

На правах рукописи

ЩЕЛКОВА
Олеся Владимировна

**ВОЗМОЖНОСТИ СВОЕВРЕМЕННОЙ ДИАГНОСТИКИ
СИРИНГОМИЕЛИИ
НА ОСНОВАНИИ КЛИНИЧЕСКИХ
И НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННЫХ ДАННЫХ**

14.01.11 – нервные болезни

14.01.18 – нейрохирургия

АВТОРЕФЕРАТ
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Санкт-Петербург – 2018

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении науки «Институт мозга человека им. Н.П. Бехтеревой» Российской академии наук (ИМЧ РАН).

Научные руководители:

Скоромец Александр Анисимович – доктор медицинских наук, профессор, академик РАН.

Можяев Станислав Васильевич – доктор медицинских наук, профессор.

Официальные оппоненты:

Помников Виктор Григорьевич – доктор медицинских наук, профессор, ректор, заведующий кафедрой неврологии, медико-социальной экспертизы и реабилитации ФГБУ ДПО «Санкт -Петербургский институт усовершенствования врачей-экспертов» Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации.

Воронов Виктор Григорьевич – доктор медицинских наук, профессор кафедры психоневрологии СПбГПМУ, главный научный сотрудник отделения хирургии сосудов головного мозга ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Ведущая организация: Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России.

Защита диссертации состоится «___»_____2018 г. в «_____» часов на заседании Диссертационного совета Д 208.090.06 ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д.6-8. Тел: 8(812) 338-71-04, e-mail: usovet@spb-gmu.ru) в зале Ученого Совета.

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации и на сайте www.1spbgmu.ru

Автореферат разослан «_____»_____2018 года.

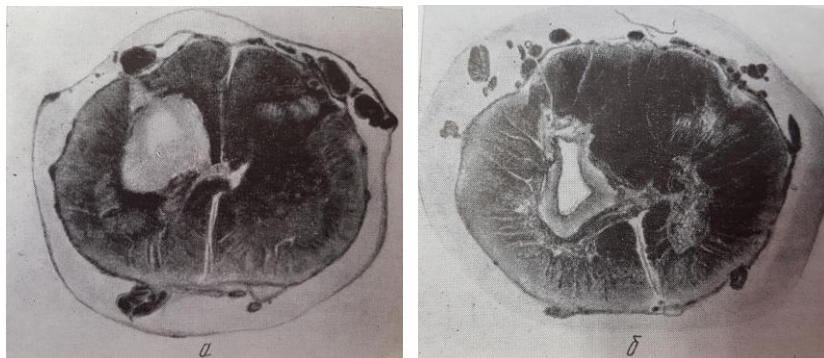
Ученый секретарь диссертационного совета
доктор медицинских наук,
профессор

Матвеев Сергей Владимирович

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы исследования

Сирингомиелия (от греческого *syrix* – трубка, полость; *myelos* – мозг) – хроническое заболевание нервной системы, для которого характерно нейроглиозное поражение спинного мозга с последующим образованием на его месте сирингомиелических полостей.



а – начало образования полости
в глиозном штифте;

б – образовавшаяся патологическая
полость по Westphal.

Рисунок 1 – Микропрепарат спинного мозга при сирингомиелии
(поперечный срез).

Распространенность сирингомиелии составляет 8-9 человек на 100 000 населения. Ведущим фактором в патогенезе сирингомиелии считают ликвородинамические нарушения, возникающие вследствие блока субарахноидального пространства на уровне БЗО. Исследованиями отечественных и зарубежных ученых установлены пять наиболее вероятных причин возникновения патологии.

Наиболее часто встречающаяся причина – аномалия Киари I типа, связанная с нарушениями ликвороциркуляции на уровне краниовертебрального перехода и сопровождающаяся развитием окклюзии ликворных путей, сужением отверстий Мажанди и Люшка, а также спаечным или кистозным процессами в области большого затылочного отверстия.

Развитию сирингомиелии могут способствовать кистозные образования, вызванные спинномозговыми опухолями (интрамедуллярная опухоль), травмы спинного мозга, сопровождающиеся образованием интрамедуллярных кист, сосудистая патология в виде ишемического

и геморрагического инсультов спинного мозга, инфекционные процессы спинного мозга. Кроме этого, выделяют идиопатическую форму сирингомиелии, при которой причины возникновения патологии неизвестны.

Представленные этиологические факторы, за исключением аномалии Киари, не могут однозначно считаться основными причинами развития истинных сирингомиелических кист, а сами эти кисты принято называть псевдокистами, которые возникают в результате миеломалиции.

Наша работа посвящена более точному определению клинических и нейровизуализационных особенностей у больных идиопатической сирингомиелией и сирингомиелией, сочетающейся с аномалией Киари I типа. Предполагается также уточнение патогенетических механизмов, обуславливающих возникновение сирингомиелии у больных с аномалией Киари I типа. Полученные результаты смогут обеспечить разработку научно обоснованных решений по ранней диагностике этой патологии. Использование полученных результатов диагностики в лечебной практике сирингомиелии позволит выбрать наиболее эффективные и своевременные методы лечения и обследования. Современные нейровизуализационные технологии анатомических объектов делают эту задачу разрешимой.

В связи с вышеизложенным, весьма актуальным является поиск наиболее эффективных путей своевременной диагностики сирингомиелии, выявление её клинических и нейровизуализационных особенностей.

Степень разработанности темы исследования

Патологический процесс в спинном мозге, при образовании сирингомиелических полостей, характеризуется многообразием и сложностью клинических проявлений заболевания. Проблема диагностики сирингомиелии заключается в том, что в большинстве случаев диагноз устанавливается в период выраженных патологических изменений, а не в момент начала развития заболевания. На сегодняшний день, в литературе недостаточно полно отражены алгоритмы своевременной диагностики патологического процесса в спинном мозге, начальные клинические проявления и дизрафические изменения, которые заставят врача проявить настороженность в отношении сирингомиелии. До сих пор не существует адекватной модели ведения пациентов с сирингомиелией, не определены стандарты лечения данной патологии, что значительно затрудняет проведение диагностических, лечебных и профилактических мероприятий.

Цель исследования

Разработать алгоритм своевременной диагностики, улучшить результаты лечения и качество жизни пациентов с сирингомиелией.

Задачи исследования

Выполнить анализ и установить особенности развития сирингомиелических кист.

Уточнить особенности клинических проявлений у больных идиопатической сирингомиелией на ранних стадиях заболевания и больных аномалией Киари I типа с сирингомиелией и без неё.

Выявить томографические особенности у больных сирингомиелией, которые предшествуют или способствуют её развитию.

Разработать алгоритм динамического наблюдения больных с использованием томографического исследования для своевременной диагностики сирингомиелии.

Проанализировать результаты усовершенствованного оперативного вмешательства у больных сирингомиелией.

Научная новизна исследования

Выявлены и оценены томографические особенности у больных идиопатической сирингомиелией и сирингомиелией, сочетающейся с аномалией Киари I типа, которые могут предшествовать или способствовать её развитию. Уточнены особенности клинических проявлений у больных идиопатической сирингомиелией на ранних стадиях заболевания и больных сирингомиелией, сопровождающейся аномалией Киари I типа. Разработана анкета для пациентов, которая позволит увеличить выявляемость пациентов с сирингомиелией и настороженность врачей. Разработаны МР-критерии своевременной диагностики сирингомиелии. Определены показания к субпиальной резекции миндалин мозжечка у больных сирингомиелией с целью восстановления ликворотока. Проанализированы результаты усовершенствованного оперативного вмешательства у больных с сирингомиелией.

Теоретическая и практическая значимость

В рамках проведенного исследования получен комплекс клинико-неврологических проявлений у пациентов с идиопатической сирингомиелией и сирингомиелией, сочетающейся с аномалией Киари, который способствует улучшению диагностики на ранних стадиях заболевания и облегчает выбор необходимого объема адекватных

лечебных мероприятий. Разработанная схема МР-критериев может быть рекомендована для применения в практической деятельности как основа для выбора своевременной диагностики у пациентов с сирингомиелией.

Методология и методы исследования

В методологии исследования использовали нейровизуализационные, клиничко-неврологические, лучевые, социологические методы обследования. Применяли статистические методы обработки и анализа материалов.

Основные положения диссертации, выносимые на защиту

Идиопатическая сирингомиелия и сирингомиелия, сочетанная с аномалией Киари I типа, помимо сходных нейровизуализационных особенностей, имеют отличия. Характерными нейровизуализационными особенностями для сирингомиелии с АК I типа являются: большее опущение миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия, преобладание заостренной формы миндалин мозжечка, «тесная» задняя черепная ямка, значительное сужение субарахноидального пространства, деформация ствола головного мозга («кинкинг»), отклонение зуба С2 позвонка кзади и шпоры продолговатого мозга кзади-книзу, большие размеры БЗО. Вышеизложенное влияет на выраженность клинических проявлений и может осложняться появлением грубой неврологической симптоматики.

Для ранней стадии идиопатической сирингомиелии характерно преобладание округлой формы вершин миндалин мозжечка, наличие дизрафических проявлений, в том числе, отклонения шпоры продолговатого мозга кзади-книзу, уменьшенные размеры глубины задней черепной ямки.

Применение разработанного алгоритма диагностики больных с сирингомиелией позволит улучшить качество их жизни путем выполнения своевременного лечения.

Степень достоверности и апробация результатов работы

Научное исследование выполнено на базе Федерального государственного учреждения науки «Институт мозга человека им. Н.П. Бехтерева Российской академии наук» (ИМЧ РАН) в период с 2009 по 2015 года.

Работа основана на анализе результатов комплексного обследования 12 больных с идиопатической сирингомиелией, 80 больных аномалией Киари с сирингомиелией и без неё.

Степень достоверности полученных результатов работы определяется достаточным числом наблюдений, включением в исследование двух контрольных групп, использованием современных нейровизуализационных методов диагностики, применением статистических методов обработки.

Основные положения диссертационной работы докладывались и обсуждались: на конгрессе неврологов и нейрохирургов «Инновации в клинической неврологии» (Санкт-Петербург, 2012); XI школе выходного дня для неврологов Санкт-Петербурга и Северо-Западного Федерального округа РФ (Зеленогорск, 2013); на второй международной (русскоязычной) неврологической Школе (Судак, 2016); на XVI Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения» (Санкт-Петербург, 2017).

Публикации

По теме диссертации опубликовано 6 научных работ, из них 2 статьи в журналах, рекомендованных ВАК Минобрнауки России.

Внедрение результатов работы в практику

Материалы исследования внедрены в работу санатория «Мотылёк» город-курорт Анапа, Краснодарского края; в работу Поликлиники городской больницы город-курорт Анапа, Краснодарского края; в работу медицинского диагностического центра «Сфера» город-курорт Анапа, Краснодарского края.

Личное участие автора в выполнении исследования

Автором совместно с научным руководителем обоснована актуальность проблемы, сформулированы цель и задачи исследования.

Выполнение и интерпретация результатов нейровизуализационных методов исследования осуществлялись совместно с врачами-рентгенологами и врачами функциональной диагностики.

Лично автором проведен анализ отечественной и зарубежной литературы по теме исследования. Уточнены особенности клинических проявлений у больных идиопатической сирингомиелией на ранних стадиях течения заболевания и больных сирингомиелией, сочетающейся с аномалией Киари I типа. С целью своевременного выявления больных сирингомиелией разработана диагностическая анкета, включающая в себя анамнестические, клинические и дизрафические критерии.

Предложена схема МРТ-критериев, позволяющая осуществить своевременную диагностику сирингомиелии, определить показания для

назначения адекватного хирургического лечения. Оценены результаты усовершенствованного оперативного вмешательства у больных с сирингомиелией.

Автором сформулированы выводы и практические рекомендации, написан текст диссертации и автореферата. Личное участие подтверждено актом проверки первичного материала и актами внедрения.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 151 странице и состоит из введения, обзора литературы, глав с описанием материала и посвященных методам исследования, собственного исследования, выводов, практических рекомендаций, списка литературы и приложений. Иллюстрирована 41 рисунком и 17 таблицами. Список литературы включает в себя 241 источник, 141 русскоязычных и 100 на иностранных языках.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал и методы исследования

Научное исследование выполнено на базе Федерального государственного учреждения науки «Институт мозга человека им. Н.П. Бехтерева Российской академии наук» (ИМЧ РАН) в период с 2009 по 2015 года на 80 пациентах, проходивших лечение в ИМЧ РАН с 1997 по 2015 года. А также, на 12 пациентах на базе медицинского диагностического центра «Сфера», проходивших обследование в период с 2015 по 2016 года.

В исследование были включены: пациенты аномалией Киари I типа и сопутствующей сирингомиелией, пациенты изолированной аномалией Киари I типа и пациенты идиопатической сирингомиелией, выявленной на ранней стадии заболевания.

Из исследования исключались больные с опущением миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия, сочетанных или не сочетанных с сирингомиелией, которые могли иметь приобретенный характер вследствие:

- воздействия новообразований;
- наследственно-дегенеративных заболеваний;
- опухолей спинного мозга и большого затылочного отверстия;
- сосудистой патологии (ишемического и геморрагического инсультов спинного мозга);
- травматической этиологии.

Полученную в процессе исследования информацию обрабатывали с использованием компьютерной программной системы STATISTICA for Windows.

Сравнение количественных параметров в исследуемых группах осуществляли по критериям Манна-Уитни, Вальда, модуля ANOVA.

Критерием статистической достоверности получаемых выводов считали общепринятую в медицине величину $p < 0,05$.

Для построения графиков и их анализа использовали графическую функцию Microsoft Excel.

Для достижения поставленной в диссертации цели и задач была разработана комплексная программа исследования больных, включающая анамнестическую информацию с учетом сведений о начале и развитии симптомов заболевания, обращали внимание на факторы, которые могли спровоцировать возникновение заболевания. Применяли методы нейровизуализационного исследования, клинко-неврологического осмотра, социологического обследования, статистические методы обработки и анализа материалов.

Интероскопическое исследование осуществляли с помощью магнитно-резонансной томографии головного и спинного мозга, рентгенографии черепа и краниовертебральной области, спондилографии и томографического исследования. С помощью обзорной краниографии устанавливали наличие гипертензионно-гидроцефальных изменений, наличие нарушений венозного оттока из полости черепа.

Выполняли трактографию, исследовали ликвородинамику в желудочках мозга, сирингомиелических кистах, субарахноидальном пространстве головного и спинного мозга. Проводили МР-ангиографию внечерепных и внутричерепных сосудов, кровоснабжающих головной мозг.

Клинко-неврологическое исследование проводилось по стандартной методике Гусева Е.И. 1988 года.

Изучение жалоб, условий и образа жизни пациентов, их привычек, поведения, проводили с помощью социологического исследования. Для этого использовали «Анкету опроса пациента».

Обследование включало анализ предъявляемых больными жалоб и сбор анамнеза. Оценивались такие признаки, как:

- наличие заболеваний общего характера;
- длительно незаживающие раны на коже;
- нарушение роста ногтей;
- нарушение глотания, гнусавость голоса;
- слабость мышц верхних и нижних конечностей;
- боли в руках;
- похудание кистей;

- вынужденное положение головы;
- сколиоз;
- снижение роста в течение жизни;
- нарушение функции тазовых органов;
- головокружение;
- неустойчивость при ходьбе.

Общая характеристика обследованных больных

Данная работа основана на результатах комплексного обследования и лечения 92 человек в возрасте от 4 до 68 лет (34 ± 12 лет). Из них 65 (70,7%) женщин и 27 (29,3%) мужчин.

Сроки начала клинических проявлений заболевания от 3 лет до 61 года (38 ± 11). Длительность жалоб от 6 месяцев до 45 лет. Количество прооперированных больных с аномалией Киари I, из них у 32 были сирингомиелические кисты.

Пациенты были разделены на три группы.

- Основная группа – аномалия Киари I типа с сирингомиелией – 32 пациента;
- Контрольная группа I – изолированная аномалия Киари I типа – 48 пациентов;
- Контрольная группа II – идиопатическая сирингомиелия – 12 пациентов.

При анализе возрастного-полового состава обследованных больных выявлено, что среди страдающих аномалией Киари I типа и сирингомиелией чаще преобладали лица подросткового и трудоспособного (зрелость I период) возраста, 34,37% и 25%, соответственно (рисунок 2).

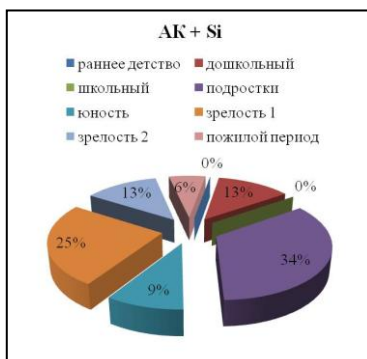


Рисунок 2 – Анализ возрастного-полового состава больных аномалией Киари I типа с сирингомиелией (разработан автором, 2017).

При анализе возрастного-полового состава больных с аномалией Киари I типа чаще преобладали лица трудоспособного (зрелость 1 и 2 период) возраста, 27,08% и 33,33%, соответственно (рисунок 3).

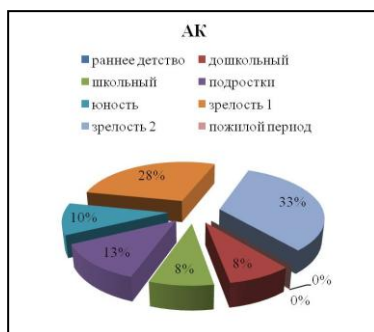


Рисунок 3 – Анализ возрастного-полового состава больных аномалией Киари I типа (разработан автором, 2017).

Среди этих двух групп больных чаще данная патология встречалась у женщин.

Обратили внимание, что для групп больных с началом прогрессирования заболевания в трудоспособном возрасте (зрелость 1 и 2 период) была характерна медленнопрогредиентная форма, при ней неврологические симптомы заболевания нарастали в период от 6 месяцев до 3 лет.

При анализе возрастного-полового состава больных идиопатической сирингомиелией выявлено, что частота встречаемости в разные возрастные периоды не имела значимых различий. Встретилась в подростковом, зрелом (в 1 и 2 периодах), пожилом возрасте (рисунок 4). Чаще данная патология встречалась у женщин.

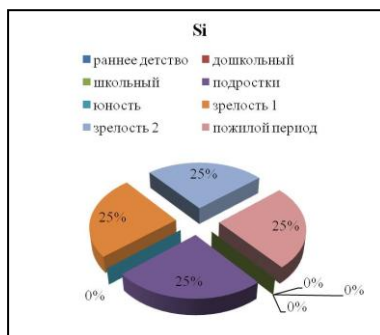


Рисунок 4 – Анализ возрастного-полового состава больных идиопатической сирингомиелией (разработан автором, 2017).

ОБСУЖДЕНИЕ И РЕЗУЛЬТАТЫ

Среди заболеваний ЦНС сирингомиелия относится к достаточно частой и глубоко инвалидизирующей патологии. До настоящего времени отсутствует окончательное мнение о характере сирингомиелии. Является ли она отдельной патологией или это осложнение других заболеваний.

Распространенность сирингомиелии составляет 8-9 человек на 100 000 населения. Ведущим фактором в патогенезе сирингомиелии считают ликвородинамические нарушения, которые возникают в результате блока субарахноидального пространства на уровне большого затылочного отверстия.

Наиболее часто встречающаяся причина возникновения сирингомиелических кист, по мнению большинства отечественных и зарубежных авторов – аномалия Киари I типа. Данная аномалия связана с нарушениями ликвороциркуляции на уровне краниовертебрального перехода и сопровождается развитием окклюзии ликворных путей, сужением отверстий Мажанди и Люшка, а также спаечным или кистозным процессами в области большого затылочного отверстия.

Согласно гипотезе развития сирингомиелии в эмбриональном периоде на 3-8 неделе развития плода происходит нарушение формирования мембраны заднего края ромбенцефалона, что сопровождается развитием атрезии отверстий Мажанди и Люшка. Результатом этой атрезии становится нарушение ликвороциркуляции на краниовертебральном уровне, обусловленное гипоплазией основания черепа и другими дизрафическими проявлениями. Эти проявления могут быть представлены платибазией, базилярной импрессией, уменьшением размеров задней черепной ямки, асимметрией атланта, укорочением длины ската, *spina bifida* и другими. Возникшее обстоятельство обуславливает усиление пульсации сосудов хориоидального сплетения и миндалин мозжечка, что сопровождается повышением внутричерепного давления в задней черепной ямке. Этот факт влечет за собой перераспределение ликворотока. Пульсовая ликворная волна в период систолы расширяет и, «туннелизует» верхний отдел центрального канала спинного мозга, который до 14 лет может оставаться незаращенным.

Согласно поставленным задачам в исследованных группах были проведены оценка и сравнительный анализ жалоб и объективных расстройств у больных аномалией Киари I типа с сирингомиелией и без нее, а также идиопатической сирингомиелией (таблица 1). Проведен анализ самих симптомов и их совокупность.

Таблица 1 – Анализ частоты встречаемости клинических проявлений в трех группах больных (разработана автором, 2017)

Симптомы	АК и Si (%)	АК (%)	Si (%)
Слабость верхних конечностей	92,3	30,2	0
Головные боли	65,4	95,3	58,4
Скованность верхних конечностей	57,7	23,3	0
Боли в шейно-затылочной области	65,4	88,4	100
Диссоциированное нарушение чувствительности верхних конечностей	84,6	30,2	0
Осиплость голоса	19,2	0	0
Нарушение глотания	38,5	23,3	0
Неустойчивость в позе Ромберга	92,3	95,3	0
Головокружение неопределенного характера	34,6	65,1	0
Гипотрофия надплечий и верхних конечностей	92,3	67,4	0
«Полукуртка»	53,8	0	0
«Куртка»	19,2	0	0
«Куртка с капюшоном»	3,8	0	0
Сколиоз	69	16,3	66,7
Снижение мышечного тонуса	0	60,5	0

Таким образом, сравнительный анализ клинических проявлений у трех групп больных выявил особенности у каждой из них.

В основной группе при аномалии Киари I типа с сирингомиелией в 65,4% наблюдений дебютной жалобой являлись головные боли. Как правило, они усиливались или возникали при кашле и чихании. Беспокоили, тянущие боли в шее и надплечьях. Были характерны утрата болевой и температурной чувствительности, при сохранных тактильной чувствительности и двухмерно-пространственном чувстве. Диссоциированные нарушения чувствительности верхних конечностей (жжение, покалывание, ощущения натяжения кожи) встретились у 84,6% пациентов. Слабость верхних конечностей в 92,3% случаев, гипотрофия надплечий и верхних конечностей – 92,3% наблюдений, неустойчивость в позе Ромберга – 92,3%, сколиоз – 69%, нарушение глотания – 38,5%, осиплость голоса – 19,2%, головокружения неопределенного характера – 34,6%.

В контрольной группе I с изолированной аномалией Киари I типа основной жалобой была боль в шейно-затылочной области – 88,4%. Наиболее частые проявления: головная боль – 95,3%, неустойчивость в позе Ромберга – 95,3%, гипотрофия надплечий и верхних конечностей – 67,4%, головокружения неопределенного характера – 65,1%.

В контрольной группе II с идиопатической сирингомиелией, выявленной на ранней стадии заболевания, не было представлено выраженных патологических изменений. Клиническая картина в данной группе была представлена болями в шейно-затылочной области – 100% случаев, головными болями – 58,4%, сколиозом – 66,7%.

Среди клинико-неврологических синдромов выделяли: гипертензионно-гидроцефальный, корешковый, мозжечковый, дизэнцефальный, бульбарно-пирамидный, сирингомиелический и синдром вертебробазиллярной недостаточности (таблица 2).

Также обращали на себя внимание наличие тазовых нарушений у больных АК I типа с сирингомиелией по центральному типу у 5 больных (15,6%) и периферическому типу у 2 больных (6,3%).

Таблица 2 – Анализ частоты встречаемости клинико-неврологических синдромов (разработана автором, 2017)

Клинико-неврологические синдромы	АК и Si (%)	АК (%)	Si (%)
Гипертензионно-гидроцефальный	65,6	68,7	58,4
Корешковый	40,6	85,4	100
Мозжечковый	71,9	81,3	0
Дизэнцефальный	0	8,3	0
Бульбарно-пирамидный	65,6	33,3	0
Сирингомиелический	100	0	0
ВБН	12,5	79,2	0

Как видно из таблицы 2, в клинике всех трех групп больных не было установлено изолированного неврологического синдрома. Во всех группах пациентов было выявлено их сочетание.

Клинические проявления зависели от воздействия преобладающего патогенетического фактора, повышения внутричерепного давления, наличия или отсутствия сирингомиелии.

Обращало на себя внимание сочетание большого диаметра сирингомиелических полостей с выраженностью клинических проявлений и, напротив, их малые размеры с лёгким неврологическим дефицитом в раннем периоде течения заболевания.

У больных старше 40 лет корреляции между размером полостей и неврологическими проявлениями отсутствовали.

В позднем периоде, течение заболевания могло характеризоваться стабилизацией процесса в связи с улучшением ликвородинамики на уровне БЗО или созданием самопроизвольного дренирования через задние отделы III желудочка.

Сравнительный анализ клинических проявлений у трех групп больных выявил особенности у каждой из них.

В группе с аномалией Киари и сирингомиелией I типа значительно чаще встречались сирингомиелический, мозжечковый, гипертензионно-гидроцефальный и бульбарно-пирамидный синдромы.

Для группы с изолированной аномалией Киари I типа были характерны корешковый, мозжечковый, синдром вертебро-базиллярной недостаточности и гипертензионно-гидроцефальный синдромы.

Для идиопатической сирингомиелии на ранней стадии выявления были характерны корешковый и гипертензионно-гидроцефальный синдромы.

Дизрафический статус встречался во всех трех группах больных и распределился следующим образом: основная группа – 32 пациента (100%), контрольная группа I – 29 пациентов (60,4%), контрольная группа II – 12 пациентов (100%).

Обращало на себя внимание то, что дизрафический статус, как правило, не был представлен изолированным нарушением строения, а встречался в различных комбинациях.

Дизрафический статус у групп больных был весьма разнообразным:

- платибазия;
- базилярная импрессия;
- стигма сосудистого характера в затылочной области;
- дизрафические стигмы лицевого черепа (необычная форма головы, диспластическое строение лица, готическое небо, неправильный рост зубов);
- укороченная шея;
- асимметрия молочных желез;
- воронкообразная или выступающая вперед грудь;
- искривление позвоночника;
- расщепление и деформация дужек позвонков;
- добавочные ребра;
- «крыловидные» лопатки;
- добавочные пальцы;
- утолщение кистей рук и другие.

Анализ нейровизуализационных данных установил характерные для каждой группы больных особенности.

Одной из этих особенностей была форма вершин миндалин мозжечка. Конфигурация вершин миндалин мозжечка наряду с другими причинами во многом определяла патогенез аномалии Киари, её клинические проявления и темп развития сирингомиелических кист. Наиболее частой была заостренная форма, которая встретилась в 59,4% наблюдений. При ней сирингомиелические кисты возникали в 1,4 раза чаще по сравнению с другими формами вершин. Также, обратили внимание на то, что наличие заостренной формы миндалин мозжечка, как правило, приводило к более выраженным клиническим проявлениям, и такие пациенты нуждались в хирургическом вмешательстве. На наш взгляд, это связано с тем, что заостренная форма миндалин мозжечка на момент выявления практически полностью нарушала ликвороциркуляцию на уровне краниовертебрального перехода. Округлая форма миндалин мозжечка в нашем исследовании чаще встречалась у больных идиопатической сирингомиелией (66,7%) и не давала выраженных клинических проявлений.

Также, обратили внимание на разный уровень опущения миндалин мозжечка ниже уровня БЗО в коронарной проекции.

Нарушение ликвородинамики, как по переднему, так и заднему субарахноидальному пространству спинного мозга на уровне краниовертебрального перехода установлено чаще у больных АК I типа с сирингомиелией, чем у больных изолированной АК I типа – 96,9% и 72,9%, соответственно. При идиопатической сирингомиелии на ранней стадии выявления затруднения тока ликвора выявлено не было.

Средние размеры глубины задней черепной ямки в обеих группах с АК I типа были характерны для значительного уменьшения размеров задней черепной ямки «тесной ЗЧЯ». При идиопатической сирингомиелии глубина задней черепной ямки у 66,7% больных была меньше нормы.

Весьма существенное значение в формировании «тесной» ЗЧЯ имело наличие платибазии и базилярной импрессии. Их наличие в свою очередь обуславливало появление изменений формы ствола головного мозга («кинкинг») и могло вызывать смещение шейных сегментов спинного мозга кзади, с перенаправлением тока ликвора в центральный канал спинного мозга. «Кинкинг» чаще выявляли у больных АК I типа с сирингомиелией – 75% в отличие от больных АК I типа – 22,9%. На наш взгляд, «кинкинг» является одной из патогенетических причин возникновения сирингомиелических кист.

При анализе передне-заднего размера БЗО в сагиттальной плоскости было установлено, что меньшие размеры БЗО чаще встречались у больных АК I типа, а большие – у больных АК I типа с сирингомиелией.

В группе с идиопатической сирингомиелией размеры БЗО находились в пределах нормы в 100% наблюдений.

Патогенетическое отклонение зуба С2 позвонка кзади более чем на 4 мм у больных АК I типа с сирингомиелией наблюдалось в 2,5 раза чаще по сравнению с больными изолированной АК I типа. На ранней стадии идиопатической сирингомиелии отклонение зуба С2 позвонка кзади более чем на 4 мм выявлено не было.

Ещё одним фактором, способствующим затеканию ликвора в центральный канал спинного мозга, оказалось отклонение кзади-книзу шпоры продолговатого мозга, что способствовало изменению направления тока ликвора не на поверхность спинного мозга, как должно быть, а непосредственно в его центральный канал. Смещение шпоры продолговатого мозга кзади и книзу было выявлено у 100% больных АК I типа с сирингомиелией, у 75% больных идиопатической сирингомиелией и всего у 16,7% больных АК I типа.

Длина ската имела некоторые различия между группами больных, но меньшая длина ската (до 36 мм) чаще встречалась у больных только АК I типа.

Определенное патогенетическое значение в возникновении сирингомиелических кист могут иметь особенности строения сосудов в ВББ, а также их компрессия стенками суженной задней черепной ямки. Среди этих факторов, которые могут вызывать ишемические проявления в спинном мозге у больных, следует относить опущение ЗНМА в БЗО и ее компрессию. Данный факт имел место у значительного количества больных (81,3%) с сирингомиелией, а у больных только АК I типа в 47,9% наблюдений. Опущение артерий в БЗО в наших наблюдениях достигало 2,7-8,6 мм и могло быть причиной развития миелоишемических нарушений со стороны спинного мозга или их нарастания.

При проведении трактографии больным АК I типа с сирингомиелией в дооперационном периоде была установлена сохранность всех трактов и их оттеснение стенками кист кнаружи.

Анализ факторов, которые, по нашему мнению, могут иметь важное патогенетическое значение для возникновения сирингомиелических кист и поддержания уже существующей сирингомиелии позволил отнести к ним следующие:

- незарращение центрального канала спинного мозга;
- уменьшение размера задней черепной ямки («тесная» ЗЧЯ);
- опущение миндалин мозжечка ниже уровня БЗО;
- уменьшение длины ската;
- наличие умеренной внутренней и наружной гидроцефалии;
- преобладающее расположение внутренней гидроцефалии в задних отделах желудочков головного мозга;

- развитие кистозно-слипчивого процесса в ЗЧЯ;
- сужение переднего и заднего субарахноидального пространства спинного мозга;
- утолщение передней продольной связки на краниовертебральном уровне;
- смещение кзади зуба С₂ позвонка и шпоры продолговатого мозга кзади и книзу.

Представленные выше факторы затрудняют ток ликвора из ЗЧЯ в субарахноидальное пространство спинного мозга. Обуславливают наличие гипотензии в субарахноидальном пространстве спинного мозга и, одновременно, создают гипертензию в задней черепной ямке.

Возникший градиент давления распространяется на субарахноидальное пространство спинного мозга и его незарощенный центральный канал. На любом уровне расширенного центрального канала может возникнуть дивертикул с наличием или отсутствием эпендимарного покрова, который под давлением ликвора окружается глиальным валом, что приводит к образованию сирингомиелической полости. Формированию кист способствует также повышение венозного давления в ЗЧЯ, возникающего в связи с нарушением оттока крови по венам шеи.

Стабилизация внутричерепной гипертензии может приводить к растяжению и сгибанию («кинкинг») ствола мозга, а также дальнейшему смещению шпоры продолговатого мозга кзади и книзу, что еще больше обнажает вход в центральный канал.

В наших наблюдениях все больные основной и контрольной группы I (80 больных) были прооперированы со вскрытием ЗЧЯ и резекцией дужки С₁ позвонка.

Больным субпиально щадяще резецировали опущенные в БЗО миндалины мозжечка. Резекция производилась в пределах опущения миндалин. У 8 больных контрольной группы I арахноидальную оболочку не вскрывали и на этом этапе операцию заканчивали. Во время операции у 12 (37,5%) больных основной группы и 16 (33,3%) контрольной группы I после рассечения оболочек был обнаружен спаечный арахноидальный процесс. У 2 (4,2%) из этих 16 больных контрольной группы I наблюдали еще по одной арахноидальной кисте, расположенной в нижних отделах отверстия Мажанди.

Еще у одного больного контрольной группы I установлено наличие крупной петли ЗНМА находившейся над XI (добавочным) нервом, которая в результате ее пульсации вызывала возникновение эпизодов гиперкинеза в мышцах надплечья со стороны ее локализации. После расправления извитости гиперкинез исчез.

Во всех наблюдениях в конце операции производили вшивание в дефект твердой мозговой оболочки фрагмент затылочного-теменного апоневроза с целью герметизации ЗЧЯ и для создания большой затылочной цистерны. Оперативных вмешательств на сириногомиелических кистах и входе в центральный канал (obex) не производили. При отсутствии сириногомиелии арахноидальную оболочку не вскрывали.

Результаты лечения оценивали в раннем и отдаленном послеоперационном периодах.

Положительные результаты лечения достигнуты у всех оперированных больных. В первые двое суток после операции у всех больных наступил регресс гипертензионно-гидроцефального синдрома.

В течение от 1 до 3-х месяцев после операции наблюдали регресс бульбарно-пирамидного у 33 больных (89,2%), мозжечкового у 53 больных (86,9%), корешкового у 27 больных (50%), вертебробазилярной недостаточности у 16 больных (38,1%).

Отчетливая динамика уменьшения размеров сириногомиелических кист отмечалась через 6 месяцев после операции.

У 25 больных (78,1%) основной группы в период до 2 лет после операции наблюдали постепенное уменьшение диссоциированных расстройств чувствительности и регресс двигательных нарушений. Как правило, у больных с сириногомиелией не наступало полного регресса атрофических изменений червеобразных и межкостных мышц кистей, а также, больше всех сохранялись атрофические изменения мышц плечевого пояса.

Трудовая адаптация имела положительную динамику. Полное восстановление трудоспособности наступило у 64 (80%) больных. Сменили профессию 8 (10%) больных. Не работают в связи с уходом на пенсию 8 (10%) больных. Ухудшения не было выявлено ни у одного больного.

По данным МРТ исследования, во всех наблюдениях в сроки от 6 месяцев до 1,5 лет после операции отмечено восстановление проходимости спинального субарахноидального пространства (передние и задние отделы). Полное исчезновение сириногомиелических кист наблюдались у 6 (18,8%), а их уменьшение – у 22 (68,8%), без перемен осталось у 2 больных (6,2%). По 2 больным (6,2%) данные отсутствуют.

Анализ результатов хирургического лечения больных основной и контрольной группы I позволяет утверждать, что хирургическое вмешательство должно заключаться в восстановлении ликвороциркуляции на уровне краниовертебрального перехода, ликвидации компрессионно-сосудистых и корешковых факторов, а также в проведении реконструктивных мероприятий, направленных на создание близких к естественным анатомическим взаимоотношений в задней

черепной ямке. Это приведет к нормализации ликворотока и постепенному увеличению в динамике ликворного давления в субарахноидальном пространстве спинного мозга. Вышеперечисленные изменения обеспечат вытеснение застойного ликвора из центрального канала спинного мозга в ЗЧЯ, а также в субарахноидальное пространство базальных и конвекситальных отделов головного мозга, что позволит восстановить осмотический градиент по обе стороны спинного мозга в результате снижения внутричерепного давления.

Решение этих задач возможно при трепанации ЗЧЯ, предполагающей рассечение оболочек мозга, частичную резекцию миндалин мозжечка, последующую реконструкцию рассеченной твердой мозговой оболочки, обеспечивающей создание большой затылочной цистерны, увеличение объема задней черепной ямки и ее герметизацию.

ВЫВОДЫ

1. Возникновение сирингомиелии, вероятно, обусловлено появлением нарушений эмбрионального развития нервной трубки в период с 3 по 8 неделю внутриутробного периода, которые сопровождаются формированием дизрафических проявлений со стороны мозга, черепа, шейного и грудного отделов позвоночника. Компрессия сосудов вертебробазиллярного бассейна, обусловленная дизрафическими проявлениями, локализующимися в задней черепной ямке, способствует развитию миелоишемических поражений ствола и верхнешейных сегментов спинного мозга, а также образованию спаек в ЗЧЯ и усугубляет течение патологического процесса.

2. Клинические проявления имеют свои особенности у каждой группы больных и характеризуются полиморфизмом. Необходимо помнить, что самым частым симптомом сирингомиелии является головная боль и боль в шейно-затылочной области. У всех пациентов был выявлен дизрафический статус в различных сочетаниях. В связи с этим дизрафические проявления всегда должны наталкивать врача на поиск сирингомиелии. Выраженность корешковых (85,4), мозжечковых (81,3%), гипертензионно-гидроцефальных синдромов (68,7%) преобладала у больных изолированной аномалией Киари I типа. Обращало на себя внимание, что при сочетании аномалии Киари I типа с сирингомиелией симптомы АК протекали гораздо менее выражено по сравнению с изолированной аномалией Киари I типа. Для идиопатической сирингомиелии на ранней стадии выявления были характерны корешковый и гипертензионно-гидроцефальный синдромы.

3. На наш взгляд, к томографическим особенностям сирингомиелии, которые предшествуют её развитию можно отнести: наличие

разнообразного дизрафического статуса, незаращение центрального канала спинного мозга, уменьшение длины ската, наличие умеренной внутренней и наружной гидроцефалии, смещение шпоры продолговатого мозга кзади и книзу.

К томографическим особенностям сирингомиелии, которые способствуют её развитию, на наш взгляд, можно отнести: дизрафический статус, «тесную» ЗЧЯ, опущение миндалин мозжечка ниже уровня БЗО, преобладающее расположение внутренней гидроцефалии в задних отделах желудочков головного мозга, развитие кистозно-слипчивого процесса в ЗЧЯ, смещение кзади зуба С₂ позвонка.

Также обратили внимание на нейровизуализационные особенности больных идиопатической сирингомиелией, выявленных на ранней стадии без выраженных клинических проявлений. Для них было характерно наличие преобладания округлой формы миндалин мозжечка, уменьшения глубины задней черепной ямки, отклонения шпоры продолговатого мозга кзади и книзу, умеренной гидроцефалии.

4. Разработанный алгоритм динамического наблюдения больных с использованием томографического исследования для своевременной диагностики сирингомиелии включает в себя определение группы риска пациентов, тщательный клинико-неврологический осмотр, в том числе оценка дизрафического статуса, костных аномалий основания черепа и шейного отдела позвоночника, симптомов поражения спинного мозга и краниовертебральной области, а также проведение подробного анкетирования пациентов. Следует помнить, что патогномичными и обязательными для этих больных являются дизрафические проявления. При выявлении дизрафического статуса или клинико-неврологической симптоматики, характерной для сирингомиелии необходимо провести МРТ головного мозга, МР-ликвородинамику на уровне краниовертебрального перехода, МРТ позвоночника и спинного мозга. С более подробным алгоритмом можно ознакомиться в практических рекомендациях.

5. Оперативное лечение больных с АК I типа включало выполнение декомпрессивной трепанации ЗЧЯ уменьшенных размеров с резекцией дужки С₁ позвонка, рассечения твёрдой оболочки с обязательным сохранением арахноидальной оболочки, реконструкцию дефекта твёрдой оболочки.

При наличии АК I типа с сирингомиелией декомпрессивную трепанацию ЗЧЯ и резекцию дужки С₁ позвонка осуществляли тех же размеров. Рассекали твёрдую и арахноидальную оболочки. При наличии кист и спаек их вскрывали и рассекали. Опущенные ниже С₁-С₂ позвонков миндалины мозжечка резецировали с помощью субпиальной методики, соблюдая при этом максимальную осторожность и тщательность выделения и отделения задних нижних мозжечковых и позвоночных

артерий от мозговых структур. Субпиальная резекция миндалин мозжечка уменьшала площадь мозговой раны, позволяла перенаправить ток ликвора на поверхность спинного мозга, что приводило к компрессии входа в центральный канал в зоне обех. Обязательной являлась реконструкция дефекта твёрдой оболочки.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. В связи со значительной распространенностью сирингомиелии и стойкими нарушениями функций существует необходимость создания алгоритма методов своевременной диагностики заболевания.

2. К группе риска необходимо отнести пациентов с:

- Отягощенной наследственностью.
- Врожденной гидроцефалией.
- Искривлениями позвоночника (сколиоз, лордоз, кифоз).
- Дизрафическими проявлениями.
- Нарушениями дыхания и сердцебиения во время сна.
- Симптомами поражения спинного мозга.
- Поражением вестибулярно-зрительно-стволового пути (нистагм).
- Длительно беспокоящими болями в шейно-затылочной области.
- Нарушениями чувствительности по сегментарно-диссоциированному типу.
- Наличием гипотрофии мышц верхнего плечевого пояса.

3. Особое внимание необходимо обратить на факторы, которые предшествовали и могли стать причиной первичных проявлений.

4. Обязательно проведение МРТ-диагностики необходимого и достаточного объема.

5. Нужно помнить, что при длительном течении заболевания патологический процесс становится необратимым, что снижает эффективность лечения и может приводить к инвалидизации пациента.

6. При отсутствии прогрессирования симптоматики в идиопатических вариантах и на фоне краниовертебральных аномалий целесообразно динамическое наблюдение не реже 1 раза в год.

7. В случае прогрессирующего течения показано оперативное лечение. Проводить профилактические осмотры следует и после оперативного лечения не реже 1 раза в год.

Алгоритм динамического наблюдения больных с использованием томографического исследования для своевременной диагностики сирингомиелии представлен в таблице 3.

Таблица 3 – Алгоритм динамического наблюдения больных сирингомиелией (разработана автором, 2017)



Продолжение таблицы 3



Использование современных нейровизуализационных методов диагностики, позволяет установить диагноз на ранних этапах заболевания, оценить тяжесть поражения различных отделов нервной системы, определить тактику лечения.

**СПИСОК РАБОТ,
ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ**

1. Щелкова, О.В. Выбор хирургической тактики у больных аномалией Киари I-II типа, осложненных сирингомиелией / С.В. Можаяев, А.А. Скоромец, О.В. Щелкова, Н.В. Стерликова, А.В. Костюкевич // X Всерос. съезд неврологов с международным участием. – Нижний Новгород, 2012. – С. 416.
2. Щелкова, О.В. Выбор хирургической тактики у больных аномалией Киари I-II типа, осложненных сирингомиелией / С.В. Можаяев, О.В. Щелкова, Н.В. Стерликова // VI съезд нейрохирургов России. Сибирский международный нейрохирургический форум : сб. науч. материалов. – Новосибирск: Дизайн науки, 2012. – С. 51.
3. Щелкова, О.В. Патогенетические и клинические особенности сирингомиелии при аномалии Киари I и II типов / С.В. Можаяев, О.В. Щелкова, Н.В. Стерликова // Рос. нейрохирургический журн. – 2012. – Т. IV, Спецвып. – С. 260-261.
4. **Щелкова, О.В. Хирургическое лечение аномалии Киари I и II типа, осложненных сирингомиелией / С.В. Можаяев, О.В. Щелкова, Н.В. Стерликова, А.В. Костюкевич // Рос. нейрохирургический журн. им. проф. А.Л. Поленова. – 2013. – Т. V, № 3. – С. 17-22.**
5. **Щелкова, О.В. Клинические и томографические проявления аномалии Киари и сирингомиелии / С.В. Можаяев, А.А. Скоромец, О.В. Щелкова // Рос. нейрохирургический журн. им. проф. А.Л. Поленова. – 2015. – Т. VII, № 3. – С. 15-20.**
6. Щелкова, О.В. Диагностика и восстановительное лечение аномалии Киари I типа на этапе санаторно-курортной реабилитации / Щелкова О.В. // XIV научно-практическая конференция врачей «Современное состояние и перспективы санаторно-курортного лечения и реабилитации в детских и семейных здравницах Краснодарского края». – Анапа, 2017. – С. 66-68.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АК	– аномалия Киари
БЗО	– большое затылочное отверстие
ВББ	– вертебробазилярный бассейн
ВБН	– вертебробазилярная недостаточность
ЗНМА	– задняя нижняя мозжечковая артерия
ЗЧЯ	– задняя черепная ямка
КВУ	– краниовертебральный уровень
МР	– магнитно-резонансная
МРТ	– магнитно-резонансная томография
ЦНС	– центральная нервная система

