

ПОСТСИРИГОМИЕЛИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У БОЛЬНЫХ
С КОЛЛАПСОМ СИРИГОМИЕЛИЧЕСКОЙ ПОЛОСТИЭнвер Ибрагимович Богданов, Елена Геннадьевна Менделевич,
Ирина Леонидовна СурженкоГОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет», кафедра неврологии и
реабилитации, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, 49, e-mail: enver_bogdanov@mail.ru

Реферат. Показано, что среди 168 больных с клиническими признаками сирингомиелии МРТ визуализация не подтвердила наличия полости в спинном мозге у 8,3% больных, а в 8,9% случаев обнаружила спадение полости. Сопоставление клинических параметров больных с сирингомиелическим синдромом в группах без полости и с ее спадением показало их схожесть и по течению заболевания с отсутствием прогрессирования. Конституция факторов типичной клиники сирингомиелии, длительного стажа заболевания, аномалии краниовертебрального перехода и атрофии спинного мозга была расценена как результат преобразования типичной сирингомиелии с полным (невизуализируемым) или неполным коллапсом полости.

Ключевые слова: сирингомиелия, задняя черепная ямка, коллапс полости.

СИРИГОМИЕЛИЯ КУЫШЛЫГЫ КОЛЛАПСЫ
БЕЛ•Н АВЫРГАННАН СО•ГЫ СИРИГОМИЕЛИЯ
СИНДРОМЫ•нв•р Ибраһим улы Богданов, Елена Геннадьевна
Менделевич, Ирина Леонидовна Сурженко

С•лам•тлек саклау һ•м социаль үсеш федераль агентлыгыны • «Казан дәүләт медицина университеты» югары һөнәри белем бирү дәүләт мәгариф учреждениесе, неврология һәм реабилитация кафедрасы, 420012, Казан ш•һ•ре, Бутлеров урамы, 49, e-mail: enver_bogdanov@mail.ru

Сирингомиелияне• клиник билгел•ре беленг•н 168 авыруны визуаль р•вешт• күз•теп, аларны• 8,3 % ны• арка мил•ренд• куышлык ясалмавы исбатланган, • 8,9% очракта куышлыкны• кечер•юе ачыкланган. Шушы ике очрактагы клиник параметрларны чагыштырып өйр•нү һ•р ике төркемд• дә авыруны• алга таба көч•ймиш ген• баруын күрс•тк•н. Сирингомиелияг• хас типик клиника, авыруны• двамлылыгы, арка мие атрофиясе һ•м краниовертебраль аралык аномалиял•ре факторларыны• констелляциясе тулы һ•м тулы булмаган коллапслы типик сирингомиелияне• тулысынча үзг•рүе н•ти•се буларак б•ял•н•.

Төп төшенч•л•р: сирингомиелия, баш сөягене• арткы чокыры, куышлык коллапсы.

POSTSYRINGOMYELIC SYNDROME IN PATIENTS
WITH COLLAPSE OF SYRINGOMYELIC CAVITYEnver Ibragimovich Bogdanov, Elena Gennadjevna
Mendelevich, Irina Leonidovna Surzhenko

Kazan state medical university, chair of neurology and rehabilitation, 420012, Kazan, Butlerov Street, 49, e-mail: enver_bogdanov@mail.ru

It was shown that among 168 patients with clinical signs of syringomyelia IMR visualization has not confirmed presence of cavity in spinal cord of 8, 3% of patients, and in 8,9% of cases

revealed collapse of cavity. Comparison of clinical parameters in patients with syringomyelic syndrome in groups without cavity and with its collapse showed their similarity in the disease course (with absence of progress). Constellation of factors of typical clinic of syringomyelia, of the disease long period, of anomaly of craniovertebral transition and of atrophy of spinal cord, was evaluated as a result of transformation of typical syringomyelia with complete (non-visualized) or incomplete collapse of cavity.

Key words: syringomyelia, collapse of cavity.

Сирингомиелия представляет собой полиэтиологическое заболевание с формированием продольной полости в спинном мозге. Среди причин образования сирингомиелии наиболее распространенными являются невральные и костные аномалии краниовертебрального перехода (КВП). Среди них лидирующее место занимает мальформация Киари I (МК1), формирование которой, в свою очередь, связано с недоразвитием костных образований задней черепной ямки (ЗЧЯ). Согласно теории E. Oldfield et al. (1994), данная мальформация при физиологическом пульсовом движении ликвора в области большого затылочного отверстия (БЗО) препятствует нормальной его циркуляции и способствует нагнетанию цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) в спинальное субарахноидальное пространство. Вследствие этого ЦСЖ направляется через периваскулярные пространства внутрь спинного мозга с образованием в нем полости. Дополнительными факторами, способствующими прогрессии сирингомиелии, являются сужение субарахноидальных пространств на уровне шейного отдела, увеличение давления внутри сирингомиелической полости, пульсация интрамедуллярных артерий и СМЖ внутри полости и др. [10, 13, 14].

Таблица 1

Клинические и МРТ параметры у больных с сирингомиелическим синдромом в группе 1 без МРТ признаков полости

Номер пациента	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Возраст	55	48	27	61	37	43	42	52	45	51	45	57	19	47
Возраст начала симптомов	47	28	20	48	30	22	12	32	12	29	10	20	11	17
Сегментарные симптомы														
дизестетическая боль	+							+	+					
сенсорные выпадения	+	+		+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
трофические нарушения	+		+	+						+	+			
мышечные атрофии			+						+	+		+		
мышечная слабость	+	+		+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
проводниковые нарушения														
пирамидные симптомы					+	+	+				+	+	+	+
нарушение чувства позы				+								+		
Симптомы уровня БЗО														
затылочная головная боль														
нистагм						+	+							
атаксия							+	+		+				
не-/сист.головокружения	+			+		+	+							
поражение 9, 10-й пар ЧН								+						
Сколиоз/Кифоз							+		+		+		+	+
МРТ характеристики														
Мозжечковая цистерна														
облитерация	+		+			+	+	+	+	+	+	+	+	+
небольшая		+		+	+									
эктопия мозжечка, мм			4			4	14	16					23	
базилляр.инвагинация		+	+	+	+		+	+		+		+	+	+
медуллоцервик.кинкинг		+												
чешуя затылочной кости	+		+				+			+	+			
клинус			+				+							
увелич.угол Богарда				+								+	+	
платибазия	+			+	+						+	+	+	
облитер.субарах.простр.														
вентральное									+			+		
дорзальное	+		+			+	+	+					+	
диаметр спин.мозга, мм	6,5	11	12	10	11	9	6	9	10	6	11	9	7	10
диаметр сир.полости, мм														
спонтан.спадение полости														

Клинически сирингомиелия представляет собой миелопатию шейно-грудного уровня. Нередкой причиной клинических трудностей диагноза сирингомиелии являются так называемые сирингомиелические синдромы. Данные состояния имитируют клинику сирингомиелии, не обнаруживая при этом на МРТ типичные морфологические нарушения в спинном мозге. Симптоматический комплекс сирингомиелии наблюдается обычно при поражении спинного мозга при спондилогенной или сосудистой миелопатии, аномалиях КВП [2, 3]. Особый интерес вызывают МРТ наблюдения отсутствия полости в спинном мозге при наличии МК1 у больных с типичной клинической картиной сирингомиелии. Так, в сообщении А.Elster et al. (1992) среди группы 25 больных с МК1 и симптомами центральной миелопатии не было выявлено полости у 2 пациентов. В исследовании Н. Tange (1995) среди

19 больных с аналогичными симптомами полость отсутствовала у 4. В работе Т. Milhorat et al. (1999) показано, что у 66% больных с МК1 обнаруживались симптомы, характерные не только для данной аномалии, но и невыявленной МРТ сирингомиелии в виде дизестетических болей, сегментарных анестезий и трофических расстройств.

В поиске возможных механизмов развития синдрома центральной миелопатии у пациентов без сирингомиелии нами были проведены клинко-МРТ сравнительные исследования пациентов с МК1 без сирингомиелии и с наличием спавшейся полости.

Обследовано 168 больных с клинической картиной сирингомиелии в сочетании с нейровизуальным диагнозом МК1 и/или недоразвития (ЗЧЯ). Из исследования были исключены больные, имевшие иную природу

Таблица 2

Клинические и МРТ параметры у больных с сирингомиелическим синдромом в группе 2 с МРТ признаками коллапса полости

Номер пациента	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
Возраст	50	64	64	75	42	47	41	47	45	45	48	63	46	46	60
Возраст начала симптомов	21	24	44	30	12	31	37	17	11	17	21	16	14	18	39
Сегментарные симптомы															
дизестетическая боль		+						+	+		+	+	+	+	+
сенсорные выпадения	+	+	+	+	+	+		+	+	+		+	+	+	+
трофические нарушения		+		+					+			+	+	+	+
мышечные атрофии		+		+	+			+	+	+					
мышечная слабость	+	+	+	+	+	+	+	+	+			+	+	+	+
проводниковые нарушения															
пирамидные симптомы	+	+	+		+	+	+	+	+	+	+		+	+	+
нарушение чувства позы		+	+	+	+				+						
Симптомы уровня БЗО															
затылочная головная боль			+									+			
нистагм	+							+	+			+		+	
атаксия					+			+	+			+	+		
не-/сист.головокружения			+					+	+			+			
поражение 9, 10-й пар ЧН				+				+	+			+			
Сколиоз/Кифоз	+	+		+	+			+		+			+		+
МРТ характеристики															
Мозжечковая цистерна															
облитерация		+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		+
небольшая	+														+
эктопия мозжечка, мм						12	15	14	11	13	5	5	7	5	5
базилляр.инвагинация	+			+		+			+	+	+				
медуллоцервик.кинкинг					+			+	+	+					
чешуя затылочной кости		+			+			+	+		+	+	+	+	+
кливус	+				+	+		+	+		+				+
увелич.угол Богарда	+	+	+	+	+			+	+	+	+	+	+	+	+
платибазия								+	+				+	+	+
облигер.субарах.простр.															
вентральное	+		+	+				+	+	+	+		+		
дорзальное	+	+	+			+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
диаметр спин.мозга, мм	8,5	6	6	7,5	7	9,5	6,5	8	10	9,5	9	8	7,5	9,5	15
диаметр сир.полости, мм	1	1	3	3	3	3	1	2	4	1	3	2	4	1	3
спонтан.спадение полости	+							+	+						

p<0,017

p<0,036

p<0,001

p<0,014

p<0,016

заболевания: стеноз цервикального канала, спинальный дизрафизм и синдром «жесткой конечной нити», грыжевые протрузии межпозвонковых дисков, спондилолистез, посттравматические миелопатии, болезнь Танжера и ряд других миело- и полинейропатий. Больным проводилось неврологическое исследование и МРТ ЗЧЯ и спинного мозга. Оценивались степень эктопии миндалин мозжечка, величина церебеллярной цистерны и субарахноидальных пространств в области БЗО, размеры костных образований ЗЧЯ по методам, рекомендованным рядом специалистов [5, 12], а также переднезадний диаметр спинного мозга на уровне С4 и С7. Статистическая обработка полученных данных производилась с использованием критерия Фишера и непараметрического метода Манна—Уитни.

Среди 168 больных с клинической картиной сирингомиелии МРТ визуализация выявила

отсутствие типичной интрамедуллярной кисты у 29 больных. Полное отсутствие полости в спинном мозге наблюдалось у 14 (8,3%) пациентов (группа 1). У 15 (8,9%) больных имела место очень узкая полость (группа 2), имевшая на аксиальном срезе вид растянутой нити, которая была расценена как спонтанно спавшаяся полость (рис. Н, I, J, К). У всех больных 1 и 2-й групп выявлена МК1 с различной степенью эктопии миндалин.

Сравнительная характеристика групп приведена в табл. 1 и 2. Группа 1 состояла из 2 женщин и 12 мужчин в возрасте от 12 до 61 года (в среднем 44,9 года). Во 2-й группе было 5 женщин и 10 мужчин в возрасте от 42 до 75 лет (в среднем 52,2 года). В обеих группах доминировали мужчины.

Как показано в таблицах, не выявлено различий между группами по возрасту и стажу заболева-

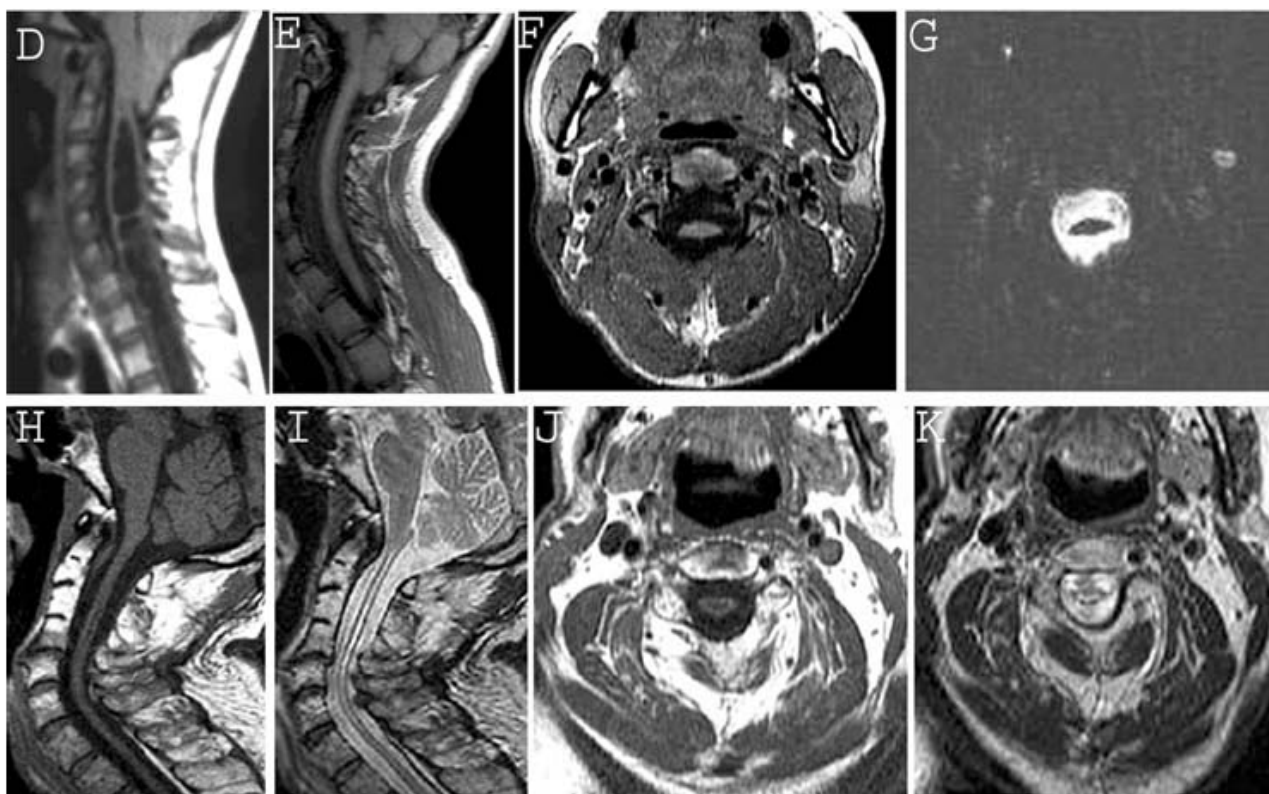


Рис. Узкая спавшаяся полость и атрофия спинного мозга: H, I — сагиттальные срезы; J, K — аксиальные срезы. D — широкая сирингомиелическая полость и эктопия миндалин мозжечка в центральный канал у больного 10 лет; E — полное спадение полости и поднятие миндалин мозжечка вверх у того же больного спустя 8 лет; F, G — спадение полости и атрофия спинного мозга на аксиальных срезах.

ния — в среднем 21,8 года в 1-й группе, 28,7 года — во 2-й. Анализ клинических симптомов в обеих группах показал их схожесть с типичными признаками сирингомиелии [1] и отсутствие существенных различий между группами, кроме большей частоты дизестетических болей и поражения пирамидных путей у больных 2-й группы. Не было установлено отличий между группами по таким клиническим симптомам уровня БЗО, как головная боль, нистагм, атаксия или головокружение, патология 9 и 10-й пар черепных нервов. Было отмечено, что в обеих группах больных клиническая симптоматика не имела признаков прогрессии в течение последних 3—5 лет. МР-томографические признаки ЗЧЯ и КВП в обеих группах пациентов также имели сходные параметры: уменьшение или облитерация церебеллярных цистерн, частоты невральная патологии в виде МК1 и цервико-медулярного изгиба, укорочения костей ЗЧЯ — чешуи затылочной кости и кливуса. Отмечены преобладание в группе со спавшейся полостью патологии входа в ЗЧЯ — угла Богарда, а также

сужение переднего и заднего субарахноидального пространства на уровне БЗО. Оценка состояния спинного мозга показала во 2-й группе наличие преимущественно очень узких полостей — 1—2 мм. Измерение поперечного диаметра спинного мозга не выявило различий между группами и продемонстрировало у ряда пациентов наличие атрофии мозгового вещества (менее 8 мм).

В наших ранних работах были приведены данные о развитии сужения диаметра полости и спинного мозга у больных сирингомиелией по мере продолжительности заболевания [4, 7]. Подобная версия базировалась на нейровизуальных фактах изменения морфологических характеристик полости, связанных с самопроизвольным дренированием сирингомиелической кисты и спадения полости и спинного мозга (см. рис.). В литературе описано 39 одиночных наблюдений с МРТ визуализируемым самопроизвольным спадением полости у детей и взрослых с клиническим улучшением или без него. Наблюдение за группой из 27 детей, имевших сколиоз и сирингомиелию, показало полное

спонтанное исчезновение полости у 9 и частичное у 5 из них [16]. Было предположено, что в основе такого феномена лежат рост костей ЗЧЯ и нормализация ликвородинамики по мере роста ребенка. Спонтанный коллапс сириногомиелической полости также может быть связан с формированием дренажа между полостью и субарахноидальным пространством [6, 11]. Подобные клиничко-нейровизуальные наблюдения в литературе, собственное динамическое наблюдение спадения полости у больного спустя 8 лет (рис. D, E, F), а также данные сравнительного исследования с выявлением сходных клинических и МРТ параметров больных с признаками коллапса полости и без ее обнаружения позволили сделать вывод о том, что 2-я группа представлена пациентами с выраженным спадением ранее существовавшей полости, при котором она становится нейровизуально не различимой. Данное предположение косвенно подтверждается и иными характеристиками этих случаев. Так, все клинические наблюдения имели большие сроки длительности болезни, что было характерно (согласно нашим данным) для спадения полостей, а также медленное нарастание симптомов заболевания с последующей их стабилизацией. Констелляция факторов типичной клиники сириногомиелии, длительного стажа заболевания у подавляющего большинства пациентов, аномалии КВП и атрофии спинного мозга представляет результат преобразования типичной сириногомиелии с полным (невизуализируемым) коллапсом полости. Данное состояние больных нельзя было расценить как начало формирования сириногомиелии — «пресиринокс», так как отсутствовали характерные для этого МРТ симптомы в виде расширения мозга, его отека [9], а также имел место факт длительного стажа болезни и отсутствие его прогрессирования. Таким образом клиническая картина сириногомиелии с длительным течением и отсутствием прогрессирования при наличии МК1 и/или недоразвития ЗЧЯ с МРТ данными спадения полости или ее отсутствия является результатом обратного развития сириногомиелии — «постсиринокс» состояния.

ЛИТЕРАТУРА

1. Борисова, Н.А. Сириногомиелия / Н.А. Борисова, И.В. Валикова, Г.А. Кучаева. — М, 1989. — 160 с.
2. Гуревич Д.В. Шейная ишемическая миелопатия (дифференциально-диагностические и социальные аспекты): Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — СПб, 1995. — 21 с.

3. Скоромец, А.А. Сосудистые заболевания спинного мозга. — СПб: Сотис, 1998. — 366 с.
4. Менделевич, Е.Г. Сириногомиелия и мальформация Арнольда-Киари / Е.Г. Менделевич, М.К. Михайлов, Э.И. Богданов. — Казань: Медицина, 2002. — 235 с.
5. Badie, B. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patient with Chiari I malformation / B. Badie, D. Mendoza, U. Batzdorf // J. Neurosurg. — 1995. — Vol.37, №2. — P.214—218.
6. Bogdanov, E.I. Spontaneous drainage in syringomyelia: magnetic resonance imaging findings / E.I. Bogdanov, M.M. Ibatullin, E.G. Mendelevich // Neuroradiolog. — 2000. — Vol. 42. — P. 676—679.
7. Bogdanov, E.I. Syrinx size and duration of symptoms predict the pace of progressive myelopathy: retrospective analysis of 103 unoperated cases with craniocervical junction malformations and syringomyelia / E.I. Bogdanov, E.G. Mendelevich // Clin. Neurol. Neurosurg. — 2002. — Vol. 104. — P. 90—97.
8. Elster, A. Chiari type I malformations: clinical and radiologic reappraisal / A. Elster, M. Chen // Radiology. — 1992. — Vol. 32, №11. — P.723—731.
9. Fischbein, N. The presyrinx state: a reversible myelopathic condition that may precede syringomyelia / N. Fischbein, W. Dillon, C. Cobbs, et al. // Am. J. Neuroradiol.. — 1999. — Vol. 20. — P. 7—20.
10. Heiss, J.D. Elucidating the Pathophysiology of syringomyelia / J.D. Heiss, N. Patronas, H.L. Devroom, et al. // J. Neurosurgery. — 1999. — Vol.91. — P.553—562.
11. Hida, K. Syringosubarachnoid shunt for syringomyelia associated with malformation Chiari I / K. Hida, Y. Iwasaki // Neurosurg Focus. — 2001. — Article 1. — №11.
12. Milhorat, T.H. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients / T.H. Milhorat, M.W. Chou, E.M. Trinidad et al. // Neurosurgery. — 1999. — Vol. 44. — P. 1005—1017.
13. Milhorat, T.H. Intramedullary pressure in syringomyelia: Clinical and pathophysiological correlates of syrinx distension / T.H. Milhorat, A.L. Capocelli, R.M. Kotzen, et al. // Neurosurgery. — 1997. — Vol. 41. — P. 1102—1110.
14. Oldfield, E.H. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils: implications for diagnosis and treatment / E.H. Oldfield, K. Muraszko, T.H. Shawker et al. // J. Neurosurg. — 1994. — Vol. 80. — P. 3—15.
15. Tanghe, H.L. Magnetic resonance imaging (MRI) in syringomyelia // Acta Neurochir. (Wien). — 1995. — Vol. 134. — P. 93—99.
16. Tokunaga, M. Natural history of scoliosis in children with syringomyelia / M. Tokunaga, S. Minami, K. Isobe et al. // J. Bone. Joint. Surg. Br. — 2001. — Vol. 83. — P. 371—376.

Поступила 23.10.08.

