



УДК 616-007.88-06-053.2:616.711-007.5

Р.И. ДАВЛЕТШИНА¹, Е.Г. МЕНДЕЛЕВИЧ²¹Республиканская клиническая больница МЗ РТ, 420064, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 138²Казанский государственный медицинский университет, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49

Сколиотическая деформация позвоночника у больных сирингомиелией с началом в детском возрасте

Давлетшина Резеда Ильсуровна — кандидат медицинских наук, врач неврологического отделения № 1, тел. +7-987-264-46-68, e-mail: rez-davletshina@yandex.ru**Менделевич Елена Геннадьевна** — доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии и реабилитации, тел. (843) 237-34-66, e-mail: emendel@mail.ru

Сколиотическая деформация позвоночника является распространенной патологией среди детей. Она может иметь идиопатическую природу и представляться единственным симптомом. Однако известно, что сколиоз позвоночника может быть одним из проявлений сирингомиелии детского возраста. В статье представлены результаты обследования 40 больных сирингомиелией с началом в детском возрасте. Деформация позвоночника в виде сколиоза и/или кифоза была частым симптомом и установлена у 75% больных на начальном этапе заболевания — в детском возрасте и у 91,4% больных — в отдаленном периоде сирингомиелии с дебютом в детстве. Выделены три клинических варианта сочетания сколиоза с другими неврологическими проявлениями сирингомиелии, имеющие различные типы течения болезни.

Ключевые слова: сирингомиелия, сколиотическая деформация позвоночника, детский возраст.**R.I. DAVLETSHINA¹, E.G. MENDELEVICH²**¹Republican Clinical Hospital of the MH of RT, 138 Orenburgskiy Trakt, Kazan, Russian Federation, 420064²Kazan State Medical University, 49 Butlerov St., Kazan, Russian Federation, 420012

Scoliosis of the spine in patients with syringomyelia with the beginning in childhood

Davletshina R.I. — Cand. Med. Sc., doctor of the Neurology Department № 1, tel. +7-987-264-46-68, e-mail: rez-davletshina@yandex.ru**Mendelevich E.G.** — D. Med. Sc., Professor of the Department of Neurology and Rehabilitation, tel. (843) 237-34-66, e-mail: emendel@mail.ru

Scoliosis of the spine is a common pathology among children. It can be idiopathic nature and represent the only symptom. However, it is known that scoliosis of the spine can be one of the manifestations of syringomyelia childhood. Was studied 40 patients with syringomyelia with the beginning in childhood. Spinal deformity in the form of scoliosis and / or kyphosis was a frequent symptom, and installed in 75% of patients in the initial stage of the disease — in children and in 91.4% of patients in the late period of syringomyelia with the debut of a child. Identified three clinical variants of scoliosis combination with other neurological manifestations of syringomyelia with different types of the disease.

Key words: syringomyelia, scoliosis of the spine, child.

Наиболее ранним клиническим симптомом развития сирингомиелии в детско-юношеском возрасте является сколиотическая деформация позвоночника, выявляющаяся во всех отделах позвоночника. В данной возрастной группе частота поражения опорно-двигательного аппарата встречается в 25-85% случаев [1], а по другим данным в 50% случаев [2]. Сколиотическая деформация позвоночника сочетается с различными неврологическими симптомами в начальные и отдаленные сроки заболевания, образуя различные варианты течения. Существует ряд версий относительно возможных сочетаний степени сколиоза и неврологического дефицита. По данным ряда авторов, при наличии сирингомиелитической полости и сколио-

за в детско-юношеском возрасте, неврологический дефицит с преобладающей частотой проявляется на стороне сколиоза в виде нарушения чувствительности, онемения, слабости в руках [1, 3]. В то же время ряд авторов указывают на отсутствие связи между сколиотической деформацией и выраженностью неврологической симптоматики в детско-юношеском возрасте [4]. Существует предположение о зависимости таких параметров, как длина сирингомиелитической полости и степень сколиоза [5]. Данные авторы предполагают, что чем длиннее полость по протяженности, тем выше степень выраженности сколиоза. Однако при проведении исследования у детей данной закономерности не выявлено [6].

Сколиоз, возникающий в детско-юношеском возрасте, является распространенной патологией, которая может встречаться как самостоятельное заболевание или сочетаться с патологией спинного мозга. Одним из важнейших вопросов при наличии сколиоза в детско-юношеском возрасте является определение его природы как идиопатического заболевания или связанного с патологией спинного мозга. Важной и недостаточно изученной является проблема определения показаний для нейровизуального исследования спинного мозга при наличии сколиоза. Это необходимо для ранней диагностики сирингомиелии в детско-юношеском возрасте и выбора тактики лечения [7, 8]. Сколиоз, сочетающийся с патологией спинного мозга, в большинстве случаев составляет 2–3-ю степень выраженности, может иметь лево- или правостороннюю направленность, и поражает преимущественно грудной отдел позвоночника [7, 9]. Наиболее часто сколиотическая деформация у больных с «детским» вариантом сирингомиелии развивается в возрасте 13–14 лет. По мнению ряда авторов, остается спорным вопрос о том, как влияет полость на степень сколиоза. Согласно результатам исследования, сложность заключается в отсутствии корреляции между костно-невральными изменениями (сколиозом) и размером полости [5, 8].

Существует множество мнений по поводу течения сирингомиелии с началом в детско-юношеском возрасте. Согласно результатам проведенных исследований, рядом авторов выделяется несколько вариантов течения сирингомиелии в детско-юношеском возрасте [1, 7, 9]. 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 [10]. Другим вариантом течения сирингомиелии с началом в детско-юношеском возрасте, который был приведен в ряде клинических наблюдений, является развитие сколиоза, не сопровождающегося длительным, либо в сопровождении минимальных проявлений миелопатии [1, 6]. Третьим описанным вариантом развития сирингомиелии в детско-юношеском возрасте может быть прогрессирование степени сколиоза с постепенным нарастанием неврологической симптоматики, что требовало дальнейшего нейрохирургического лечения [11, 12]. Несмотря на многочисленные исследования, остается дискуссионным вопрос, при каких факторах и условиях происходит нарастание клинической симптоматики, прогрессирование степени сколиоза у детей. Остается открытым вопрос, при наличии каких степеней сколиоза в детско-юношеском возрасте необходимо проведение нейровизуализации спинного мозга для выявления сирингомиелии. Это необходимо для ранней диагностики заболевания и дальнейших вариантов течения сирингомиелии в детско-юношеском возрасте и вариантов лечения.

Цель исследования — установить особенности клинических проявлений сирингомиелии с ее началом в детском возрасте и оценка при этом за-

болевании сколиотической деформации позвоночника.

Материал и методы исследования

Обследовано 40 больных сирингомиелией с началом заболевания в детском возрасте (22 мужчин и 18 женщин). Возраст больных на момент исследования — от 25 лет до 40 (33 ± 12 лет).

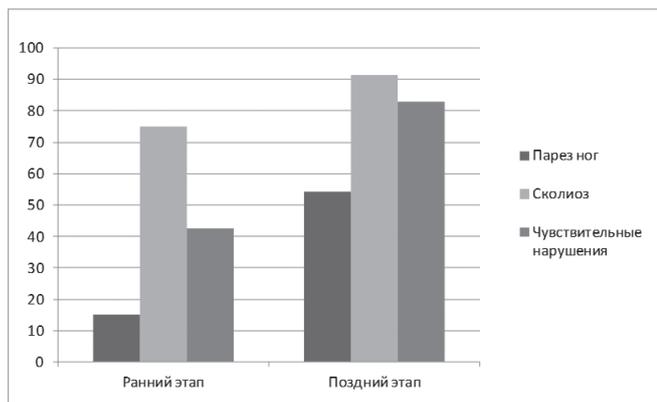
Дизайн исследования включал оценку состояния больных на двух этапах: начальном (в детском возрасте) и отдаленном (взрослом возрасте). Начальный этап — период первых симптомов болезни — оценивался по данным анамнеза, амбулаторной карты или объективного исследования. Отдаленный период заболевания включал клиническое исследование больного.

Пациентам проводилось анамнестическое изучение начальных симптомов заболевания, неврологическое исследование с прицельным изучением спинальных симптомов. Клинико-неврологическое исследование проводилось по стандартной методике. Среди клинико-неврологических симптомов выделялся: миелопатические двигательные и чувствительные симптомы. Степень двигательных миелопатических симптомов оценивалась по наличию пирамидной недостаточности, изменению тонуса, рефлексов, присоединению патологических знаков, пареза легкой, умеренной, выраженной степени. Парез по типу подразделялся на центральный, периферический, смешанный. Чувствительные миелопатические нарушения определены как субъективные и объективные. Среди субъективных ощущений оценивались жалобы больных на наличие болей, их характер и локализацию, наличие парестезий, а также на снижение болевой и температурной чувствительности. Среди объективных нарушений определялись расстройства поверхностной и глубокой чувствительности. Оценивался тип деформации позвоночника — сколиоз, кифосколиоз, реберный горб, а также возраст появления костных деформаций. Определялась выраженность сколиоза с выделением четырех степеней. По локализации искривления различали шейно-грудной сколиоз (вершина искривления на уровне ThIII — ThIV), грудной сколиоз (вершина искривления на уровне ThVIII — ThIX), грудопоясничный сколиоз (вершина искривления на уровне ThXI — ThXII), поясничный сколиоз (вершина искривления на уровне LI — LII), пояснично-крестцовый сколиоз (вершина искривления на уровне LV — SI). Всем больным проведено МРТ-исследование спинного и головного мозга (напряженность магнитного поля 1,5 Т) с верификацией сирингомиелической полости и мальформации Киари.

Результаты

Сколиотическая деформация позвоночника у больных сирингомиелией «детского возраста» на раннем этапе заболевания наблюдалась у 75% больных. Степень ее выраженности была различной. Грубые кифосколиотические деформации с формированием реберного горба (3–4-я степень выраженности) на данном этапе заболевания не наблюдались. Первая степень выраженности отмечалась у 56,7% больных, вторая — у 43,3%. Правосторонняя направленность сколиоза наблюдалась у 57,5% больных, левосторонняя направленность — у 42,5% больных. Сколиотическая деформация позвоночника преимущественно встречалась в грудном отделе позвоночника. Наи-

Рисунок. Частота сколиотической деформации позвоночника и неврологических нарушений у пациентов на раннем и позднем этапах сирингомиелии с началом в детском возрасте



более распространенными двигательными симптомами были периферические парезы рук. Парез одной руки встречался в 57,5%, парез обеих рук — у 12,5%. Выраженность парезов рук была преимущественно легкой степени — у 90% больных, выраженные парезы не наблюдались. У части больных обнаруживалось субъективное ощущение слабости в руках, однако при исследовании выявлялось лишь снижение рефлексов в руках, которое выявлялось у 32,5%. Похудание мышц области кистей с одной или двух сторон наблюдалось у 17,5% больных. При осмотре также выявлялись признаки пирамидной недостаточности в руках — у 17,5% больных. Парез в ногах на раннем этапе заболевания встречался у 10% больных в одной ноге, 5% — в двух ногах. Пирамидная симптоматика в ногах в виде повышения рефлексов встречалась достаточно часто на раннем этапе у 42,5% больных. Изучение субъективных расстройств в чувствительной сфере у больных 1 группы показали следующее. Болевые проявления, локализовавшиеся, как правило, в руке, шейно-затылочной области или грудной клетке, наблюдались у значительного числа больных — 35%. Наиболее часто характер болевых расстройств определялся пациентами как ноющий и имел различную степень выраженности. При этом факторами, провоцирующими болевые проявления, выступали физические нагрузки или погодные условия. Выраженные болевые ощущения с крайне неприятным, жгучим оттенком боли встречались лишь в 7 наблюдениях (17,5%).

На позднем этапе заболевания клиническая картина характеризовалась более выраженными проявлениями. Причем тяжесть пареза в руках и ногах была более выраженной. Отмечено нарастание парезов в руках, которые встречались в 88,5% случаях. Были выявлены парезы в ногах почти у 1/2 больных, из них в одной ноге у 34,2%, а парез обеих ног — у 20%. Проводниковые пирамидные симптомы в ногах, в виде повышения рефлексов, встречались достаточно часто — у 57,1% больных. Следует отметить, что грубые парезы ног, ограничивающие самостоятельное передвижение, встречались лишь у 1,9% больных.

При осмотре на позднем этапе заболевания выявлены субъективные расстройства чувствительности. Одним из наиболее часто встречаемых, был болевой синдром, наблюдавшийся у значительного числа больных — 68,6%. Характер боли опреде-

лялся пациентами в основном как ноющий, имел различную степень выраженности и локализовался в руках, шейно-грудной области. Вторым по частоте встречаемости были парестезии, которые наблюдались у 54,2% больных. Выявленные температурные парестезии имели вид ощущения холода и зябкости, как правило, совпадали с болевыми проявлениями по распространенности.

Объективные расстройства поверхностной чувствительности на позднем этапе наблюдались у 82,8%. Локализация чувствительных нарушений была в области руки, шейно-грудном отделе, а также в грудной клетке. При осмотре на позднем этапе заболевания были обнаружены расстройства глубокой чувствительности. Наиболее часто они локализовались в ногах, что наблюдалось у 60%. Вовлечение одной ноги являлось более распространенным вариантом и наблюдалось в 45,7%, преимущественно на стороне более выраженного пареза руки. Вовлечение обеих ног встретилось в 14,3%. Выраженность снижения мышечно-суставного чувства была различной — от легких степеней до выраженных. Проявление или большая выраженность снижения глубокой чувствительности наблюдались, как правило, на стороне пареза руки, что вероятно объяснялось вовлечением длинных проводящих путей. В руке та или иная степень расстройства мышечно-суставного чувства, как правило, негрубая, наблюдалась в 37,1%.

Деформация позвоночника в виде сколиоза или кифоза на позднем этапе болезни была частым симптомом и установлена у 91,4% больных. Степень ее выраженности была различной. Грубые кифосколиотические деформации с формированием реберного горба были выявлены в нашем исследовании у 56,2% больных. В 25% сколиотическая деформация проявлялась умеренной степенью выраженности. Легкая форма сколиотической деформации позвоночника наблюдалась у 18,8% больных. Установлено, что сколиотическая деформация в данной группе больных с ранним началом преимущественно имела правостороннюю направленность, что выявлено у 74,2%. В меньшей степени сколиоз имел левостороннюю направленность — 25,8% больных.

Результаты проведенного исследования с оценкой типа течения болезни от детского к взрослому возрасту показали, что среди больных сирингомиелией с развитием первых симптомов болезни в виде сколиоза (у 75%) течение характеризовалось тремя вариантами. Наиболее распространенный тип течения сирингомиелии характеризовался на начальном этапе сочетанием деформации позвоночника в виде сколиоза и болевого синдрома, локализующегося в области грудной клетки. Данный тип течения наблюдался у 32,5%. В последствие у этой группы больных присоединялась неврологическая симптоматика в виде объективных нарушений чувствительности, а затем и двигательных расстройств. Следующий по распространенности вариант «детской» сирингомиелии встречался в 25%. Он характеризовался дебютированием и длительным существованием единственного симптома — сколиоза. В отдаленном периоде (через 15-18 лет) моносимптом — сколиоз дополнялся развитием неврологических симптомов, преимущественно двигательного регистра. Описанные выше два наиболее распространенных типа течения сирингомиелии характеризовались прогрессирующим (умеренно-быстрым в первом случае и

медленным во втором) течением. Третьим, более редким вариантом течения было сочетание сколиоза с симптомами большого затылочного отверстия (ликвородинамические, ствольные и мозжечковые проявления) в дебюте с последующим развитием негрубых симптомов и ремитирующим течением, что встречалось в 17,5%.

Таким образом, проведенное исследование показало, что сирингомиелия, манифестировавшая в детско-юношеском возрасте, характеризуется на раннем этапе заболевания преобладанием сколиотической деформации позвоночника (75%), периферических двигательных расстройств в руках (57,5%) и пареза ног (15%). На позднем этапе заболевания — большей степенью пареза в ногах, и более выраженного неврологического дефицита, а также увеличением степени тяжести сколиотической деформации позвоночника ($p < 0,05$).

ЛИТЕРАТУРА

1. Yeom J.S. Scoliosis associated with syringomyelia: analysis of MRI and curve progression / J.S.Yeom, C.K.Lee, K.W.Park, J.H.Lee // *Eur Spine J.* — 2007. — Vol. 16. — P. 1629-1635.
2. Monterrubio A.C. Anormalidades raquídeas en escoliosis torácica izquierda / A.C. Monterrubio, J.C. Chavarría, J.L. Domínguez Crespo // *Acta ortopédica Mexicana.* — 2005. — Vol. 19, №1. — P. 2-5.
3. Wu T. Is curve direction correlated with the side of dominant displacement of cerebellar tonsil and syrinx deviation in thoracic scoliosis secondary to Chiari malformation type I and syringomyelia? / Wu T., Zhu Z., Sun X. et al // *Stud Health Technol Inform.* — 2012. — Vol. 176. — P. 286-290.
4. Luciano M.G. Chiari malformation: are children little adults? / M.G. Luciano // *Neurological Research.* — 2011. — Vol. 33, №3. — P. 272-277.
5. Colombo L. Consensus conference on Chiari: a malformation or an anomaly? Scoliosis and others orthopaedic deformities related to Chiari 1 malformation // L. Colombo, F. Motta // *Neurol Sci.* — 2011. — Vol. 3. — P. 341-343.
6. Qiu Y. Abnormal spread of functional acetylcholine receptor of paraspinal muscles in scoliosis associated with syringomyelia / Y. Qiu, Z. Zhu, B. Wang, Y. Yu // *Research into spinal deformities.* — 2006. — P. 117-122.
7. Musson R.E. Imaging in childhood scoliosis: a pictorial review / R.E. Musson, D.J. Warren, I. Bickle et al. // *Postgrad Med J.* — 2010. — Vol. 86. — P. 419-427.
8. Lee R.S. The correlation between coronal balance and neuroaxial abnormalities detected on MRI in adolescent idiopathic scoliosis / R.S. Lee, D.W. Reed, A. Saifuddin // *Eur Spina J.* — 2012. — Vol. 21. — P. 1106-1110.
9. Weijenberg A. Syringomyelia and Chiari's malformation in a child with scoliosis / A. Weijenberg, O.F. Brouwer, E.W. Hoving // *Ned Tijdschr Geneesk.* — 2008. — Vol. 152, №23. — P. 1339-1343.
10. Lipson A. Radiographic formation and progression of cervical syringomyelia in a child with Untreated Chiari I Malformation / A. Lipson, R.G. Ellenbogen, A.M. Avellino // *Pediatr. Neurosurgery.* — 2008. — Vol. 44. — P. 221-223.
11. Виссарионов С.В. Тактика хирургического лечения детей с идиопатическим сколиозом в сочетании с патологией позвоночного канала и спинного мозга / С.В. Виссарионов, А.П. Дроздецкий, Н.А. Крутелев, В.П. Снищук. — Бюллетень Восточно-Сибирского научного центра СО РАМН. — 2011. — №54. — С. 31-31.
12. Bhangoo R. Scoliosis in children with Chiari I-related syringomyelia / R. Bhangoo, S. Sgouros // *Childs Nerv Syst.* — 2006. — Vol. 22. — P. 1154-1157.