



УДК 616.832-007.235-036.1

**Р.И. ДАВЛЕТШИНА<sup>1</sup>, Е.Г. МЕНДЕЛЕВИЧ<sup>2</sup>**<sup>1</sup>Республиканская клиническая больница МЗ РТ, 420064, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 138<sup>2</sup>Казанский государственный медицинский университет, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49

## Сравнительные клинические и радиологические характеристики при сирингомиелии, развившейся в различные возрастные периоды

**Давлетшина Резеда Ильсуровна** — кандидат медицинских наук, врач-невролог неврологического отделения № 1, тел. +7-987-264-46-68, e-mail: rez-davletshina@yandex.ru<sup>1</sup>

**Менделевич Елена Геннадьевна** — доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии и реабилитации, тел. (843) 237-34-66, e-mail: emendel@mail.ru<sup>2</sup>

*В статье представлены результаты обследования 105 больных сирингомиелией с началом в различные возрастные периоды — в детском, среднем и зрелом возрасте. Проведенный сравнительный анализ ряда клинических параметров (чувствительных, двигательных, симптомов уровня большого затылочного отверстия), а также МРТ-характеристик (диаметра и протяженности полости, кистозного индекса и степени эктопии миндалин мозжечка) у больных с развитием сирингомиелии выявил ряд особенностей в различные возрастные периоды и на разных стадиях болезни.*

**Ключевые слова:** сирингомиелия, эктопия миндалин мозжечка, магнитно-резонансная томография, спинной мозг, полость.

**R.I. DAVLETSHINA<sup>1</sup>, E.G. MENDELEVICH<sup>2</sup>**<sup>1</sup>Republican Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, 138 Orenburgskiy Trakt, Kazan, Russian Federation, 420064<sup>2</sup>Kazan State Medical University, 49 Butlerov St., Kazan, Russian Federation, 420012

## Comparative clinical and radiological characteristics of syringomyelia developed at different age

**Davletshina R.I.** — Cand. Med. Sc., neurologist of Neurology Department № 1, tel. +7-987-264-46-68, e-mail: rez-davletshina@yandex.ru<sup>1</sup>

**Mendelevich E.G.** — D. Med. Sc., Professor of the Department of Neurology and Rehabilitation, tel. (843)-237-34-66, e-mail: emendel@mail.ru<sup>2</sup>

*The article presents the results of the survey carried out in 105 patients with syringomyelia starting at different ages, in children, in adolescence and adulthood. Comparative analysis of clinical parameters (sensory, motor, symptoms of the foramen magnum level), as well as MRI characteristics (diameter and length of the cavity, cyst index and the degree of ectopia of cerebella tonsils) in patients with syringomyelia, has revealed a number of features at different age and in different stages of the disease.*

**Key words:** syringomyelia, ectopia of the cerebella tonsils, magnetic resonance imaging, spinal cord, cavity.

Современная наука рассматривает сирингомиелию как полиэтиологичное заболевание с образованием полостей в спинном мозге. Основным фактором патогенеза сирингомиелии являются нарушения ликвородинамики вследствие блока субарахноидального пространства на уровне БЗО [1, 2].

Традиционно считалось, что сирингомиелия — это заболевание, характеризующееся медленным, прогрессирующим течением. В последние десятилетия значительно расширились представления о клинических и морфологических составляющих сирингомиелии, что связано с накоплением данных нейровизуальной оценки данной патологии. Возможности современной клинко-МРТ диагностики сирингомиелии

расширили представления о возрасте начала данного заболевания и его течении [3-6]. Исследования последних лет позволяют сделать вывод о том, что развитие сирингомиелии может начинаться не только в детском и среднем возрасте, но и в позднем [6, 7]. Сложившиеся к настоящему времени представления о клинических характеристиках сирингомиелии и ее течении, базируются на общей совокупности данных и не учитывают зависимости проявлений от возраста дебюта заболевания. Актуальной проблемой является изучение особенностей неврологической картины и радиологических характеристик различных вариантов сирингомиелии — с дебютированием в детском, взрослом возрасте или старших возрастных группах.

**Цель исследования** — изучение сравнительных клинических и нейровизуальных параметров синингомиелии с началом в различные возрастные периоды.

#### Материал и методы исследования

Были обследованы 105 больных с различным возрастом начала заболевания. Исходя из критерия возраста клинического дебюта болезни, были образованы 3 группы: 1 группа включала больных синингомиелией, начавшейся в молодом возрасте — до 19 лет; 2 группа больных синингомиелией, начавшейся в среднем возрасте — от 20 до 40 лет; 3 группа больных синингомиелией, начавшейся старше 40 лет. 1 группа состояла из 40 больных (22 мужчин и 18 женщин); 2 группа — 32 больных (10 мужчин и 22 женщины); 3 группа состояла — 33 больных (17 мужчин и 16 женщин).

Дизайн исследования включал оценку состояния больных на двух этапах: начальном и отдаленном. Начальный этап — период первых симптомов болезни — оценивался по данным анамнеза, амбулаторной карты или объективного исследования. Отдаленный период заболевания включал клиническое исследование больного. В эти же периоды начальный и отдаленный изучались МР-томографические данные спинного и головного мозга.

Пациентам проводилось анамнестическое изучение начальных симптомов заболевания, неврологическое исследование с прицельным изучением спинальных симптомов и симптомов БЗО, а также МР-томография (МРТ) образований задней черепной ямки (ЗЧЯ) с оценкой эктопии миндалин и спинного мозга (томограф MAGNETOM Symphony — 1,5T).

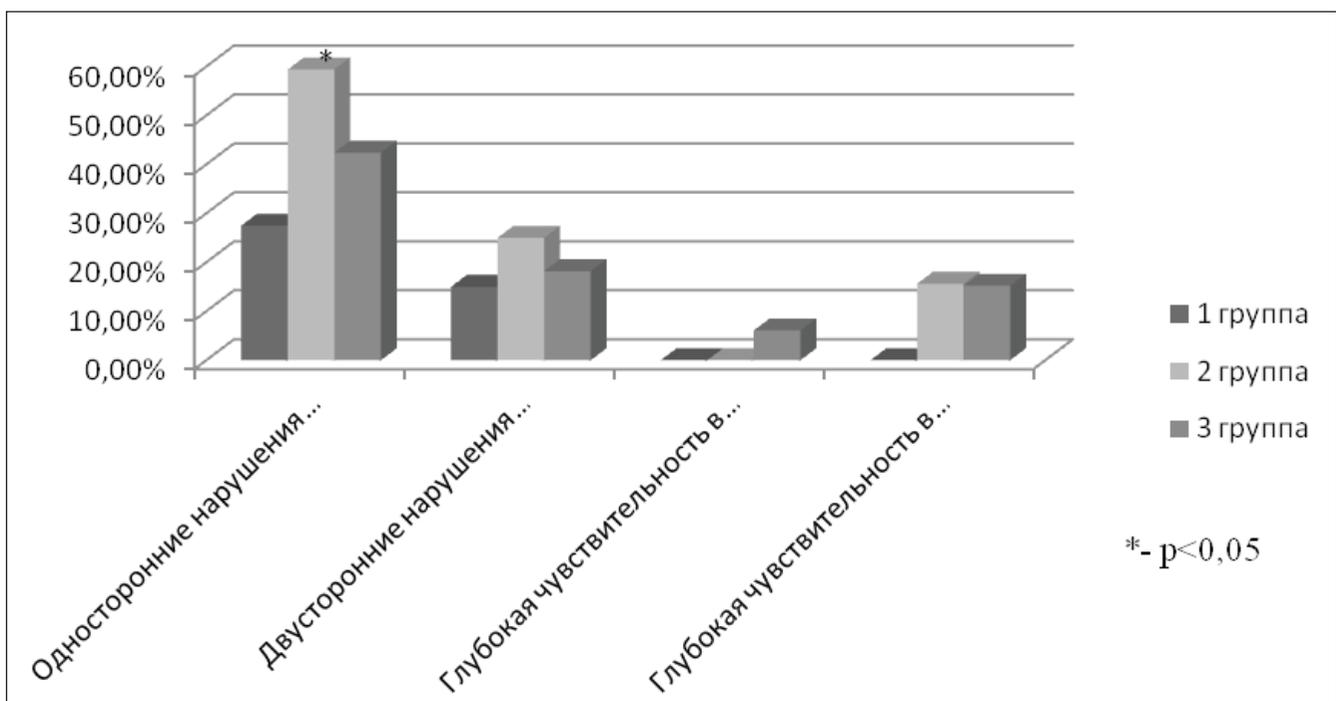
Клинико-неврологическое исследование проводилось по стандартной методике. Среди клинико-неврологических симптомов выделялись группы симптомов: миелопатические (двигательные и чувствительные) и уровня БЗО.

Степень двигательных миелопатических симптомов оценивалась по наличию пирамидной недостаточности, изменению тонуса, рефлексов, присоединению патологических знаков, пареза легкой, умеренной, выраженной степеней. Чувствительные миелопатические нарушения были определены как субъективные и объективные.

Симптомы поражения на уровне БЗО оценивались по данным субъективных ощущений больного и результатам объективного тестирования. Оценивались жалобы на головную боль при условии, что она не является симптомом другого заболевания. Анализировались жалобы на ощущения шаткости при ходьбе, эпизодов вращения, проваливания, ортостатические феномены. Объективные проявления патологии области БЗО рассматривались в сфере черепных нервов и мозжечковой системы.

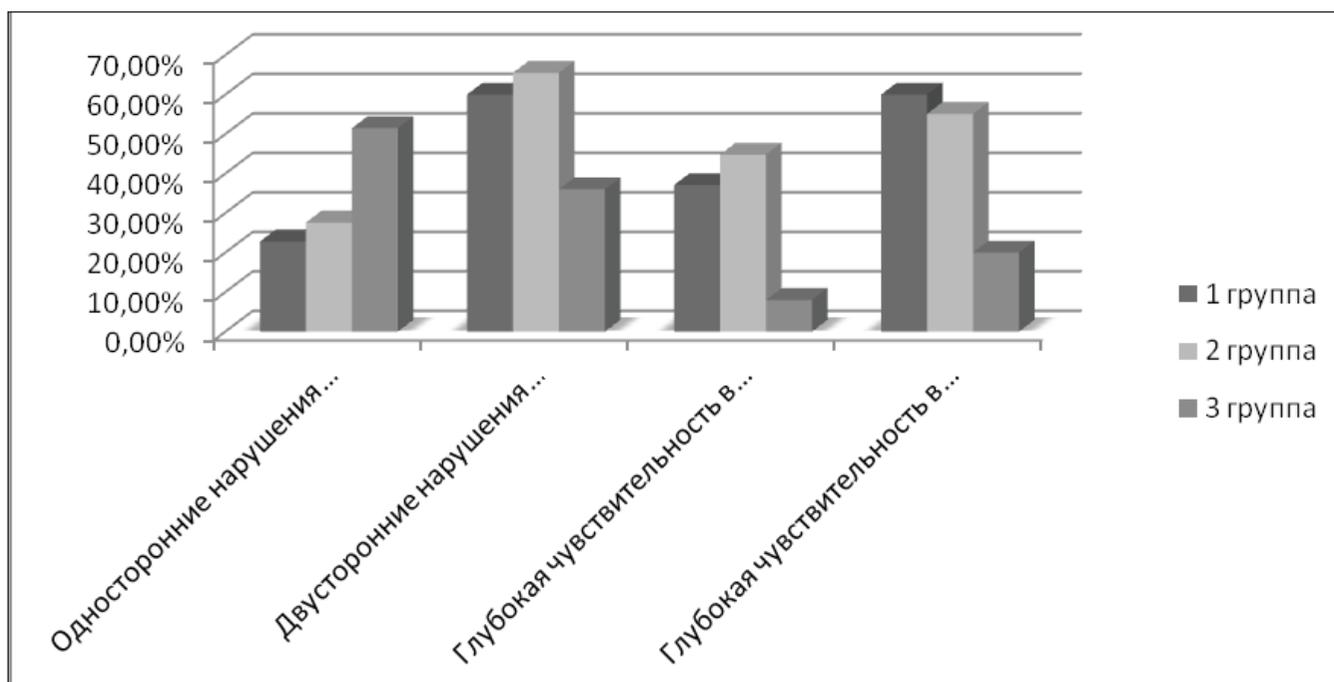
Для оценки клинико-нейровизуальных параметров была введена суммарная оценка степени тяжести неврологического дефицита с учетом параметров приспособительной активности (т.е. способности работать, выполнять обычные действия и передвигаться). Данной оценке подлежали только спинальные симптомы поражения: двигательная функция, поверхностная и глубокая чувствительность, а также трофические, вегетативно-сосудистые расстройства. Исходя из тяжести неврологических расстройств, были выделены три степени неврологического дефицита. Первая степень (легкая) характеризовалась расстройством чувствительной сферы или легким парезом руки без проводниковых симптомов и минимально ограничивала двигательную активность. Вторая (умеренная) — умеренными парезами одной или обеих рук и пирамидной симптоматикой в нижних конечностях в сочетании с чувствительными, а также возможными трофическими и вегетативно-сосудистыми поражениями. Вторая степень определялась умеренным

**Рисунок 1.** Сравнительный анализ чувствительных нарушений на раннем этапе заболевания в исследуемых группах





**Рисунок 2.**  
Сравнительный анализ чувствительных нарушений на позднем этапе заболевания в исследуемых группах



ограничением работоспособности и физической активности. Третья (тяжелая) предусматривала наличие умеренного или выраженного пареза одной или обеих рук и пареза одной или обеих ног в сочетании с выраженными расстройствами в чувствительной, а также возможно, трофической и вегетативно-сосудистой сфере. Подобная степень характеризовалась значительным ограничением приспособительной активности.

Спинальное изображение оценивало локализацию кисты, ее поперечные размеры и длину, а также поперечные размеры спинного мозга. Диаметр полости измерялся в месте наибольшего расширения полости. В месте наибольшего расширения полости измерялся и диаметр спинного мозга. Оценке также подлежал кистозный индекс, представляющий отношение диаметра кисты к диаметру спинного мозга. Степень опущения миндалин мозжечка

**Таблица 1.**  
Нейровизуальные параметры на раннем этапе заболевания в исследуемых группах

Нейровизуальные параметры (среднее значение)	1 группа М±m, мм	2 группа М±m, мм	3 группа М±m, мм
Диаметр полости	7,9±4,0*	6,5±3,0	5,6±2,2
Диаметр спинного мозга	11,6±3,4	11,8±3,4	11,0±2,7
Кистозный индекс	0,63±0,21	0,55±0,19	0,48±0,03
Степень опущения миндалин мозжечка	9,5±0,7*	8,2±3,7	8,2±4,7
Holocord	30%*	18,7%	-

**Таблица 2.**  
Нейровизуальные параметры на позднем этапе заболевания в исследуемых группах

Нейровизуальные параметры (среднее значение)	1 группа М±m, мм	2 группа М±m, мм	3 группа М±m, мм
Диаметр полости	6,1±2,5	5,2±1,8	4,8±1,6
Диаметр спинного мозга	9,5±1,6	10,3±2,7	8,6±1,9
Кистозный индекс	0,55±0,6	0,48±0,18	0,41±0,07
Степень опущения миндалин мозжечка	6,8±3,5	6,8±2,6	6,6±3,8

оценивалась как перпендикуляр от нижней точки миндалин до линии БЗО. Последняя линия представляет черту, соединяющую нижние края отверстия — базилария (переднего края) и опистиона (заднего края).

### Результаты

Среди всех 105 исследуемых больных образованы 3 группы, исходя из критерия возраста клинического дебюта болезни: с началом в детско-юношеском возрасте — 38,1% больных, с началом в среднем возрасте — 30,5% больных и с началом в зрелом возрасте — 31,4% больных.

Исследование спинальных симптомов заболевания включало чувствительные и двигательные нарушения. Чувствительные нарушения были представлены как односторонними, так и двусторонними проявлениями и наблюдались во всех группах на любом этапе заболевания. Проведенное сравнение частоты различных видов и локализаций патологии чувствительности на раннем этапе болезни показал, что достоверно преобладают односторонние нарушения чувствительности во 2 группе по сравнению с другими группами ( $p < 0,05$ ) (рис. 1).

Следующей задачей исследования было проведение сравнительного анализа распространенности различных чувствительных нарушений при оценке их на позднем этапе болезни. Было выявлено увеличение распространенности двусторонних расстройств поверхностной чувствительности во всех исследуемых группах, в сочетании с патологией глубокой чувствительности. Сравнение полученных результатов позволили установить, что на позднем этапе заболевания достоверных различий между группами с дебютом болезни в различные возрастные периоды не выявлено ( $p > 0,05$ ) (рис. 2).

Двигательные нарушения в клинической картине всех исследуемых больных были представлены парезами одной руки или двух рук, одной или двух ног. При сравнительном анализе двигательных нарушений на раннем этапе в исследуемых группах было установлено, что в 1 группе с началом в детско-юношеском возрасте достоверно преобладали двигательные нарушения в руках, а также наличие пареза в ногах ( $p < 0,05$ ).

Изучение двигательных нарушений на позднем этапе заболевания выявило нарастание неврологического дефицита во всех исследуемых группах. Сравнительный анализ между группами показал, что на позднем этапе заболевания пациенты с началом сирингомиелии в детско-юношеском возрасте достоверно отличаются большей частотой пареза в ногах ( $p < 0,05$ ).

Следующей задачей было проведение сравнительного анализа распространенности симптомов БЗО у больных с началом сирингомиелии в различные возрастные периоды, при их оценке на раннем и позднем этапах заболевания. Наиболее типичными субъективными симптомами уровня БЗО было наличие головных болей типичной для МК 1 затылочной и ретро-орбитальной локализации [8]. Головные боли наиболее часто выявлялись в 2 группе больных в 46,9% на раннем этапе заболевания по сравнению с 1 и 3 группами соответственно (27,5 и 33,3%). Однако, несмотря на наличие такой тенденции, достоверных различий не было обнаружено. Координаторные расстройства, среди которых оценивались жалобы и объективные симптомы в виде шаткости при ходьбе и расстройства равновесия были наиме-

нее характерны для больных с началом в детско-юношеском возрасте и достоверно преобладали у больных с началом в зрелом возрасте ( $p < 0,05$ ). Последующая оценка симптомов БЗО на позднем этапе показала отсутствие достоверных различий между группами ( $p > 0,05$ ).

Следующим рассматриваемым параметром была тяжесть клинической симптоматики на раннем и позднем этапах заболевания в исследуемых группах. На раннем этапе заболевания у больных с началом в различные возрастные периоды преобладал легкий неврологический дефицит во всех группах. Однако статистической достоверности между группами не выявлено ( $p > 0,05$ ) (рис. 3).

При сравнительном анализе между группами степени тяжести неврологических симптомов на позднем этапе заболевания выявлено, что в 3 группе достоверно преобладает число больных с легким неврологическим дефицитом, а в 1 группе — число больных с выраженным неврологическим дефицитом ( $p < 0,05$ ) (рис. 4).

Нейровизуальный анализ выявил, что расположение полостей носило различный характер. В 1 группе локализация сирингомиелической полости была в шейном отделе у 12,5%, наличие полости в шейно-грудном отделе спинного мозга было выявлено у 57,5% и встречалось чаще. У 30% больных наблюдался holocord-полость, распространенная по всей длине спинного мозга. Во 2 группе сирингомиелическая полость находилась в шейном отделе у 6,25%, в шейно-грудном отделе спинного мозга была выявлена у 75,1%. Holocord обнаружен у 18,7% больных. В 3 группе полость была в шейном отделе у 24,2%, в шейно-грудном отделе спинного мозга было выявлена у 75,8%. Сравнение между группами положения полостей показала достоверное различие по частоте протяженной полости holocord, которая преобладала среди больных с началом в детско-юношеском возрасте ( $p > 0,05$ ) (табл. 1).

Сравнительный анализ нейровизуальных параметров между группами на раннем этапе заболевания показал в 1 группе достоверное преобладание диаметра полости по сравнению со 2 и 3-й группами ( $p < 0,05$ ), наличие достоверного преобладания холоркорда в 1 группе больных ( $p < 0,05$ ).

Анализ параметров степени эктопии миндалин мозжечка, на раннем этапе заболевания показал различные величины в группе исследуемых с достоверным преобладанием степени опущения у больных 1 группы сравнительно 2 и 3 группами ( $p < 0,05$ ). Среди других величин достоверных различий между группами не выявлено ( $p > 0,05$ ) (табл. 2).

Как было показано, с течением времени во всех исследуемых группах наблюдалось прогрессивное уменьшение степени эктопии миндалин при длительном существовании заболевания (более 15 лет). Проведенный анализ сравнительных величин МК 1 на позднем этапе заболевания между изучаемыми группами показал отсутствие достоверных различий между ними. Таким образом, несмотря на указанные различия степени эктопии миндалин на начальном этапе, на позднем этапе имеется более высокая позиция мозжечка во всех группах, без достоверных различий.

Сравнительный анализ нейровизуальных параметров включавших диаметр кисты, диаметр спинного мозга и кистозного индекса, также не выявил достоверных различий на позднем этапе заболевания между группами с началом в различные возрастные периоды.



Таким образом, проведенное исследование показало, что сирингомиелия, манифестировавшая в различные возрастные периоды, характеризуется на раннем этапе заболевания: при начале в детско-юношеском возрасте — преобладанием периферических двигательных расстройств в руках (57,5%) и пареза ног (15%) ( $p < 0,05$ ); при начале в среднем возрасте — преобладанием чувствительных расстройств (84,4%), отсутствием больных с выраженным неврологическим дефицитом ( $p < 0,05$ ); при начале в зрелом возрасте — преобладанием симптомов БЗО ( $p < 0,05$ ). На позднем этапе заболевания выявлены следующие особенности: при начале в детско-юношеском возрасте —

большая степень пареза в ногах и выраженный неврологический дефицит ( $p < 0,05$ ); при начале в зрелом возрасте преобладание более легкой неврологической симптоматики ( $p < 0,05$ ).

Получены следующие данные МРТ-параметров сирингомиелии, начавшейся в различные возрастные периоды. На раннем этапе болезни достоверное преобладание диаметра полости и наличие holocord у 30% больных с началом заболевания в детско-юношеском возрасте. На позднем этапе сирингомиелии — достоверное уменьшение поперечного размера полости и диаметра спинного мозга в 1 и 2 группах, а также регресс степени эктопии миндалин мозжечка у больных сирингомиелией детско-юношеского возраста.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Rusbridge C. Unraveling the riddle of syringomyelia / C. Rusbridge, D. Greitz, B.J. Iskandar // *Neurosurg. Rev.* — 2006. — Vol. 29. — P. 251-263.
2. Goel A. Syringomyelia in infants secondary to mobile congenital atlantoaxial dislocation / A. Goel, D. Muzumdar, N. Dange // *Pediatr Neurosurg.* — 2007. — Vol. 43. — P. 15-18.
3. Qiu Y. Radiologic presentations in relation to curve severity in scoliosis associated with syringomyelia yong / Y. Qiu, Z. Zhu, B. Wang, Y. Yu // *Research into spinal deformities.* — 2006 — P. 543-548.
4. Romero-Pinel L. Syringomyelia extending to the corona radiata / L. Romero-Pinel, S. Fernandez, A. Torres et al. // *J. Neurolog.* — 2006. — Vol. 253. — P. 817-818.
5. 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.
5. Fernandez A.A. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type 1 and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment) / A.A. Fernandez, A.I. Guerrero, M.I. Martinez et al. // *BMC Musculoskeletal disorders.* — 2009. — Vol. 10. — P. 1-11.
6. Heiss J.D. Pathophysiology of primary spinal syringomyelia / J.D. Heiss, K. Snyder, M.M. Peterson et al. // *J. Neurosurg. Spine.* — 2012. — Vol. 17. — № 5. — P. 367-380.
7. Luciano M.G. Chiari malformation: are children little adults? / M.G. Luciano // *Neurological Research.* — 2011. — Vol. 33, № 3. — P. 272-277.
8. Milhorat T.H. Chiari 1 malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients / T.H. Milhorat, M. Chou, E. Trinidad et al. // *J. Neurosurg.* — 1999. — Vol. 44, № 5. — P. 1005-10017.