

ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО НЕВРОЛОГОВ

Клинические рекомендации по диагностике и лечению
сирингомиелии

Москва

2014

Клинические рекомендации по диагностике и лечению дистонии утверждены решением Президиума Всероссийского общества неврологов 18.02.2014 года.

Главный внештатный специалист-невролог
Министерства здравоохранения РФ,
Председатель Президиума
Всероссийского общества неврологов,
Академик РАН



Гусев Е.И.

Ученый секретарь
Всероссийского общества неврологов,
Профессор



Гехт А.Б.

Оглавление

1.	Методология.....	4
2.	Определение, этиопатогенез, классификация сирингомиелии.....	8
3.	Диагностика сирингомиелии.....	13
3.1.	Клиническая диагностика.....	13
3.2.	Нейровизуальная диагностика.....	17
4.	Лечение сирингомиелии.....	18

1. Методология

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:

поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств:

доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE. Глубина поиска составляла 30 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

Консенсус экспертов.

Оценка значимости в соответствии с уровнями доказательности и классами рекомендаций (схема прилагается).

Таблица 1. Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций

Уровни доказательств	Описание
1++	Мета-анализы высокого качества, систематические обзоры рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), или РКИ с очень низким риском систематических ошибок
1+	Качественно проведенные мета-анализы, систематические, или РКИ с низким риском систематических ошибок
1-	Мета-анализы, систематические, или РКИ с высоким риском систематических ошибок
2++	Высококачественные систематические обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований. Высококачественные обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2+	Хорошо проведенные исследования случай-контроль или когортные исследования со средним риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2-	исследования случай-контроль или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной
3	Не аналитические исследования (например: описания случаев, серий случаев)
4	Мнение экспертов

Методы, использованные для анализа доказательств:

- Обзоры опубликованных мета-анализов;
- Систематические обзоры с таблицами доказательств
- Несистематические обзоры результатов исследований

Таблицы доказательств:

таблицы доказательств заполнялись членами рабочей группы.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций:

консенсус экспертов.

Таблица 2. Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций

Сила	Описание
А	По меньшей мере, один мета-анализ, систематический обзор, или РКИ, оцененные, как 1++ , напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие устойчивость результатов или группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 1+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов
В	группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 1++ или 1+
С	группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2++
Д	Доказательства уровня 3 или 4; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2+

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points - GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка;
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

Построение клинических рекомендаций построено на анализе доступных научных публикаций, посвященных диагностике и лечению синингомиелии и мальформации Киари.

При отборе публикаций как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в её валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь влияет на силу, вытекающих из неё рекомендаций.

Методологическое изучение базируется на нескольких ключевых вопросах, которые сфокусированы на тех особенностях дизайна исследования, которые оказывают существенное влияние на валидность результатов и выводов. Эти ключевые вопросы могут варьировать в зависимости от типов исследований и применяемых вопросников (материалов), используемых для стандартизации процесса оценки публикаций.

На процессе оценки, несомненно, может сказываться и субъективный фактор. Какие-либо различия в оценке обсуждались всей группой в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Проект рекомендаций был рецензирован так же независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации

Сила рекомендаций (A - D), уровни доказательств (1++, 1+, 1-, 2++, 2+, 2-, 3, 4) и индикаторы доброкачественной практики – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка
- Внутренняя экспертная оценка

Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать прежде всего то, насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций доступна для понимания.

Получены комментарии со стороны врачей первичного звена и участковых неврологов в отношении доходчивости изложения рекомендаций и их оценки важности рекомендаций, как рабочего инструмента повседневной практики.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался, и вносимые в результате этого изменения в рекомендации регистрировались. Если же изменения не вносились, то регистрировались причины отказа от внесения изменений.

Консультация и экспертная оценка

Последние изменения в настоящих рекомендациях были представлены для дискуссии в предварительной версии на заседании Президиума Всероссийского Общества неврологов 18 февраля 2014 года.

Проект рекомендаций был рецензирован так же независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

2. Определение, классификация, этиопатогенез сирингомиелии

Сирингомиелия – хроническое полиэтиологическое заболевание, характеризующееся прогрессирующим развитием в спинном мозге продольных полостей, которые заполнены ликвором или близкой ему по составу жидкостью. Код по международной классификации болезней МКБ-10:G95.0: Сирингомиелия и сирингобульбия.

Обозначении полостеобразования традиционно базируется на выделении терминов гидромиелия и сирингомиелия. Гидромиелия - представляет собой расширение центрального канала. Сирингомиелия предполагает расширение полости за пределы центрального канала с окружение стенок полости слоем эпендимальных клеток или глиальной ткани. Полости при гидромиелии и сирингомиелии со временем в большинстве случаев прогрессирующе расширяются. Подобное подразделение на сирингомиелию и гидромиелию в широком смысле не имеет практического смысла. Искусственные попытки объединения перечисленной патологии в единую нозологическую единицу – сирингогидромиелию не пользуется широким признанием. По мере накопления МРТ-морфологических исследований помимо традиционных полостей - сирингомиелии и гидромиелии, стали выделять другие виды кист в спинном мозге. Одни из них представляют первичные паренхимальные полости (миеломаляция – некротические кисты), обусловленные непосредственным поражением ткани спинного мозга травматического, инфекционного, постишемического или постгеморрагического характера. Они представляют собой финальную стадию процесса поражения спинного мозга и не имеют прогрессирующего характера как клинического, так и нейровизуального. Следующие варианты полости – это неопластические кисты, являющиеся результатом кистозной дегенерации при интрамедуллярных опухолях, таких как астроцитомы, эпендимомы, и других. Кистозный процесс при опухолях начинает развиваться в центральных ее областях и затем распространяется рострально или каудально. Опухолевые кисты содержат жидкость с большим содержанием белка. Атрофические полости, представляющие ограниченные микрокисты в области центрального канала, являются результатом дегенеративных изменений, связанных с

потерей паренхиматозной ткани. Данные кисты сопровождаются атрофией спинного мозга.

Круг этиологических факторов позволяет разграничить сирингомиелию как: связанную с краниальными факторами и связанную со спинальными факторами. Среди краниальных этиологических факторов, подавляющее большинство связано с конгенитальными причинами уровня краниоцервикального региона: МК 1 и 2 типа, базилярная импрессия, аномалия Денди - Уокера, малая задняя черепная ямка. Среди других причин сирингомиелии, связанной с патологией краниоцервикального генеза - арахнопатии (посттравматические, постхирургические, постменингитные, постгеморрагические), а также опухоли задней черепной ямки и супратенториальные опухоли. Спинальные этиологические факторы сирингомиелии обусловлены: мальформациями (диастематомиелия, «жесткая концевая нить», spina bifida), опухолями (экстрamedулярными, интрамедулярными, экстрадуральными), арахнопатиями (посттравматические, постхирургические, постменингитные, постгеморрагические), дегенеративными заболеваниями позвоночника (протрузия межпозвонкового диска, стеноз позвоночного канала, сколиоз, кифоз).

Среди всех причин образования сирингомиелии наиболее распространенной является конгенитальная патология краниовертебрального перехода, а среди нее лидирующее место занимает мальформация Киари 1 (МК 1). Ее распространенность при сирингомиелии составляет 60 - 80%. Распространенность спинальной сирингомиелии составляет примерно 1/6 часть от всех случаев сирингомиелии. Наиболее частыми этиологическими факторами в этом случае выступают спинальные опухоли – 10%, спинальные травмы – 3 - 5%.

Сирингомиелия подразделяется по механизмам формирования на сообщающуюся и несообщающуюся. Сообщающаяся сирингомиелия составляет около 10 % всех случаев. Ее критериями является наличие коммуникации между полостью в спинном мозге и четвертым желудочком, которое обусловлено заболеваниями, приводящими к обструкции отверстий Льюшка и Мажанди. Подавляющее большинство случаев сирингомиелии относится к несообщающемуся типу, предполагающему отсутствие МРТ-визуального сообщения между четвертым желудочком и спинальной полостью. Несообщающаяся сирингомиелия вызывается как краниальными конгенитальными или приобретенными факторами, либо имеет спинальное происхождение. Расположение полостей при несообщающейся сирингомиелии имеет различные морфологические варианты расположения в толще спинного мозга и различную протяженность. В наиболее полном виде классификация полостей при сирингомиелии представлена ниже.

Классификация сирингомиелии (Milhorat T., 2000)

I. Сообщающаяся сирингомиелия – 10%

Дилатация центрального канала

- 1) сообщающаяся гидроцефалия (последствия менингита, геморрагии)
- 2) мальформации ствола (Chiari 2, энцефалоцеле)
- 3) киста Dandy - Walker'a

II. Несообщающаяся сирингомиелия

Центральные/парацентральные полости

- 1) мальформация Chiari 1
- 2) базилярная инвагинация
- 3) спинальный арахноидит
- 4) экстремедуллярная компрессия
- 5) tetheredcord
- 6) приобретенная дислокация миндалин мозжечка
(краниосиностоз, объемный процесс и др.)

Первичные паренхимальные полости

- 1) посттравматические
- 2) постишемические/инфекционные
- 3) постгеморрагические

III. Атрофические полости (сирингомиелия *ex vacuo*)

IV. Неопластические полости

Патогенез сирингомиелии к настоящему времени не является полностью изученным. Предполагается, что механизм образования подавляющего числа случаев сирингомиелии имеет не спинальное, а краниальное происхождение и связан с аномалиями заднего мозга. Однако пути реализации данного механизма, его источники и провоцирующие факторы являются предметом дискуссий. В основе сирингомиелии независимо от ее этиологии лежит нарушение ликвородинамики вследствие блока субарахноидального пространства на уровне большого затылочного отверстия или спинномозгового канала.

Теории патогенеза делятся на 2 группы.

1. *Полостеобразование за счет проникновения ЦСЖ в спинной мозг в результате градиента давления:*

- а) через скрыто функционирующий центральный канал из IV желудочка;
- б) через спинномозговые периваскулярные пространства Вирхова – Робина из спинального субарахноидального пространства;
- в) через зоны вхождения задних корешков.

2. Полостеобразование за счет интрамедуллярного накопления внеклеточной жидкости вследствие препятствий ее оттока в субарахноидальное пространство или обусловленного интрамедуллярным градиентом давления выше и ниже уровня интратекального блока и нарушением гематомиелитического барьера.

Формированию сирингомиелитической полости предшествует процесс продольного интрамедуллярного отека спинного мозга, обозначаемый как «пресиринкс синдром», который четко выявляется при МРТ. Это состояние развивается при нарушениях ликвородинамики различного генеза, характеризуется клиническими признаками сирингомиелии и является обратимым в случае своевременной хирургической декомпрессии субарахноидального пространства

Одна из наиболее распространенных версий развития и прогрессирования несообщающейся сирингомиелии связана с аномалией Киари 1. Согласно этим данным, расширение мозга во время кардиальной систолы вызывает резкое смещение вниз уже опущенных миндалик мозжечка, что способствует полному разобщению краниального и спинального субарахноидальных пространств. Блокада субарахноидального пространства миндаликами мозжечка на уровне большого затылочного отверстия приводит к движению их вниз с каждой систолической пульсацией, что способствует их функционированию аналогично поршню с продуцированием волны систолического давления в цереброспинальную жидкость. Это является фактором проталкивания спинномозговой жидкости в полость и повышения давления внутри полости. При этом предполагается, что движение ЦСЖ в полости и субарахноидальном пространстве во время систолы направлено вниз, во время диастолы – вверх. Фазы пульсации ЦСЖ внутри полости и в экстрамедуллярном пространстве сходны, но не идентичны, что также определяет прогрессирование полости. Высказываются различные точки зрения относительно механизма проникновения ЦСЖ из субарахноидального пространства спинного мозга в полость. Большое скопление ЦСЖ, происходящее вследствие обструкции большого затылочного отверстия, может воздействовать на спинной мозг и вызвать его отек и развитие полости. Наиболее вероятным местом проникновения спинномозговой жидкости являются задние рога спинного мозга или периваскулярные пространства. Находясь под воздействием повышенного спинального субарахноидального давления, спинномозговая жидкость попадает в область центрального канала спинного

мозга через расширенные периваскулярные пространства Вирхова - Робина и интерстициальное пространство спинного мозга. Сходный механизм проникновения ЦСЖ в область центрального канала с последующим его расширением и образованием полости имеется и при спинальном происхождении сирингомиелии с наличием блока спинального субарахноидального пространства различного генеза.

Среди причин сирингомиелии, относимых к врожденным, особое место занимает мальформация Арнольда - Киари 1 типа (Q07.0 Синдром Арнольда - Киари), наиболее часто сочетающаяся с сирингомиелией, что и обусловило представление о патогенетическом единстве этих заболеваний. В свою очередь, в основе формирования МК 1 лежит недоразвитие ЗЧЯ, которое может быть спорадической или наследственно-детерминированной аномалией. МК 1 часто ассоциирована с другими костными аномалиями черепа, такими как базилярная импрессия, платибазия, ассимиляция атланта. Существуют и приобретенные формы МК 1, обусловленные изменением внутричерепного давления: повышением - при травмах, опухолях или снижением: при многочисленных травматичных спинномозговых пункциях, а также в результате костных диспропорций при акромегалии. В случаях развития сирингомиелии вне сочетания с мальформацией Киари 1 и отсутствием других возможных причин, она обозначается как «идиопатическая». Среди возможных факторов развития идиопатической сирингомиелии – «малая» задняя черепная ямка и МК 0 или спаечные процессы на уровне большого затылочного отверстия.

В настоящее время выделяют 4 типа МК, основанные на нейровизуальных параметрах. Тип 1 является врожденной деформацией заднего мозга с опущением миндалин мозжечка при нормальном расположении IV желудочка, иногда в сочетании с уменьшением его размеров или деформацией. Тип 2 характеризуется врожденной патологией заднего мозга, которая практически постоянно сочетается с менингоцеле или менингомиелоцеле. При этой патологии происходит эктопия червя мозжечка, IV желудочка, ствола мозга, в более тяжелых случаях может сопровождаться и другими церебральными аномалиями и спинным дизрафизмом. Аномалии 3 и 4 типа встречаются редко, характеризуются выраженными клиническими проявлениями. При МК 3 типа неврологическая симптоматика возникает в детско-юношеском возрасте, носит прогрессивный характер. У данных больных определяется мозжечковое грыжеобразование с шейным энцефалоцеле. Аномалия Киари 4 типа характеризуется тяжелой церебеллярной агенезией и/или гипоплазией моста и спинного мозга.

3. Диагностика синингомиелии

Современная диагностика синингомиелии основана на комплексе клинических и МР-томографических параметров. При типичности данного комплекса диагностика синингомиелии не вызывает трудностей

Таблица 1. Типичные клинико-МРТ диагностические характеристики синингомиелии, сочетанной с МК 1

Клинические диагностические симптомы	
Клинические проявления	атрофический парез рук, диссоциированные расстройства чувствительности по сегментарному типу, пирамидная недостаточность в нижних конечностях, вегетативно-трофические нарушения
Течение	постепенное начало в молодом-среднем возрасте, медленно прогрессирующее течение
МРТ диагностика синингомиелии, сочетанной с МК 1.	
МРТ спинного мозга	центральная/парацентральная полость, расположенная в шейно-грудном отделе спинного мозга
МРТ задней черепной ямки	опущение миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия более чем на 3 - 5 мм, сужение ликворных пространств ЗЧЯ

3.1. Клиническая диагностика

При сочетании синингомиелии с патологией области большого затылочного отверстия, в частности МК 1, диагностика направлена на выявление двух групп симптомов: поражения спинного мозга и патологии краниовертебрального региона. Первый синдром - поражение спинного мозга имеет место у 75% больных синингомиелий. Вторая группа синдромов обусловлена патологией структур уровня большого затылочного отверстия и выявляется в 25% случаев.

Клиническая симптоматика обусловлена локализацией полости в спинном мозге. Наиболее распространенным является ее расположение в шейно-грудном отделе. Примерно в 10% случаев полость распространяется на всю длину спинного мозга и обозначается как holocord. В этом случае клинические симптомы в руках сочетаются с более выраженными двигательными расстройствами в ногах. Изолированная пояснично-крестцовая форма заболевания, которая характеризуется чувствительными и двигательными нарушениями в нижних конечностях, встречается крайне редко в случаях

симптоматического образования кист при опухолевых, воспалительных и других поражениях данной области.

Наиболее распространенным признаком сирингомиелии являются чувствительные расстройства: в виде парестезий, гиперестезий, боли, аналгезии или анестезии, дизестезии, снижения температурной чувствительности, сниженного мышечно-суставного чувства. Боль встречается в 50 - 90% случаев. Патогенез боли при сирингомиелии является сложным и вмещает в себя центральные механизмы, а так же нередко миофасциальную боль. Объективные чувствительные расстройства проявляются в симптомах аналгезии или анестезии, диссоциированного расстройства чувствительности, снижении мышечно-суставного чувства. Распространенность одного из самых типичных проявлений сирингомиелии - диссоциированного расстройства чувствительности составляет 50 - 91%. Наиболее типичной локализацией чувствительных нарушений являются шейно-грудные сегменты в форме «куртки» и «полукуртки».

Двигательные нарушения при сирингомиелии, сочетанной с МК 1, чаще проявляются вялыми, преимущественно дистальными парезами верхних конечностях, атрофией глубоких мышц руки с развитием нередкой деформации руки и пальцев с образованием когтистой или обезьяньей лапы, что связано с поражением мотонейронов переднего рога. Так же нередки поражения длинных путей спинного мозга с развитием двигательных расстройств центрального типа в ногах. Выраженные парезы в ногах наблюдаются нечасто при сирингомиелии в сочетании с МК 1, и наблюдается обычно при holocord и при длительном течении заболевания.

Поражение вегетативной нервной системы при сирингомиелии определяются вовлечением ее сегментарного и надсегментарного отделов. Сегментарные расстройства в руках характеризуются цианозом, мраморностью, гипергидрозом, гиперкератозом, покраснением кожи, гипогидрозом, депигментацией, гипотрофией кожи и ногтей, остеоартропатией деструктивно-гипертрофического типа. Нарушение центральных механизмов вегетативной регуляции проявляются нарушением кардиоваскулярных рефлексов и функции дыхания. Это может быть обусловлено как наличием полости в стволе или результатом компрессии ствола мозга мальформацией Киари или базилярной инвагинацией.

Использование термина «дизрафия» связано с представлениями о сирингомиелии как последствии нарушения формирования нервной трубки в онтогенезе. Последующие исследования не подтвердили представлений о сирингомиелии, сочетанной с МК 1 как первичном заболевании спинного мозга связанном с дефектом его формирования и развития. В современных международных публикациях отсутствует выделение

дизрафических признаков при сирингомиелии как составляющее ее клинической картины, а термины «дизрафия» и «дизрафический статус» не используются.

Сколиотическая деформация позвоночника различной выраженности – один из распространенных симптомов сирингомиелии. В детско-юношеском возрасте сколиоз является лидирующим и наиболее ранним клиническим симптомом развития сирингомиелии, встречающимся в 50 - 85% случаев. Наиболее распространена левосторонняя направленность сколиоза, сочетающегося с сирингомиелией.

Сирингобульбия диагностируется при развитии полости в области ствола головного мозга, что наблюдается примерно лишь в 3%. Клинические проявления сирингобульбии трудно разграничить с проявлениями МК 1. Исходя из этого, диагноз сирингобульбии является МРТ-клиническим диагнозом. Симптомы поражения характеризуются патологией ядер черепных нервов (V, VII, VIII, IX, X, XII). Клиническими признаками, характерными для сирингобульбии считаются чувствительные нарушения на лице, трофические расстройства языка, патология глотания, храп или апное-эпизоды во сне.

МК 1 может проявлять себя как различными группами расстройств, так и манифестировать единственным симптомом. Среди подобных моносимптомов может быть тремор рук, глазодвигательные расстройства, диплопия, осцилопия, парез голосовых связок, лицевой гемиспазм. В диагностически неясных случаях МК 1 проводят тестирование с помощью отоневрологических проб или приемов Вальсавы.

Клинический симптомокомплекс МК 1 составляет комбинация стволовых, мозжечковых и ликвородинамических нарушений. Наблюдаются объективные и субъективные симптомы, с преобладанием удельного веса именно субъективных. Наиболее распространённым симптомом при МК 1 является головная боль, наблюдающаяся у 63 - 81%. Ее спецификой является локализация вшейно-затылочной области с возможной иррадиацией в теменную область, ретроорбитально, в шею и связь с факторами – кашлем, чиханием, натуживанием, изменением положения головы. Вторым по частоте характерным симптомом являются глазные феномены (78%). К ним относят: ретроорбитальные боли, фотоморфопсии, светобоязнь, нарушение чёткости видения, диплопия и ограничение полей зрения. У 74% имеются отоневрологические симптомы: головокружения, нарушение равновесия, пошатывания, ощущение шума и давления в ушах, изменение слуха, вертиго, ощущение «качки» окружающих предметов, осцилопии. Нарушения сердечного ритма (тахикардия, брадикардия, аритмия) у больных МК 1 могут зависеть от постуральных нагрузок. Стволовая симптоматика, часто отмечаемая у пациентов с сирингомиелией и МК 1, обусловлена обычно не столько сирингобульбией,

сколькo каудальной дислокацией ствола, компрессией его бульбарного отдела миндалинами мозжечка и ликвородинамическими нарушениями на уровне БЗО.

Мозжечковые расстройства, связанные с МК 1 характеризуются: субъективными ощущениями (шаткость, головокружение) и объективными расстройствами (атаксия ходьбы, нистагм, координаторные расстройства в конечностях). Пирамидные расстройства являются самостоятельным симптомом при изолированной МК 1. При ее сочетании с сирингомиелией пирамидные расстройства выделить из общего двигательного симптомокомплекса не представляется возможным. У части пациентов удается выявить факторы, способствующие клинической манифестации аномалии Киари - это травма, кашель, чихание и прочие, наблюдающиеся примерно в 25 % случаев

Течение сирингомиелии у взрослых и детей

Наиболее распространены следующие типы течения сирингомиелии, сочетанной с МК 1:

- стационарное (непрогредиентное);
- медленно прогрессирующее;
- быстро прогрессирующая.

Сирингомиелия при МК 1 чаще развивается во втором-третьем десятилетии жизни. У 18 - 50% пациентов сирингомиелия имеет не прогрессирующий характер клинических проявлений. Чаще такой вариант течения наблюдается при центрально-канальной, непрогрессирующей полости, либо на поздних стадиях длительно существующей болезни. Сирингомиелия, начавшаяся в раннем возрасте, характеризуется более быстрым, прогрессирующим темпом заболевания. В ряде случаев течение сирингомиелии у детей может протекать в виде обратного развития или стабилизации клинических проявлений без хирургического вмешательства, что подтверждено МРТ - верифицированным спонтанным частичным или полным коллапсом сирингомиелитических полостей. Предполагается меньший темп прогрессирования сирингомиелии при ее начале в зрелом возрасте. Выделяется несколько вариантов течения сирингомиелии в детско-юношеском возрасте. Один из вариантов протекает с типичной неврологической картиной в виде сколиотической деформации позвоночника, слабости в верхних конечностях, чувства онемения. Однако, по мере роста черепа и скелетно-мышечной системы, роста позвоночного столба ребенка происходит подъем миндалин мозжечка, улучшение ликвородинамики на уровне КВП и в результате этого происходит спадение полости с соответствующим регрессом неврологической симптоматики. Другим вариантом течения сирингомиелии с началом в детско-юношеском возрасте также является развитие

сколиоза, не сопровождающегося длительное время другим неврологическим дефицитом, либо в сопровождении минимальных проявлений миелопатии. Третьим описанным вариантом развития сирингомиелии в детско-юношеском возрасте может быть прогрессирование степени сколиоза с постепенным нарастанием неврологической симптоматики.

Наиболее типичным для сирингомиелии, сочетанной с МК 1, является постепенное развитие заболевания в виде признаков миелопатии. При подостром дебюте заболевания клиническая картина развивается в течение нескольких дней и может проявляться синдромом миелопатии или синдромом патологии БЗО. Среди вариантов острого начала сирингомиелии описаны как развитие признаков спинального поражения: молниеносное онемение, слабость в конечностях по гемитипу, так и развитие симптомов области БЗО: головокружение, нистагм, бульбарный синдром, которые в части случаев были спровоцированы респираторной провокацией. Острое развитие сирингомиелии определенным образом связано с внезапным нарушением ликвородинамики на уровне БЗО.

3.2. Нейровизуальная диагностика

Магнитно-резонансная томография (МРТ) является «золотым стандартом» в диагностике и последующем наблюдении сирингомиелии. Возможность использования МРТ в диагностике сирингомиелии позволила уточнить параметры полостей - их длину, ширину и форму. Оптимальным считают использование сагиттальной проекции. 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 информативным для визуализации полостей и уточнения их размеров является МРТ в режиме T1, в связи с меньшей его чувствительностью к движению жидкости. Часто структура полости неоднородная, что обусловлено наличием глиозной трансформации тканей спинного мозга. Возможность получения МР - томографического изображения глиоматоза считается спорным вопросом, так же как и критерии его нейровизуальной оценки. Cine-MPT исследования позволяют увидеть пульсирующее движение цереброспинальной жидкости внутри полости, которое имеет систолический и диастолический компонент и синхронизировано с жидкостью субарахноидального пространства. Сирингомиелические полости, сочетанные с МК 1, имеют различную протяженность - от 2 сегментов до распространения во всю длину

спинного мозга (holocord). Наиболее распространенной локализацией кисты является шейно-грудной уровень. Диаметр полостей при сирингомиелии с МК 1 колеблется от 2 до 23 мм. Размеры кист более 8 мм, как правило, сопровождаются расширением спинного мозга. МРТ-признаками незавершившегося полостеобразования – «пресиринкс» является расширение спинного мозга без кисты, связанное с наличием интерстициальной эдемы.

Уточнению вопроса анатомии и морфологии полостей помогает применение аксиальных МРТ срезов спинного мозга. Выявленные на них формы и параметры полостей могут служить диагностическими критериями в верификации различной этиологии полостеобразования. Наиболее распространенный тип полости на аксиальном срезе расположен центрально, симметрично и имеет округлую или овальную форму. У 56% больных обнаруживается неправильной формы полость, располагающаяся в центрально - парацентральных отделах спинного мозга, которая в части случаев связана со спинальным субарахноидальным пространством. Подобные два МРТ варианта полостей наиболее часто наблюдаются при формировании заболевания вследствие нарушения ликвороциркуляции в краниовертебральном или спинальном субарахноидальном пространстве. Третий вид полости - эксцентрическая имеет неправильную форму и расположена в зоне между передней и задней спинальными артериями. Подобные полости не соединяются с субарахноидальным пространством спинного мозга и могут сопровождаться как расширением мозга, так и его атрофией. Развитие подобной формы кисты, связано с внешними повреждающими воздействиями, чаще всего травмой.

МРТ дает возможность четко оценить анатомическое соотношение миндалин мозжечка, продолговатого мозга и БЗО, выявить последствия ликвородинамических нарушений. Для этого наиболее информативна сагиттальная проекция ЗЧЯ. Нейровизуализационными критериями диагноза МК 1 является каудальная дислокация миндалин мозжечка ниже уровня БЗО на 3 - 5 мм.

4. Лечение

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. В ряде исследований подтверждено, что операция является эффективным и безопасным методом лечения сирингомиелии, связанной с МК (уровень

доказательности В), с эффектом длительной стабилизации или улучшения состояния в 90% случаев.

Остается актуальным вопрос о показаниях к оперативному лечению для ряда форм сирингомиелии, в зависимости от ее этиологии, стадии процесса, возраста больного (особенно детского). Среди методов оперативного вмешательства наиболее признанными являются декомпрессия ЗЧЯ, декомпрессия полости путем ее шунтирования или сочетание этих подходов. Имеются противоречивые данные относительно эффективности особенностей оперативной техники в отношении симптомов МК и сирингомиелии. Так, при оперативном лечении взрослых получены данные в отношении улучшения симптомов МК при сочетании декомпрессии ЗЧЯ с дурапластикой (уровень доказательности В). У педиатрических пациентов при сравнении результатов оперативного лечения – декомпрессии ЗЧЯ с и без дурапластики не было получено достоверных различий (уровень доказательности В). Лечение сирингомиелии направлено на восстановление ликвородинамики, которое в случаях сирингомиелии обусловленной МК 1, достигается путем хирургической декомпрессии ЗЧЯ. Восстановление адекватной ликвородинамики за счет декомпрессии и дурапластики ведет к спадению сирингомиелитической полости без необходимости ее дренирования. Существует ряд мнений о показаниях к хирургическому лечению. Обсуждается вопрос о показаниях к оперативному вмешательству при «детской» сирингомиелии, что связано, как указывалось выше, с накоплением данных о самопроизвольном регрессе полости в данном возрасте. При выработке показаний к нейрохирургическому лечению в детско-юношеском возрасте, значительное место отводится вопросу, в каком возрасте необходимо оперативное вмешательство. Его рекомендуют как на начальных стадиях заболевания при отсутствии неврологического дефицита, объясняя это тем, что в дальнейшем течение непредсказуемо, так и при полостях, сопровождающихся прогрессирующей неврологической симптоматикой. 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. Прогрессирование сирингомиелии после хирургической декомпрессии является следствием неадекватного расширения ликворных путей или развитием спаечного процесса.

В настоящее время консервативное этиопатогенетическое лечение сирингомиелии считается неадекватным. Возможно применение симптоматической терапии при наличии центральной нейропатической боли. Подобное воздействие на центральный спинальный

нейропатический синдром может включать в себя препараты первого ряда: прегабалин, габапентин, трициклические антидепрессанты; препараты второго и третьего рядов: каннабиоиды, ламотриджин, опиоиды. Терапия нейропатической боли при сирингомиелии до сих пор проводится эмпирически. Контролируемые исследования по применению фармакологических препаратов пока отсутствуют. Наиболее целесообразна рациональная полифармакотерапия: комбинированное применение антидепрессантов, антиконвульсантов, лидокаина (местно) и опиоидов.

Список литературы

1. Богданов Э.И. Сирингомиелия.//Неврологический журнал. – 2005. - № - С.
2. Борисова Н.А., Валикова И.В., Кучаева Г.А. Сирингомиелия. М., 1989. - 160 с.
3. Крупина Н.Е. Мальформация Киари 1 типа и сирингомиелия // Журн. неврол. и психиатр. - 2003. - № 7. – С. 4-9.
4. Менделевич Е.Г., Богданов Э.И., Чувашаев И.Р. Семейные случаи сирингомиелии и аномалии Арнольда - Киари//Журн. неврол. и психиатр. - 2000. - № 12. – С.93-95.
5. Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., Богданов Э.И. Сирингомиелия и мальформация Арнольда - Киари (клинико-нейровизуальное исследование). - Казань: Медицина - 2002. - 236 с.
6. Aghakhani N., Parker F., David P., et al. Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases.// Neurosurgery -2009 - V. 64.- P.308–15.
7. Aitken L., Lindan C., Sidney S., et al. Chiari type I malformation in a pediatric population.//Pediatr. Neurol. – 2009 - V40. – P.449–54.
8. Barkovich A., Wippold F., Sherman J., Citrin C. Significance of cerebellar tonsillar position on MR.//AJNR Am J.Neuroradiol. – 1986. V7. – P.795–9.
9. Bogdanov E., Mendeleevich E. Syrinx size and duration of symptoms predict the pace of progressive myelopathy: retrospective analysis of 103 unoperated cases with craniocervical junction malformations and syringomyelia. //ClinNeurol Neurosurg.-2002. – V.104.- P.90–97.
10. Bogdanov E., Heiss J., Mendeleevich E. The postsyrinx syndrome: stable central myelopathy and collapsed or absent syrinx.// J Neurol. – 2006. - V253. - P707–713.
11. Chang H., Nakagawa H. Hypothesis on the pathophysiology of syringomyelia based on simulation of cerebrospinal fluid dynamics. //J Neurol Neurosurg Psychiatry. – 2003. V.74.- P344–347.

12. Chang H., Nakagawa H. Theoretical analysis of the pathophysiology of syringomyelia associated with adhesive arachnoiditis. //J Neurol Neurosurg Psychiatry.-2004 – V.75. – P.758–64.
13. Chern J., Gordon A., Mortazavi M., Tubbs R., Oakes J. Pediatric Chiari malformation type 0: a 12-year institutional experience.//J Neurosurg Pediatr.- 2011 V.8.- P.1–5.
14. Gardner W., Angel J. The cause of syringomyelia and its surgical treatment. //Cleve Clin Q. -1958.- V.25 –P. 4–8.
15. Gardner W., Angel J. The mechanism of syringomyelia and its surgical correction.//ClinNeurosurg.-1959.- V.6 – P.131–40.
16. Gardner W., Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. //J Neurol. Neurosurg Psychiatry. -1965- V.28.- P.247–59.
17. Heiss J., Patronas N., DeVroom H., Shawker T., Ennis R., Kammerer W., et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. //J Neurosurg. – 1999.- V. 91. – P. 553–62.
18. Heiss J., M., Suffredini G., Kamran M., Bakhtian D, et.al. Normalization of hindbrain morphology after decompression of Chiari malformation Type I.//Neurosurg - 2012.- P.1-5
19. Heiss J., Kendall Snyder, Matthew B. , Peterson M., Patronas N., Butman J., Smith R., et.al. Pathophysiology of primary spinal syringomyelia//J Neurosurg Spine.-2012.- V.17. –P. 367–380.
20. Durham S. Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: A meta-analysis. //J Neurosurg Pediatr. – 2008. – V.2. – P.42-9.
21. Klekamp J. Syringomyelia//Neurosurgery European Manual of Medicine. –2010.- P. 429-432.
22. Klekamp J., Samii M. Syringomyelia: diagnosis and treatment. //Berlin: Springer. - 2002.
23. Levine D. The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. //J.Neurol Sci.- 2004. V.220. P.3–21.
24. Mikulis D., Diaz O., Eggin T., Sanchez R. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. //Radiology. – 1992.- V.183. – P.725–8.
25. Milhorat T., Kotzen R., Anzil A. Stenosis of central canal of spinal cord in man: incidence and pathological findings in 232 autopsy cases.// J Neurosurg. – 1994. – V.80. – P.716–22.

26. Milhorat T.H, Capocelli J., Anzil A., Kotzen R., Milhorat R. Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases.//J.Neurosurg. -1995. – V.82. –P.802–12.
27. Milhorat T. Classification of syringomyelia.//Neurosurg Focus. – 2000. – V.8(3). P.1–6.
28. Oldfield E., Muraszko K., Shawker T.H., Patronas N. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils.//J Neurosurg. - 1994 .- V.80.- P.3–15.
29. Sindou M., Gimbert E. Decompression for Chiari type I-malformation (with or without syringomyelia) by extreme lateral foramen magnum opening and expansile duraplasty with arachnoid preservation: Comparison with other technical modalities// Adv. Tech. Stand Neurosurg. – 2009.V.34.- P.85-110.
30. Tubbs R.S., Elton S., Grabb P., Dockery S.E., Bartolucci A., Oakes W. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation//. Neurosurgery. – 2001. – V.48. – P.1050–5.
31. Williams B. The distending force in the production of “communicating syringomyelia”// Lancet. -1969. – V.2. – P.189–93.