

УДК 616.832-007.235-056.7

*Н. Е. Крупина***СВЕДЕНИЯ О СЕМЕЙНЫХ СЛУЧАЯХ СИРИНГОМИЕЛИИ, БАЗИЛЯРНОЙ ИМПРЕССИИ И МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ***Уральская государственная медицинская академия, г. Екатеринбург*

Наличие семейных случаев синрингомиелии, базилярной импрессии (инвагинации) и мальформации Киари (МК) указывает на роль наследственности в возникновении этих заболеваний. Исследования ряда авторов [32, 44] показывают, что первичной патологией при этом являются костные аномалии краниовертебральной области (КВО), которые способствуют формированию задней черепной ямки (ЗЧЯ) уменьшенного объема. В результате этого возникает опущение каудальных отделов мозжечка и продолговатого мозга через большое затылочное отверстие (БЗО), т.е. формирование МК I типа. При наличии костных аномалий КВО и МК I типа в ряде случаев может произойти нарушение ликвородинамики на уровне БЗО, что приведет к развитию и прогрессированию синрингомиелии. Аномалии КВО являются, в свою очередь, результатом дефектного развития хрящевой ткани костей черепа и смежных отделов позвоночника во время первых недель эмбрионального развития [34, 43]. Такой дизэмбриогенез может быть обусловлен нарушением функции генов, контролирующих формирование пятого окципитального сомита человеческого тела [49]. Данные литературы о семейных случаях синрингомиелии, базилярной импрессии и МК подтверждают их единую герeditарную основу.

По данным ряда авторов [17, 19, 27, 50], первые сообщения о семейных случаях синрингомиелии были сделаны в России С.С.Налбандовым в 1889 г. с описанием этой патологии у отца и сына и П.А.Преображенским в 1900 г., который наблюдал отца и двух дочерей с жалобами и симптомами, соответствующими синрингомиелии. В начале XX века появилась серия статей с описанием семейных случаев цервикальной синрингомиелии у сибсов, диагноз ставился на основании клинических симптомов заболевания [16, 21, 39].

Д.А.Шамбуров [18] провел анализ 500 случаев больных синрингомиелией, среди которых выявил только один семейный случай заболевания: у отца и его 9-летнего сына, которые имели типичную клинику. А.М.Тяжкороб [17]

описал типичные клинические проявления синрингомиелии у двух сестер. В работе К.Д.Логачева [11] представлены результаты обследования 450 больных синрингомиелией, среди которых было выявлено два семейных случая с шейно-грудной формой. Описана пара монозиготных близнецов с синрингомиелией [48]. А.В.Шишкина [19] представила два семейных случая синрингомиелии. В первом случае брат и сестра имели типичную клинику заболевания. Во втором случае синрингомиелией страдали мать, дочь, племянник (сын сестры матери) и двоюродный брат (сын сестры отца). В работе Н.Т.Икрамовой [6] описан семейный случай шейно-грудной формы синрингомиелии: у отца и двух его сыновей. Заболевание у отца проявилось в 50 лет, у детей — в 19 и 25 лет. В работе К.Б.Сквирской [15] проанализированы данные обследования 410 пациентов синрингомиелией. В этой серии было найдено 5 семейных случаев синрингомиелии: две сестры и отец, две сестры и племянница, брат и сестра, мать и дочь, мать и сын. Автор подчеркивает отсутствие разницы между клиническими симптомами семейных и спорадических случаев болезни и делает вывод, что синрингомиелию следует рассматривать как болезнь с наследственной предрасположенностью.

В работе В.М.Сироткина и соавт. [14] проанализированы данные обследования 860 больных синрингомиелией. Среди них 16 больных были связаны родством и происходили из 6 семей. Все они имели типичную шейно-грудную форму синрингомиелии; клиническая картина семейных и спорадических случаев заболевания не различалась. Авторы пришли к выводу, что предрасположенность к синрингомиелии передается по наследству. У 14 пробандов с синрингомиелией автор обследовал 83 кровных родственника и у 32 из них выявил фрагменты симптомокомплекса синрингомиелии, причем было отмечено, что наблюдавшиеся соотношения семейных и спорадических случаев не являются, видимо, случайными для средней полосы России. Так, в Ивановской области на 395 спорадических случаев

приходилось 6 семейных случаев сирингомиелии, в Вологодской области — соответственно 420 и 12, в Архангельской области — 272 и 4, в Ленинградской области — 410 и 12. Всего на 1494 спорадических случая сирингомиелии выявлено 34 семейных случая этого заболевания, или 1 на 44.

Т.Т.Садыковой [13] были обследованы 68 близких родственников 40 больных с сирингомиелией. Частота дизрафических признаков у пробандов превышала среднюю частоту их у родственников, а у последних — среднюю частоту аналогичных признаков в популяции. Дизрафические признаки были обычно значительно выраженнее у больных, чем у их родственников и тем более в популяции.

Л.Б.Недошивин и Д.А.Алелеков [12] среди обследованных пациентов с сирингомиелией (591 чел.) выявили 4 семейных случая этой патологии. Авторы отмечали, что наибольшее количество случаев сирингомиелии регистрировалось в обособленных селах, где имелось нарастание удельного веса кровных браков. При обследовании 206 больных с сирингомиелией А.А.Лобова [10] выявила два семейных случая этого заболевания: в одной семье были больны мать и сын, в другой — два брата. У больных и их близких родственников обнаружено много дизрафических черт.

S.J.Bentley и соавт. [22] описали два семейных случая сирингомиелии: у двух сестер в одной семье и у брата и сестры — в другой. T.Saraceni и P.Giovannini [27] выявили два семейных случая сирингомиелии: у двух братьев в одной семье и у двух сестер — в другой. М.М.Ищенко и соавт. [7] представили семейный случай сирингомиелии у 4 сибсов (2 брата и 2 сестры) с шейно-грудной формой. Среди 330 больных сирингомиелией, обследованных И.С.Ерховым и С.Г.Мартыановой [5], было выявлено три семейных случая этого заболевания: у двух сестер, у матери и сына, у двух братьев-близнецов. Большинство больных проживали в селах со стабильным составом жителей. В работе В.Ф.Галай [4] описаны три сестры с типичной клиникой сирингомиелии и дизрафическим статусом, а их старшая сестра имела только дизрафические признаки. В работе N.A.Busis и F.H.Hochberg [26] показан семейный случай заболевания у двух сестер. У одной из них была сирингомиелия и сирингобульбия, подтвержденные результатами миелографии и на операции, у другой была типичная клиника сирингомиелии. J.S.Duncan и соавт. [33] описали отца и сына с сирингомиелией, диагноз у которых был подтвержден миелографическими данными и на опе-

рации. R.Malessa и J.Jorg [40] охарактеризовали монозиготных близнецов, один из которых был болен сирингомиелией; их родной брат также страдал этим заболеванием. Авторы считают, что генетическая предрасположенность является основным фактором возникновения семейной сирингомиелии.

Н.А.Борисова и соавт. [2] проанализировали данные обследования самой крупной отечественной серии больных с сирингомиелией, насчитывающей 1168 больных. В этой серии было выявлено 18 семейных случаев сирингомиелии, в которых 39 родственников пробанда также страдали этим заболеванием, что составляет один семейный случай на 30 спорадических. В обследованных семьях среди родителей больных не установлено кровного родства, но большинство из них происходили из сел-полуизолятов, что позволяет допустить общий генетический корень. Дизрафические признаки внутри одной семьи имели большое сходство, передавались из поколения в поколение и в основном были представлены аномалиями костного скелета. Авторы сделали вывод, что сирингомиелия является мультифакториальной патологией, где тесно переплетаются наследственная предрасположенность и провоцирующие моменты.

В течение последнего десятилетия в нашей стране были опубликованы две работы, в которых приведены семейные случаи сирингомиелии. М.Б.Кубергер и соавт. [8] описали сирингомиелию у трех сибсов: у двух сестер и одного брата. Т.В.Викторова и соавт. [3] у 80 пациентов с сирингомиелией обследовали 270 кровных родственников и обнаружили 7 семейных случаев этого заболевания. У всех пробандов определялся дизрафический статус, у кровных родственников больных было выявлено наличие идентичных стигм.

Семейные случаи сирингомиелии обычно возникают на основе патологии КВО. Базиллярная импрессия часто сочетается с сирингомиелией; описаны семейные случаи сочетания этих заболеваний [22, 27, 35, 41, 48]. По данным каталога V.A.McKusick [42], первичную базиллярную импрессию относят к патологии, имеющей аутосомно-доминантный тип передачи наследования. Описаны семейные случаи базиллярной импрессии и платибазии, наличие костной патологии было подтверждено данными рентгенографии КВО. Проведено обследование 20 пациентов с базиллярной импрессией и 39 их близких родственников [25]. У 11 родственников также была выявлена базиллярная импрессия. J.E.W.Brocher [24] описал семейный случай базиллярной импрессии

у матери и дочери. В работе Н. Bewermeyer и соавт. [23] представлен семейный случай базиллярной импрессии у 3 членов одной семьи: у матери и двоих сыновей. Диагноз у всех был поставлен на основании результатов рентгенографии КВО и данных МРТ. У одного из сыновей была также обнаружена МК, у другого — умеренная гидроцефалия. У матери была бессимптомная базиллярная импрессия, у старшего сына имели место головные боли, синкопы, нистагм и односторонняя офтальмоплегия. У среднего сына были головные боли, нистагм и гемипарез. В.С. Лобзин и И.П. Бабурина [9] провели обследование кровных родственников больных с дисплазиями КВО, наследственный характер заболевания был выявлен у 32% обследованных больных.

Аномалии костей основания черепа и аномалии скелета часто сочетаются с МК I типа [22, 27, 32, 35, 48].

Опубликовано описание семейного случая МК I типа в сочетании с сирингомиелией у 3 человек в двух поколениях одной семьи: у отца и двух его детей — дочери и сына [35]. Все трое пациентов были обследованы с помощью миелографии и затем было получено подтверждение диагноза во время операции. У всех пациентов имелись сколиоз, расширение цервикального канала, а у одной из сестер отца — базиллярная импрессия. Описан семейный случай МК и базиллярной импрессии у двух человек в одной семье, диагноз у обоих был подтвержден на операции [45]. Всего в этой семье было обследовано 9 человек, у всех была диагностирована базиллярная импрессия различной выраженности.

F. Coria и соавт. [32] описали семью с окципитальной дисплазией в сочетании с базиллярной импрессией и МК I типа. Они были первыми, кто предположил семейное происхождение МК I типа. Авторы обследовали 17 членов одной семьи в 3 поколениях с помощью рентгенографии и компьютерной томографии и выявили носителей этой патологии во всех 3 поколениях различной выраженности. МК I типа была выявлена у 4 сибсов в сочетании с базиллярной импрессией и окципитальной дисплазией. Кроме того, еще у 3 человек в этой семье была диагностирована базиллярная импрессия. Авторы пришли к заключению, что представители обследованной семьи страдали мальформациями КВО с аутосомно-доминантным типом наследования. Они также обратили внимание на уменьшение размера ЗЧЯ у этих пациентов и сделали следующие выводы: 1) костные аномалии являются первичными чертами маль-

формации; 2) смещение вниз миндалин мозжечка (МК) — вторичный феномен по отношению к уменьшению объема ЗЧЯ; 3) сирингомиелия как возможное осложнение относится к нарушению ликвородинамики при наличии первых двух нарушений.

Внедрение МРТ в клиническую практику позволило с большой точностью диагностировать МК I типа и доказать ее частое сочетание с аномалиями КВО и сирингомиелией. M.D. Herman и соавт. [37] представили двух сибсов с МК I типа, L.J. Stovner [46] — семью, где у 6 ее членов (монозиготные сестры-близнецы, их мать и три их дочери) была МК I типа различной выраженности. При МРТ выявилось опущение миндалин мозжечка на 6 мм у матери и у одной из сестер-близнецов. У остальных 3 человек симптомов заболевания не было, но имелось опущение миндалин мозжечка от 2 до 5 мм ниже уровня БЗО. У одной из близнецов была сирингомиелия на уровне С6—С7. В работе Т.А. Ахадова и соавт. [1] описана МК у матери и ее двух сыновей-близнецов, A. Colombo и M.G. Cislighi [31] — МК I типа у одной из двух сестер, аномалия Клиппеля—Фейля — у другой. Выявлен семейный случай МК I типа у двух сибсов: брата и сестры [47]. У брата была также сирингомиелия в шейном отделе спинного мозга. В публикации A. Zakeri и соавт. [50] охарактеризован семейный случай МК I типа и сирингомиелии у двух сибсов.

В литературе имеется единственная публикация с описанием семейного случая МК I типа у монозиготного триплета: у трех сестер-близнецов [29]. У одной из сестер на МРТ определялась МК в сочетании с сирингомиелией шейного отдела спинного мозга, у двух других бессимптомных сибсов — эктопия миндалин мозжечка (на 4 мм и 2,5 мм ниже уровня БЗО). В этой семье у всех трех сестер-близнецов была обнаружена сходная патология, показывающая 100% конкордантность с различной экспрессивностью, что доказывает общую герeditарную основу. В работе K.W. Gripp и соавт. [36] описана МК I типа у двух братьев-близнецов и их отца. Все они также страдали наследственным заболеванием — спондилоэпифизарной дисплазией с аутосомно-доминантным типом наследования. Конкордантность по МК у трех членов данной семьи показывает, что это сочетание — отнюдь не случайно. Авторы считают, что опущение мозжечка вниз возникает вторично по отношению к костным аномалиям. Отсутствие дополнительных мальформаций головного мозга у пациентов соответствует этому пред-

положению. В работе J.L.D. Atkinson и соавт. [20] описан семейный случай МК I типа и синрингомиелии у двух сестер — монозиготных близнецов, дочь одной из них также страдала МК I типа. На МРТ у всех пациентов определялась ЗЧЯ уменьшенной величины. По мнению авторов, окципитальная дисплазия, вызывающая перенаполнение ЗЧЯ, является универсальной причиной для обоих вариантов МК — спорадических и семейных. Представлено описание МК I типа у двух сестер — монозиготных близнецов, у старшей сестры также была обнаружена синрингомиелия [38].

Одной из работ с описанием семейных случаев МК является публикация Th.H. Milhorat и соавт. [44]. У 43 пациентов с МК I типа, составляющих 12% случаев описываемой серии больных, были выявлены близкие родственники со следующей патологией: МК I типа в сочетании с синрингомиелией (19 семей), МК I типа без синрингомиелии (17 семей), синрингомиелия неясного происхождения (7 семей). Проведен анализ родословных 21 больного с МК, имеющих два и более пораженных членов семьи. Среди них были две семьи, имеющие по одной паре дизиготных близнецов, конкордантных по МК, и одна семья с одной парой монозиготных близнецов, конкордантных по МК. При анализе родословных авторами были обнаружены признаки аутосомно-доминантного и аутосомно-рецессивного наследования МК. У больных с МК авторы отметили уменьшение объема ЗЧЯ. У 12% пациентов имелась базилярная инвагинация. МК рассматривалась авторами как вторичная аномалия по отношению к ЗЧЯ уменьшенного объема, что было связано с недоразвитием затылочной кости.

Семейные случаи синрингомиелии являются редкостью. По данным M. Chatel и соавт. [30], S. Magiani и соавт. [41], их частота составляет 2–4% случаев от общего числа наблюдавшихся больных синрингомиелией. В семьях описано 2, редко 3–4 случая синрингомиелии. Имели место семейные случаи синрингомиелии в двух поколениях, у братьев и сестер, у близнецов, а в ряде случаев и у более отдаленных родственников. Базилярная импрессия в семьях встречалась значительно чаще. Имеются публикации с описанием 7 [32] и даже 9 человек [45] с базилярной импрессией в одной семье. МК была выявлена у 6 членов одной семьи [46]. Таким образом, наибольшее распространение в семьях имеют аномалии КВО, несколько меньшее — МК и реже всего — семейные случаи синрингомиелии, которая является типичным мультифакториальным заболеванием [2].

Факт семейного распространения синрингомиелии, базилярной импрессии и МК следует учитывать для раннего выявления этой патологии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ахадов Т.А., Сачкова И.Ю., Кравцов А.К. Аномалия Арнольда—Киари: данные магнитно-резонансной томографии и клинические проявления // Журн. невропатол. и психиатр.—1993.—№ 5.—С.19–23.
2. Борисова Н.А., Валикова И.В., Кучаева Г.А. Синрингомиелия.—М.: Медицина, 1989.—159 с.
3. Викторова Т.В., Корытина Г., Хуснутдинова Э.К. Клинико-молекулярно-генетический анализ при синрингомиелии //Актуальные вопросы неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики: Материалы конф.—Уфа: РИО ГУП Иммунопрепарат, 1998.—С.46–47.
4. Галай В.Ф. Синрингомиелия у трех сестер //Здравоохран. Белоруссии.—1980.—№ 7.—С.69–70.
5. Ерхов И.С., Мартыанова С.Г. Социально-гигиенические и эпидемиологические аспекты изучения синрингомиелии в Чувашии //Казан. мед. журн.—1979.—№ 4.—С.67–68.
6. Икрамова Н.Т. К вопросу о семейной синрингомиелии //Мед. журн. Узбекистана.—1970.—№ 7.—С.72–74.
7. Ищенко М.М., Дегтяр В.В., Комаровская Я.М. Четыре наблюдения семейной синрингомиелии в одном поколении //Журн. невропатол. и психиатр.—1976.—№ 5.—С.662–665.
8. Кубергер М.Б., Щербакоева Е.Я., Николаева Н.В. Семейный случай синрингомиелии //Педиатрия.—1991.—№ 3.—С.93–95.
9. Лобзин В.С., Бабурина И.П. Врожденные краниовертебральные дисплазии //Молекулярная диагностика наследственных болезней и медико-генетическое консультирование: Сб. науч. тр. /Под ред. В.Н. Шабалина.—М.: МОНИКИ, 1995.—Т. 1.—С.199–204.
10. Лобова А.А. Распространенность и клиника синрингомиелии в Амурской области: Автореф. дис. ... канд. мед. наук.—Иркутск, 1975.—24 с.
11. Логачев К.Д. О семейной форме пояснично-крестцовой синрингомиелии //Журн. невропатол. и психиатр.—1964.—№ 6.—С.806–810.
12. Недошивин Л.Б., Алеиков Д.А. Генетико-популяционное изучение синрингомиелии в Горьковской области //Журн. невропатол. и психиатр.—1974.—№ 3.—С.349–351.
13. Садыков Т.Т. К вопросу изучения синрингомиелии в Удмуртской АССР: Автореф. дис. ... канд. мед. наук.—Ижевск, 1973.—22 с.
14. Сироткин В.М., Пазони И., Гимадеева П.М. О вероятном характере наследования при семейной синрингомиелии //Журн. невропатол. и психиатр.—1973.—№ 6.—С.831–836.
15. Сквирская К.Б. К проблеме наследственности синрингомиелии //Журн. невропатол. и психиатр.—1970.—№ 9.—С.1281–1286.

16. *Смеркович М.Г.* К вопросу о наследственной форме сирингомиелии //Журн. невропатол. и психиатр.—1938.—№ 9.—С.116—118.
17. *Тяжкороб А.М.* К вопросу о семейной сирингомиелии //Врачебное дело.—1962.—№ 6.—С.96—99.
18. *Шамбуров Д.А.* Сирингомиелия.—М.: Медгиз, 1961.—220 с.
19. *Шишкина А.В.* К характеристике наследственности сирингомиелии //Журн. невропатол. и психиатр.—1969.—№ 10.—С.1509—1514.
20. *Atkinson J.L.D., Kokmen E., Miller G.M.* Evidence of posterior fossa hypoplasia in the familial variant of adult Chiari I malformation: Case report //Neurosurgery.—1998.—Vol. 42, № 2.—P.401—404.
21. *Barre J.A., Reys L.* Syringomyelie chez le frere et la soeur //Rev. Neurol.—1924.—Vol. 1.—P.521—530.
22. *Bentley S.J., Campbell M.J., Kaufman P.* Familial syringomyelia //J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.—1975.—Vol. 38.—P.346—349.
23. *Bewermeyer H., Dreesbach H.A., Hunermann B., Heiss W.D.* MR imaging of familial basilar impression //J. Comput. Assist. Tomogr.—1984.—Vol. 8, № 5.—P.953—956.
24. *Brocher J.E.W.* Die Occipito-Cervical-Gegend.—Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 1955.—350 p.
25. *Bull J.W.D., Nixon W.L.B., Pratt R.T.C.* The radiological criteria and familial occurrence of primary basilar impression //Brain.—1955.—Vol. 78.—P.229—247.
26. *Busis N.A., Hochberg F.H.* Familial Syringomyelia //J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.—1985.—Vol. 48.—P.936—938.
27. *Caraceni T., Giovannini P.* Familial Syringomyelia: a report of four cases //Arch. Psychiatr. Nervenkr.—1977.—Vol. 224.—P.331—340.
28. *Catala M.* Neuroembryologic considerations on the so-called malformative syringomyelia //Neurochirurgie.—1999.—Vol. 45. (Suppl. 1).—P.9—22.
29. *Cavender R.K., Schmidt J.H.* Tonsillar ectopia and Chiari malformations: Monozygotic triplets — Case report //J. Neurosurg.—1995.—Vol. 82.—P.497—500.
30. *Chatel M., Menault F., Pecker J.* Arguments in favor of the genetic origin of malformed syringohydromyelic pictures //Neurochirurgie.—1979.—Vol. 25.—P.160—165.
31. *Colombo A., Cislighi M.G.* Familial syringomyelia: case report and review of the literature //Ital. J. Neurol. Sci.—1993.—Vol. 17.—P.637—639.
32. *Coria F., Quintana F., Rebollo M.* Occipital dysplasia and Chiari type I deformity in a family: clinical and radiological study of three generations //J. Neurol. Sci.—1983.—Vol. 62, № 1—3.—P.147—158.
33. *Duncan J.S., Hyman N.M., Adams C.B.T.* Familial syringomyelia //J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.—1986.—Vol. 49, № 6.—P.720—721.
34. *Gardner W.J., Angel J.* The cause of syringomyelia and its surgical treatment //Clev. Clin. Q.—1958.—Vol. 25.—P.4—8.
35. *Gimenez-Roldan S., Benito C., Mateo D.* Familial communicating syringomyelia //J. Neurol. Sci.—1978.—Vol. 36, № 1.—P.135—146.
36. *Gripp K.W., Scott C.I. Jr., Nicholson L.* Chiari malformation and tonsillar ectopia in twin brothers and father with autosomal dominant spondylo-epiphyseal dysplasia tarda //Skeletal. Radiol.—1997.—Vol. 26, № 2.—P.131—133.
37. *Herman M.D., Cheek W.R., Storrs B.B.* Two siblings with the Chiari I malformation //Pediatr. Neurosurg.—1991.—Vol. 16, № 3.—P.183—184.
38. *Iwasaki Y., Hida K., Onishi K., Nanba R.* Chiari malformation and syringomyelia in monozygotic twins: birth injury as a possible cause of syringomyelia — case report //Neurol. Med. Chir.—2000.—Vol. 40, № 3.—P.176—178.
39. *Karplus J.P.* Syringomyelie bei Vater und Sohn //Med. Klin.—1915.—Bd. 49.—S.1344—1347.
40. *Malessa R., Jorg J.* Discordante Syringomyelie-Zwillinge bei familiärer Syringomyelie //Nervenarzt.—1986.—Bd. 57.—S.422—426.
41. *Mariani C., Cislighi M.G., Barbieri S.* The natural history and results of surgery in 50 cases of syringomyelia //J. Neurol.—1991.—Vol. 238.—P.433—438.
42. *McKusick V.A.* Mendelian inheritance in man: A catalog of human genes and genetic disorders: 11-th ed.—Baltimore and London: The Johns Hopkins University Press, 1994.—3009 p.
43. *Menezes A.H.* Craniovertebral junction congenital abnormalities //Operative Neurosurgery /Eds. Kaye A.H., Black P.Mcl.—London: Churchill Livingstone, 2000.—P.1755—1770.
44. *Milhorat Th.H., Chou M.W., Trinidad E.M.* Chiari I malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients //Neurosurgery.—1999.—Vol. 44, № 5.—P.1005—1017.
45. *Da Silva J.A., da Silva E.B., de Souza M.B.* Familial occurrence of basilar impression //Arq. Neuropsiquiatr.—1978.—Vol. 36, № 3.—P.227—229.
46. *Stovner L.J.* Headaches and Chiari type I malformation: Occurrence in female monozygotic twins and first-degree relatives //Cephalalgia.—1992.—Vol. 12, № 5.—P.304—307.
47. *Stovner L.J., Sjaastad O.* Segmental hyperhidrosis in two siblings with Chiari type I malformation //Eur. Neurol.—1995.—Vol. 35, № 3.—P.149—155.
48. *Wild H., Behnert J.* Konkordante Syringomyelie mit okzipito-zervikaler Dysplasie bei eineiigem Zwilling-spar //Munchn med. Wschr.—1964.—Bd. 106.—S.1421—1428.
49. *Wilting J., Ebensperger C., Muller T.S.* Pax-1 in the development of the cervico-occipital transition zone //Anat. Embryol.—1995.—Vol. 192.—P.221—227.
50. *Zakeri A., Glasauer F.E., Egnatchik J.G.* Familial syringomyelia: Case report and review of the literature //Surg. Neurol.—1995.—Vol. 44, № 1.—P.48—53.