

Лусевич А.И.,

студентка

4 курс, лечебный факультет

Пермский Государственный Медицинский Университет

им. академика Е.А. Вагнера

Россия, г. Пермь

Щербакова Е.С.,

студентка

4 курс, лечебный факультет

Пермский Государственный Медицинский Университет

им. академика Е.А. Вагнера

Россия, г. Пермь

Гилев А.А.,

студент

6 курс, лечебный факультет

Пермский Государственный Медицинский Университет

им. академика Е.А. Вагнера

Россия, г. Пермь

Брацун А.Д.

студентка 4 курс, лечебный факультет

Пермский Государственный Медицинский Университет

им. академика Е.А. Вагнера

Россия, г. Пермь

СИРИНГОМИЕЛИЯ

Аннотация: В данной статье рассматривается проблема сирингомиелии. Описываются имеющиеся предположения о патогенезе

данного заболевания. Озвучивается патоморфология патологии. Дается клиника заболевания. Освещаются диагностика и лечение.

Ключевые слова: мальформация Киари 1, сегментарно-диссоциированный тип нарушения чувствительности, сирингомиелический синдром, сирингомиелия.

Annotation: This article discusses the problem of syringomyelia. The existing assumptions about the pathogenesis of this disease are described. The pathomorphology of pathology is sounded. The clinic of the disease is given. Diagnostics and treatment are covered.

Key words: Chiari malformation 1, segmental-dissociated type of sensory impairment, syringomyelic syndrome, syringomyelia.

Сирингомиелия – это вторичное хроническое дизэмбриогенетическое прогрессирующее заболевание, характерное для разных состояний, при которых происходит сдавление субарахноидального пространства в районе кранио-вертебрального перехода и спинного мозга, вследствие чего происходит нарушение ликвородинамики [3, 4].

У этих изменений имеется множество причин, вследствие чего некоторые считают сирингомиелию скорее синдромом. Главной из них является мальформация Киари 1. Заключается она в следующем: при неизменном объеме и строении головного мозга, но при имеющейся гипоплазии костей затылка, происходит каудальное смещение мозжечка и ствола мозга через большое затылочное отверстие [5]. Также причинами могут выступать мальформация Киари 2, аномалия Денди-Уокера, базилярная импрессия, малая задняя черепная ямка, рассеянный склероз и др.

Из ненаследственных факторов можно выделить опухоли задней черепной ямки, посттравматические изменения. Последние интересны тем, что могут вызвать сирингомиелию через месяцы и даже годы после травм позвоночника, и они являются самыми частыми среди первично спинальных

форм. Из-за травмирования в субарахноидальном пространстве появляются спайки, а также интрамедуллярный некроз [1, 3].

Если же сирингомиелия появляется без видимых на то причин – она обозначается как «идиопатическая».

Патогенез

На данный момент теория Гарднера занимает ведущее место в понимании развития заболевания. В ней говорится о том, что проблемы в оттоке ликвора по спинальному субарахноидальному пространству из затылочной цистерны могут привести к гидродинамическому удару ликворной волны из 4 желудочка в центральный канал спинного мозга. Это в свою очередь обеспечивает образование и увеличение сирингомиелической полости [3].

Появление заболевания вследствие травм позвоночника, интрамедуллярных опухолей показывает, что причина может располагаться так же на уровне шейного отдела и иногда даже грудного [4].

Патоморфология

Чаще всего полость в спинном мозге, так называемая сирингомиелическая, располагается на шейном, либо на шейно-грудном уровне, в редких случаях может быть в поясничном отделе, распространяться на продолговатый мозг (сирингобульбия), на мост или на средний мозг (сирингомезэнцефалия) [3, 4]. Просвет полости фенестрирован, так как там имеются поперечные перегородки.

Полости делятся на сообщающиеся с центральным каналом спинного мозга и несообщающиеся, при которых кистозное расширение спинного мозга не имеет связи с путями циркуляции цереброспинальной жидкости. Чаще всего первые являются следствием врожденной патологии, а вторые – приобретенной. Так же забегая вперед, можем выделить некоторые разновидности полостей, которые определяются при МРТ-исследовании, а

именно: симметричные центромедулярные, центральные с парацентрального распространением и эксцентрические [3].

Клиника

Так как чаще всего пациенты обращаются к врачу при запущенных формах заболевания, не стоит сбрасывать со счетов такое понятие, как «дизрафический статус». Он характеризуется рядом признаков внешнего строения человека, по которым можно сразу заподозрить врожденную синингомиелию. К ним относятся: низкий рост, асимметрия грудной клетки, сколиоз, необычная форма головы, дисплазия лица, диспропорция конечностей, готическое небо, неправильный рост зубов, добавочные ребра и пальцы [1, 2, 3].

Классическая неврологическая симптоматика заболевания состоит из чувствительных, двигательных, вегетативно-трофических расстройств, а также болевого синдрома [4].

В начале болезни последний может быть главным в клинической картине. Чаще всего боли имеют тянущий и ноющий характер с шейно-плечевой области и руках, намного реже в пояснице и нижних конечностях. Появление боли означает поражение задних рогов. В дальнейшем боли появляются уже за счет дегенеративных изменений в суставах позвоночника и конечностей.

Чувствительные нарушения так же характеризуют повреждения задних рогов спинного мозга. Выпадает чувствительность в определенных дерматомах, что обуславливает появление так называемой «куртки», «полукуртки», «воротника» – проекционной поверхности сегментов спинного мозга. Характер поражения называется сегментарным, или синингомиелическим, или заднероговым, или диссоциированным. Последний показывает еще одну сторону поражения, дает нам понять, что не все виды чувствительности утрачены на данном участке тела, а именно, ведущими являются расстройства болевой и температурной чувствительности в то время,

как глубокая относительно сохранна. Поэтому часто у пациентов могут наблюдаться рубцы на теле, полученные при безболевыми ожогах и порезах, о которых больной мог даже не знать [3, 4].

Может быть повреждено спинальное ядро тройничного нерва, что обеспечивает выпадение болевой и температурной чувствительности в наружных сегментах лица. Глубокая чувствительность все же может утратиться у пациентов, но только на поздних стадиях заболевания при больших в поперечном размере кистах.

Чаще появляются двигательные расстройства, к которым относятся атрофия мышц, вследствие повреждения передних рогов. Начинаются они с поражения дистальных мышц: кистей или стоп, с постепенным продвижением вверх.

Вегетативно-трофические расстройства появляются из-за поражения боковых рогов, они включают в себя цианоз, гиперкератоз и гипергидроз. Функции тазовых органов нарушаются редко. У некоторых больных отмечаются артропатии, при этом чаще поражаются плечевой и локтевой суставы, реже — суставы кисти, височно-нижнечелюстной, грудино-ключичный и ключично-акромиальный. Типично отсутствие боли при грубейших костно-суставных изменениях.

Наиболее яркий симптомокомплекс имеется при сирингомиелии на фоне краниовертебральных аномалий и в идиопатических случаях. При приобретенных патологиях симптомы выражены слабее и могут маскироваться расстройствами, связанными с первичным патологическим процессом [3, 4].

Дифференцировать изолированную мальформацию Киари 1 от сочетанную с сирингомиелией можно по более выраженным в первом случае симптомам: головная боль имеется почти у всех, при чем она может быть как перманентной, так и пароксизмальной ликвородинамической, симптомы вестибуло-мозжечкового характера [5].

Диагностика

Основной метод диагностики – МРТ-исследования, при котором можно оценить размеры, локализацию, протяженность, а так же выявить причину развития заболевания [4].

Лечение

Лечение определяется причинами развития сирингомиелии и ее течением. Например, при имеющейся опухоли спинного мозга производят лечение собственно заболевания, а не сирингомиелического синдрома, развившегося на его фоне. Идиопатическую сирингомиелию при отсутствии прогрессирования симптоматики подвергают динамическому наблюдению при соблюдении мер профилактики ожогов и порезов. В случае же прогрессирующего течения необходимо оперативное вмешательство, которое является основным способом лечения большинства видов сирингомиелии. Объем оперативного вмешательства так же определяется причинами развития, возрастом пациента и стадией процесса. На данный момент нет адекватного консервативного лечения сирингомиелии [1, 4].

В заключении хочется отметить, что имеется множество исследований, изучающих сирингомиелию, но внимание ученых к этой проблеме все еще не ослабло, так как даже сейчас вопросы этиологии, патогенеза и лечения заболевания не решены окончательно [3].

Список литературы:

1. Сирингомиелия: клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации от 2017 г;
2. Копаница В.В. Диагностика и дифференциальная диагностика гидросирингомиелии (обзор литературы) // Украинский нейрохирургический журнал. – 2000. – №1 (9). – 21-25 с;
3. Иванова М.Ф. Сирингомиелия и ее маски / Иванова М.Ф., Евтушенко С.К., Симонян В.А., Мурадян И.Э., Евтушенко И.С., Нестеренко

А.Ф., Зиновьева Н. Н. // Международный неврологический журнал. – 2012. – №5 (51). – 76-82 с;

4. Евзиков Г.Ю. Сирингомиелия // Нейрохирургия. – 2008. – №2. – 8-13 с;

5. Сурженко И.Л. Симптоматика изолированной мальформации Киари 1 и сочетанной с сирингомиелией / Сурженко И.Л., Менделевич Е.Г. // Казанский медицинский журнал. – 2009. – Т. 90. – №1. – 23-26 с.