

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования

«Красноярский государственный медицинский университет имени
профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения
России.

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Зав. кафедрой:

д.м.н., профессор Прокопенко С.В.

Реферат

Сирингомиелия

Выполнила: ординатор 1 года обучения
кафедры Нервных болезней с курсом ПО

Костюченко Ю.Р.

Красноярск 2020

Определение

Сирингомиелия – хроническое полиэтиологическое заболевание, характеризующееся прогрессирующим развитием в спинном мозге продольных полостей, которые заполнены ликвором или близкой ему по составу жидкостью.

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. Среди краниальных факторов развития сирингомиелии наиболее распространенными являются врожденные поражения краниоцервикального региона (мальформация Киари) 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 binda), опухолями, арахнопатиями, дегенеративными заболеваниями позвоночника, рассеянным склерозом. 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 сирингомиелитической полости с первоначальным образованием продольного интрамедуллярного отека спинного мозга («пресирингс синдром»), который четко выявляется при МРТ и является обратимым в случае своевременной хирургической декомпрессии субарахноидального пространства. Развитие «постсирингс синдрома» связано с формированием спонтанного дренажа между полостью и

субарахноидальным пространством и сопровождается МРТ признаками отсутствия полости (полным или частичным) и атрофией спинного мозга.

Эпидемиология

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):

1. Сообщающаяся сирингомиелия:
 1. Дилатация центрального канала
 - сообщающаяся гидроцефалия (последствия менингита, геморрагии)
 - мальформации ствола мозга (МК2, энцефалоцеле)
 - киста Денди-Уокера
 2. Несообщающаяся сирингомиелия:
 1. Центральные/парацентральные полости
 - МК1
 - базилярная инвагинация
 - спинальный арахноидит
 - экстрамедуллярная компрессия
 - «жесткая концевая нить»
 - приобретенная дислокация миндалин мозжечка (краниосиностоз, объемный процесс и др.)
 2. Первичные паренхимальные полости
 - посттравматические
 - постишемические/инфекционные
 - постгеморрагические
3. Атрофические полости
4. Неопластические полости

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, вегетативнотрофические нарушения.

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). 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).

Инструментальная диагностика

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 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. 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 и гидромиелию). Для исключения связи сирингомиелии с МК1, МК2 или малой («тесной») ЗЧЯ необходима оценка ретроцеребеллярных пространств, большой цистерны и положения миндалин 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 срезах 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: симметричная, центрально расположенная, округлой или овальной формы или неправильной формы полость, располагающаяся в центральнопарацентральных 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.

Лечение

Рекомендуется направлять пациентов с сирингомиелией на консультацию к нейрохирургу. Прогрессирующее расширение полости с сопутствующим нарастанием неврологической симптоматики послужило основанием для выбора хирургической тактики лечения, устраняющей факторы, которые способствуют развитию сирингомиелии.

Классическим методом хирургического лечения МК1 и МК1-ассоциированной сирингомиелии является подзатылочная (субокципитальная) 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 дуропластики рекомендована при изолированной МК1 с данными интраоперационной ТКДГ, свидетельствующей о компрессионном варианте поражения и адекватном формировании резервного пространства ЗЧЯ;
- декомпрессия ЗЧЯ с дуропластикой рекомендована при МК1-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 сининго-субарахноидальным шунтированием рекомендована при клинически симптомной МК1-ассоциированной синингомиелии больших размеров с истончением спинного мозга и облитерацией субарахноидальных пространств;

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

Профилактика

Рекомендуется по возможности исключать действия, ухудшающие ликвородинамику. Основные профилактические мероприятия должны быть направлены на ограничение/исключение действий, сопровождающихся повышением внутрибрюшного и внутричерепного давления (кашель, чихание, натуживание, подъемы больших тяжестей, выраженные статические нагрузки и т.п.). Рекомендуется пациентам с нарушением чувствительности использовать защитные средства при бытовом и профессиональном контакте с температурными и болевыми раздражителями.

Рекомендуется пациентам с установленным диагнозом проведение диспансерного наблюдения с осмотром неврологом не менее одного раза в год, проведением повторных МРТ исследований 1 раз в 2-3 года для оценки динамики состояния и решения вопроса о коррекции терапии.

Литература

1. Богданов Э.И. Синингомиелия. Неврол. журнал. 2005; № 5: с.4 – 11.
2. Борисова Н.А., Валикова И.В., Кучаева Г.А. Синингомиелия. М. 1989; 159 с.
3. Зуев А.А., Педяш Н.В., Елифанов Д.С., Костенко Г.В. Результаты хирургического лечения синингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари 1-го типа (анализ 125 наблюдений). Журнал «Вопросы нейрохирургии» имени Н.Н. Бурденко. 2016; № 80(1): 27-34.
4. Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., Богданов Э.И. Синингомиелия и мальформация Арнольда-Киари. Казань: Медицина, 2002; 234 с.