

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра нервных болезней с курсом ПО

РЕФЕРАТ

Тема: «Сирингомиелия»

Выполнила:
ординатор 1 года обучения
Медведева Ю.П.

КРАСНОЯРСК 2020г

Оглавление

Введение:	3
Классификация	5
Этиология и патогенез	6
Диагностика.....	7
Лечение	13
Реабилитация	15
Литература.....	16

Введение:

Сирингомиелия (СМ, греч. syrix - трубка, упоминается в научных литературных трудах XIX столетия под названием «болезнь Морвана») - это хроническое заболевание нервной системы, характеризующееся образованием ликворных полостей в спинном мозге, в некоторых случаях, переходящих на продолговатый мозг.

В настоящее время СМ считают не отдельным заболеванием, а скорее синдромом, причиной которого могут быть как врожденные кранио-verteбральные аномалии, сопровождающиеся нарушением ликвородинамики, так и приобретенные заболевания (чаще опухоли большого затылочного отверстия и спинного мозга, травмы). Но чаще полости являются врожденными и начинают увеличиваться в подростковом или юношеском возрасте

Неуклонное прогрессирование сирингомиелии обусловлено постоянным увеличением образовавшихся полостей, сопровождающимся гибелью все большего количества нейронов. При истинной сирингомиелии часто выявляются врожденные деформации и аномалии развития позвоночника: сколиоз, деформации грудной клетки, неправильный прикус, асимметричное строение лицевого черепа и других частей скелета, высокое небо, дисплазия ушных раковин, добавочные соски молочных желез, раздвоенный язык, шестипалость и др. Истинная сирингомиелия носит семейный характер.

Распространенность сирингомиелии в среднем колеблется от 2 до 13 на 100 000 населения и зависит от этногеографических факторов, достигая в отдельных регионах показателя 50 и более на 100 000 населения. Причины сирингомиелии: МК1 – 80%, МК2 – 2-14%, травмы – 4-24%, опухоли – 0,4-12%, воспаления – 2-5%. Первичная спинальная сирингомиелия в целом составляет 17% от всех случаев сирингомиелии, а идиопатическая сирингомиелия – 13-28%. МК1 встречается в популяции с частотой 0,77%, при этом в 14% заболевание остается асимптомным. Посттравматическая

сирингомиелия выявляется в 1% случаев посттравматического спинального парапареза и в 8% случаев тетраплегии . Образование симптоматических сирингомиелических полостей возможно в 16% случаев оптикомиелита Девика, у 4,5% больных с рассеянным склерозом, в 47% случаев интрамедуллярных и в 1,8% случаев экстрамедуллярных опухолей

Классификация

В наиболее полном виде классификация полостей при сирингомиелии представлена в классификации *Milhorat T. (2000)* [20]:

Сообщающаяся сирингомиелия*

Дилатация центрального канала

- сообщающаяся гидроцефалия (последствия менингита, геморрагии)
- альформации ствола мозга (МК2, энцефалоцеле)
- киста Денди-Уокера

Несообщающаяся сирингомиелия**

Центральные/парацентральные полости

- МК1
- базилярная инвагинация
- спинальный арахноидит
- экстрамедуллярная компрессия
- «жесткая концевая нить»
- приобретенная дислокация миндалин мозжечка (краниосиностоз, объемный процесс и др.)

Первичные паренхимальные полости

- посттравматические
- постишемические/инфекционные
- постгеморрагические

Атрофические полости (сирингомиелия ex vacuo)

Неопластические полости

ПРИМЕЧАНИЕ: * Сообщающаяся сирингомиелия (до 10%)

характеризуется наличием коммуникации между полостью в спинном мозге и четвертым желудочком, которое обусловлено заболеваниями, приводящими к обструкции отверстий Льюшка и Мажанди.

**** При несообщающейся сирингомиелии** отсутствует МРТ-визуальное сообщение между четвертым желудочком и спинальной полостью.

Этиология и патогенез

*Сирингомиелия – это вторичный процесс, в основе которого лежит нарушение ликвородинамики вследствие блока субарахноидального пространства на уровне большого затылочного отверстия (БЗО) или спинномозгового канала [1-8]. Среди краниальных факторов развития сирингомиелии наиболее распространенными являются врожденные поражения кранио-цервикального региона (мальформация Киари (МК) 1 и 2 типа, базилярная импрессия, аномалия Денди-Уокера, малая задняя черепная ямка (ЗЧЯ)), реже выявляются арахнопатии, опухоли ЗЧЯ и супратенториальные опухоли; спинальные этиологические факторы сирингомиелии обусловлены: мальформациями (диастематомиелия, «жесткая концевая нить», *spina bifida*), опухолями, арахнопатиями, дегенеративными заболеваниями позвоночника, рассеянным склерозом [3,6].*

Среди всех причин образования сирингомиелии лидирующее место занимает мальформация Киари 1 типа (МК1) – синдром дислокации миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия вследствие врожденной гипоплазии затылочной кости при нормальном объеме и строении невральных структур ЗЧЯ. Среди первично спинальных форм патологии наиболее часто наблюдается посттравматическая сирингомиелия, которая может развиваться через месяцы и годы после перенесенной спинальной травмы, связана со спаечным процессом в субарахноидальном пространстве и интрамедуллярным посттравматическим некрозом. В случаях развития сирингомиелии вне сочетания с МК1 и отсутствием других возможных ее причин, она обозначается как «идиопатическая». Среди возможных факторов ее развития – врожденная «малая» задняя черепная ямка без эктопии миндалин мозжечка (так называемая «МК типа 0»), а также наличие спаечных процессов на уровне большого затылочного отверстия.

Патогенез спинального полостеобразования связывают с проникновением спинномозговой жидкости (СМЖ) в спинной мозг в результате градиента давления или за счет интрамедуллярного накопления внеклеточной жидкости вследствие препятствий ее оттока в субарахноидальное пространство. Установлена стадийность в формировании синингомиелитической полости с первоначальным образованием продольного интрамедуллярного отека спинного мозга («пре-сирингс синдром»), который четко выявляется при МРТ и является обратимым в случае своевременной хирургической декомпрессии субарахноидального пространства. Развитие «пост-сирингс синдрома» связано с формированием спонтанного дренажа между полостью и субарахноидальным пространством и сопровождается МРТ признаками отсутствия полости (полным или частичным) и атрофией спинного мозга.

Диагностика

Жалобы/анамнез:

Рекомендуется при опросе пациента обращать внимание на выявление двух групп симптомов: поражения спинного мозга и патологии кранио-вертебрального региона.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: среди симптомов спинального уровня на начальных стадиях наиболее распространены жалобы на чувствительные расстройства: в виде парестезий, гиперестезий, боли, аналгезии или анестезии, дизестезии, снижения температурной чувствительности. Жалобы на болевые проявления с локализацией в руке, шейно-затылочной области или грудной клетке встречаются у 90% пациентов. Тип болевых расстройств чаще всего носит ноющий характер и имеет различную степень выраженности. Жалобы на парестезии в виде онемения, ощущения холода, зябкости участка тела наблюдаются примерно у 39% больных. Чувство

утраты температурной чувствительности часто может быть связано с наличием безболевого ожога.

Вторая группа синдромов – патологии БЗО – обусловлена наличием МК и включает головную боль (63-81%), зрительные (до 78%) и отоневрологические нарушения (до 74%). Спецификой головной боли является локализация в шейно-затылочной области с возможной иррадиацией в теменную область, ретроорбитально, в шею и связь с факторами – кашлем, чиханием, натуживанием, изменением положения головы. Глазные феномены включают ретроорбитальные боли, фотоморфосии, светобоязнь, нарушение чёткости видения, диплопия и ограничение полей зрения. Характерные отоневрологические нарушения: головокружения, нарушение равновесия, пошатывания, ощущение шума и давления в ушах, изменение слуха, вертиго, ощущение «качки» окружающих предметов, осцилопсии. Несколько реже выявляется мозжечковая атаксия.

- Рекомендуется при опросе пациента выявить факторы, способствующие клинической манифестации МК1 и сирингомиелии [11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: к факторам, способствующим клинической манифестации сирингомиелии и МК1 относят травмы, кашель, чихание, интенсивную статическую физическую нагрузку и прочие, наблюдающиеся в примерно 25% случаев. Также необходимо тщательно проанализировать наследственный анамнез в связи с возможностью семейных случаев МК1-ассоциированной сирингомиелии.

- Рекомендуется при опросе пациента обращать внимание на возраст клинической манифестации, остроту начала и динамику развития неврологических симптомов [1,2,4].

Уровень убедительности рекомендаций с (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: наиболее часто в клинической практике наблюдается МК1-ассоциированная сирингомиелия, которая манифестирует во втором-третьем десятилетии жизни и характеризуется медленно-прогрессирующим течением. При начале сирингомиелии в зрелом возрасте (после 45 лет) предполагается меньший темп прогрессирования сирингомиелии. Сирингомиелия, начавшаяся в детском возрасте, как правило, сопровождается развитием сколиоза (до 85%). Дальнейшее течение заболевания может быть различным, в том числе, с регрессом сирингомиелии к юношескому возрасту в связи с ростом черепа, сопровождающимся подъемом миндалин мозжечка, и, как следствие, улучшением ликвородинамики на уровне КВП и спадением полости. Спадение полости при длительно существующей сирингомиелии у взрослых, как правило, не сопровождается параллельным уменьшением неврологических симптомов.

Непрогрессирующий характер клинических проявлений наблюдается у 18-50% пациентов и наблюдается преимущественно при центрально-канальной полости (т.е. гидромиелии), либо на поздних стадиях длительно существующей болезни, а также может быть проявлением «пост-сирингс синдрома».

Острое начало сирингомиелии наблюдается редко и может проявляться молниеносным онемением, слабостью в конечностях по гемипатипу или острым развитием головокружения, нистагма, бульбарного синдрома в связи с внезапным нарушением ликвородинамики.

Физикальное обследование

- Рекомендуется при осмотре пациента обращать внимание на наличие типичных клинических проявлений заболевания: атрофический парез рук, диссоциированные расстройства чувствительности по сегментарному типу, пирамидная недостаточность в нижних конечностях, вегетативно-трофические нарушения

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

- Рекомендуется при неврологическом осмотре пациента обращать внимание на клинические признаки, характерные для особых по топике форм сирингомиелии

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: *бульбарные нарушения (затруднения глотания, изменения голоса и т.п.) и центральные вегетативные нарушения (нарушения кардиоваскулярных рефлексов, ритма сердца и апноэ во сне) чаще связаны с наличием МК1, но могут быть обусловлены редкой (до 3% пациентов) и тяжелой формой патологии, сопровождающейся формированием полости в стволе мозга – сирингобульбией.*

Парезы в нижних конечностях могут свидетельствовать о крайне редкой пояснично-крестцовой форме заболевания (нередко связана с опухолевым или воспалительным поражением) или о holocord-сирингомиелии (широкая и протяженная на всю длину спинного мозга полость; наблюдается у 10% пациентов).

Выявление различных вариантов боли: радикулярной, жгучей нейропатической, диффузной мышечно-скелетной, в отсутствие других объективных симптомов сирингомиелии наблюдается у 2/3 больных с гидромиелией (центрально локализованная щелевидная полость со средним диаметром 2,7 мм, наиболее часто (до 65%) располагающаяся в грудных сегментах спинного мозга без признаков клинической и МРТ прогрессии со временем).

Лабораторная диагностика

Не разработана.

Инструментальная диагностика

- Рекомендуется проведение МРТ обследования [1,2].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарий:

МРТ является "золотым стандартом" в диагностике сирингомиелии. МРТ спинного мозга позволяет определить параметры полостей - их длину, ширину и форму. Оптимальным считают использование сагиттальной проекции в режиме T1, в связи с меньшей его чувствительностью к движению жидкости. Характерными МРТ-признаками заболевания, связанными с наследственной природой, являются: изменение сигнала спинного мозга в виде продольного, центрально/парацентрально расположенного участка, который по интенсивности похож на спинномозговую жидкость, возможно увеличение объема спинного мозга в поперечнике. Наиболее распространенной локализацией кисты является шейно-грудной уровень, с протяженностью от 2 сегментов до распространения во всю длину спинного мозга. Диаметр полостей при сирингомиелии с МК1 колеблется от 2 до 23 мм. Размеры кист более 8 мм, как правило, сопровождаются расширением спинного мозга.

- Рекомендуется проведение МРТ исследования достаточного объема по протяженности (голова и позвоночник) и по набору методик [1,2,9].

Уровень убедительности рекомендаций А или С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий:

Выполнение МРТ головы и позвоночника позволяет выявить большинство причин блока субарахноидального пространства на уровне БЗО и спинномозгового канала, а также выявить особые по топике формы сирингомиелии (сирингобульбию, пояснично-крестцовую форму заболевания, holocord-сирингомиелию и гидромиелию). Для исключения связи сирингомиелии с МК1, МК2 или малой («тесной») ЗЧЯ необходима оценка ретроцеребеллярных пространств, большой цистерны и положения миндалик мозжечка. МРТ-морфометрические исследования позволяют оценить степень эктопии миндалин мозжечка в БЗО, а также диагностировать признаки малой задней черепной ямки, заключающиеся в уменьшении ее костных размеров (чешуи затылочной кости, блюменбахова ската, глубины), а также объема ямки.

Выявленные на аксиальных МРТ срезов спинного мозга параметры полостей могут служить диагностическими критериями в верификации различной этиологии полостеобразования. При формировании заболевания вследствие нарушения ликвороциркуляции в краниовертебральном или спинальном субарахноидальном пространстве наиболее часто на аксиальных срезах выявляются следующие варианты полостей: (1) симметричная, центрально расположенная, округлой или овальной формы или (2) неправильной формы полость, располагающаяся в центрально-парацентральных отделах спинного мозга, которая в части случаев связана со спинальным субарахноидальным пространством. Эксцентрические, неправильной формы полости, расположенные в зоне между передней и задней спинальными артериями, не соединяющиеся с субарахноидальным пространством спинного мозга, которые могут сопровождаться как расширением мозга, так и его атрофией, как правило, связаны с внешними повреждающими воздействиями, чаще всего травмой.

***Методика PC-cine МРТ** исследования позволяет оценить потоки внутри полости, движение цереброспинальной жидкости в субарахноидальном пространстве, а также функционально верифицировать наличие сообщающейся сирингомиелии.*

- Рекомендуется проведение МРТ исследования спинного мозга в динамике [2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий:

Динамическое МРТ исследование спинного мозга позволяет оценить стадию процесса полостеобразования и эффективность лечения: МРТ-признаками незавершившегося полостеобразования – «пресиринкса» – является расширение спинного мозга без кисты, связанное с наличием интерстициального отека; МР-томографическое отображение результата спадения полостей на аксиальных срезах выглядит в виде сплющенной в

вертикальном размере полости с растяжением ее по горизонтали и атрофии спинного мозга; развитие «пост-сирингс синдрома» сопровождается МРТ признаками отсутствия полости (полным или частичным) и атрофией спинного мозга.

Сроки выполнения повторных МРТ исследований зависят от динамики клинической симптоматики и верифицированности причин полостеобразования. При относительной стабильности заболевания, установленной при регулярном посещении невролога или нейрохирурга, повторные МРТ исследования могут выполняться 1 раз в 2-3 года.

Лечение

- Рекомендуется направлять пациентов с сирингомиелией на консультацию к нейрохирургу

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: *в связи с определением сирингомиелия, как патологического процесса, связанного с нарушением спинальной ликвородинамики, в настоящее время основным способом лечения большинства видов сирингомиелии является оперативное лечение. Прогрессирующее расширение полости с сопутствующим нарастанием неврологической симптоматики послужило основанием для выбора хирургической тактики лечения, устраняющей факторы, которые способствуют развитию сирингомиелии.*

- Рекомендуется дифференцированный подход к выбору лечебной тактики [1,2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: *на этапе определения тактики ведения пациента необходимо ответить на вопросы о том, показано ли пациенту хирургическое лечение и, если оно показано, то какой метод оперативного вмешательства будет оптимальным. Выбор лечебной тактики должен учитывать возраст*

пациента, возраст клинической манифестации заболевания, длительность заболевания (хирургическое лечение на ранних сроках после образования полости приводит к восстановлению неврологического дефицита, тогда как операции, проведенные после двух лет от развития симптоматики, лишь останавливают прогрессирование процесса без восстановления уже утраченных функций), характер течения заболевания (клинически бессимптомное, стабильное или прогрессирующее), факторы неблагоприятного послеоперационного прогноза (см. **Раздел 6. Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания/синдрома**).

- Рекомендуется дифференцированный подход к выбору оперативного вмешательства [1,2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: классическим методом хирургического лечения МК1 и МК1-ассоциированной сирингомиелии является подзатылочная (субоципитальная) декомпрессивная краниэктомия с удалением части задней дуги первого шейного позвонка, приводящие к декомпрессии задней черепной ямы. Модификации этого метода включают уменьшение размера «костного операционного окна», манипуляции с твердой мозговой оболочкой, коагуляцию части миндалин мозжечка, устранение морфологических изменений субарахноидального пространства в области краниовертебрального перехода (утолщение атланта-аксиальной фасции, ложные мембраны спинального канала, другие склеротические изменения), предложены задние эндоскопические доступы к краниовертебральному переходу. Сопоставление результатов различных хирургических подходов не дает однозначных результатов. Современные алгоритмы отбора пациентов учитывают состояние большой цистерны, наличие сирингомиелии и ее размеры, степень атрофии спинного мозга, а также результаты пред- и интраоперационных функциональных исследований:

- декомпрессия ЗЧЯ без дуороластики рекомендована при изолированной МКІ с данными интраоперационной ТКДГ, свидетельствующей о компрессионном варианте поражения и адекватном формировании резервного пространства ЗЧЯ;

- декомпрессия ЗЧЯ с дуоропластикой рекомендована при МКІ-ассоциированной сирингомиелии с отсутствием большой цистерны и с данными интраоперационной ТКДГ, свидетельствующей о ликвородинамическом или смешанном варианте поражения и неадекватном формировании резервного пространства ЗЧЯ;

- декомпрессия ЗЧЯ с сиринго-субарахноидальным шунтированием рекомендована при клинически симптомной МКІ-ассоциированной сирингомиелии больших размеров с истончением спинного мозга и облитерацией субарахноидальных пространств;

- при повторной декомпрессии ЗЧЯ, как правило, требуется интрадуральная и интраарахноидальная техника.

- Рекомендуется консервативная терапия при невозможности проведения оперативного лечения или временного воздержания от него [1,6].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: в настоящее время консервативное этиопатогенетическое лечение сирингомиелии считается неадекватным. Возможно применение симптоматической терапии при наличии центральной нейропатической боли. Препараты первого ряда: прегабалин, габапентин, трициклические антидепрессанты; препараты второго и третьего рядов: каннабиоиды, ламотриджин, опиоиды. Наиболее целесообразна рациональная полифармакотерапия: комбинированное применение антидепрессантов, антиконвульсантов, лидокаина (местно) и опиоидов.

Реабилитация

- Рекомендуется проводить реабилитацию [1,6].

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств – 3,4)

Комментарий: *основные реабилитационные мероприятия направлены на восстановление больных после нейрохирургической операции и базируются на общих принципах послеоперационного ведения больных.*

Литература

1. Файзутдинова А.Т., Богданов Э.И. Пути повышения эффективности медицинской помощи взрослым пациентам с мальформацией Киари 1 типа: роль изучения естественного течения заболевания и результатов хирургического лечения. Практич. медицина. 2016; №4(96), Т.2:127-132.
2. Зуев А.А., Педяш Н.В., Епифанов Д.С., Костенко Г.В. Результаты хирургического лечения сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари 1-го типа (анализ 125 наблюдений). Журнал «Вопросы нейрохирургии» имени Н.Н. Бурденко. 2016; № 80(1): 27-34.
3. Гуца А.О., Шахнович А.Р., Кащеев А.А. и др. Новая миниинвазивная методика хирургического лечения аномалии Арнольда-Киари: экспериментально-клиническое исследование. Российск. нейрохирург. журнал им. проф. А.Л. Поленова. 2010; Том II, № 4: 28-38.
4. Greenberg J., Yarbrough Ch., Radmanesh A. et al. The Chiari Severity Index: A Preoperative Grading System for Chiari Malformation Type 1. Neurosurgery. 2015; №76(3):279–285.
5. Заббарова А.Т., Богданов Э.И. Головная боль при «тесной» задней черепной ямке: клиничко-МРТ-морфометрическое исследование. Неврол. журнал. 2010; № 6:21-25.
6. Менделевич Е.Г., Богданов Э.И., Сурженко И.Л. Постсирингомиелический синдром у больных с коллапсом сирингомиелической полости. Неврол. вестник. 2009; № XLI(вып.1): с.79-83.
7. Богданов Э.И. Сирингомиелия. Неврол. журнал. 2005; № 5: с.4 – 11.

8. Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., Богданов Э.И. Сирингомиелия и мальформация Арнольда-Киари. Казань: Медицина, 2002; 234 с.