжении всей жизни.

Ключевые слова: лимфедема, классификация, клиника, тактика, лечение, реабилитация.

N. P. Makarova, V. L. Ermolaev**THE EVOLUTION OF VIEWS ON THE TREATMENT OF LYMPHEDEMA
(LITERATURE REVIEW)***Ural State Medical University
Yekaterinburg, Russian Federation*

Abstract. The article is a review of the literature on the problem of lymphedema. When covering the main stages in the evolution of views on terminology, classification, clinic, medical tactics and rehabilitation of patients with lymphedemas. It is shown that the current method of choice for the treatment of patients is complex conservative therapy, which must implement throughout life.

Keywords: lymphedema, classification, clinic, tactics, treatment, rehabilitation.

В повседневной практике врачам многих специальностей приходится встречаться с пациентами, страдающими заболеваниями лимфатической системы. По данным С.З. Горшкова, 10% населения мира имеют эту патологию, и одной только лимфедемой (слоновостью) болеют около 100 миллионов людей [8].

Впервые сведения о больных с пораженными нижними конечностями, имевшими форму и вид ног слона, встречаются у Цельса (цит. А.Д. Гаибову и соавт., 2012), описавшего болезнь, наблюдавшуюся в Индии, Малой Азии и Египте, который и дал ей это меткое название. Предлагались и другие термины, но этот старинный сохранился до наших дней и прочно удерживается в литературе. Б.В. Петровский [22] отмечает, что это заболевание было известно еще со времен завоевания Ливии римскими войсками.

В настоящее время под слоновостью подразумевают врожденную или приобретенную гипертрофию кожи, подкожной клетчатки и фасции конечностей или иных органов, обусловленную накоплением лимфы в интерстициальном пространстве, связанное с поражением лимфовыносящей системы и последующим разрастанием соединительной ткани. Этому тяжелому и безрадостному заболеванию посвящены труды многих исследователей разных стран мира. Многие больные слоновостью обречены на раннюю инвалидность, некоторые из них настаивают на ампутации пораженной конечности, описаны случаи самоубийств [1; 2; 17; 33; 52; 53].

Лимфедема может быть обусловлена врожденными и приобретенными причинами. Первичная (идиопатическая, спонтанная) обусловлена врожденными аномалиями, а вторичная — повреждением ранее здоровой лимфати-