

УДК 616.832-007.235-036-053.8

Течение сирингомиелии с началом в зрелом возрасте

Р.И. ДАВЛЕТШИНА, Е.Г. МЕНДЕЛЕВИЧ

Республиканская клиническая больница МЗ РТ, г. Казань

Давлетшина Резеда Ильсуровна

врач-невролог неврологического отделения № 1

420120, г. Казань, ул. Р. Зорге, д. 70, кв. 76, тел. 8-927-249-35-29

e-mail: rez-davletshina@yandex.ru

Было обследовано 33 больных сирингомиелией с началом в зрелом возрасте. Результаты исследования показали, что на раннем этапе заболевания наиболее распространенными симптомами были чувствительные нарушения, которые наблюдались у 51,5%, координаторные нарушения — у 48,5% больных. Оценка степени тяжести неврологической симптоматики на раннем этапе заболевания показала наличие легкого неврологического дефицита у большинства больных. Выделены основные варианты течения сирингомиелии: медленное (с выделением подтипов — вторично-стабильное и прогрессирующее), а также умеренное, быстрое и непрогрессирующее.

Ключевые слова: сирингомиелия, течение, эктопия миндалин мозжечка, магнитно-резонансная томография.

Progression of syringomyelia starting in mature age

R.I. DAVLETSHINA, E.G. MENDELEVICH

Republican Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, Kazan

Were examined 33 patients with syringomyelia starting in mature age. The results showed that at an early stage of the disease the most common symptoms were sensitive disorders of 51.5% of patients and coordination disorders of 48.5% of patients. Assessment of the severity of neurological symptomatology at an early stage of the disease showed the presence of mild neurologic impairment of most patients. Basic versions of syringomyelia were suggested: slow (subtypes are secondary — stable and progressive) and moderate, fast, and non-progressive.

Key words: syringomyelia, progression, ectopia of cerebellar tonsils, magnetic resonance tomography.

В последние десятилетия значительно расширились представления о клинических и морфологических составляющих сирингомиелии, что связано с накоплением данных нейровизуальной оценки данной патологии. Возможности современной клинической и МРТ диагностики сирингомиелии расширили представления о возрасте начала данного заболевания и его течении [1, 2]. Исследования последних лет позволяют сделать вывод о том, что развитие сирингомиелии может начинаться не только в детском и среднем возрасте, но и в зрелом [1, 3-6].

Целью данного исследования явилось изучение клинических и нейровизуальных особенностей течения сирингомиелии, начавшейся в зрелом возрасте.

Материал и методы исследования. Обследованы 33 пациента обоего пола с сирингомиелией, которая началась в зрелом возрасте (старше 40 лет). Общая продолжительность заболевания на момент обследования составила от 7 до 25 лет ($15,9 \pm 5$). Средний возраст больных начало заболевания приходился на $52 \pm 6,5$ года. Проводилось изучение начальных симптомов заболевания, неврологическое обследование с прицельным изучением спинальных симптомов, а также МР-томография (МРТ) образований задней че-

репной ямки (ЗЧЯ) с оценкой эктопии миндалин и спинного мозга (томограф MAGNETOM Symphony — 1,5 Т). Клиническая картина включала симптомы поражения спинного мозга и в части случаев субъективные или объективные симптомы уровня большого затылочного отверстия (БЗО). Осмотр проводился в 2 этапа заболевания: на раннем (первые 0-3 года) и отдаленном этапе заболевания (более 7 лет).

При МРТ оценивалась локализация кисты, ее поперечные размеры и длина, 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 оценивалась по перпендикуляру от нижней точки миндалин до линии БЗО — черты, соединяющей нижние края отверстия — базиона (переднего края) и опистиона (заднего края).

Результаты. Наиболее распространенными симптомами в клинической картине в зрелом возрасте были чувствительные нарушения в виде гипестезии, гипопалгии, которые наблюдались у 51,5% больных, из



них односторонние нарушения были выявлены у 33,3%, двусторонние — у 18,2%. При осмотре также были обнаружены расстройства глубокой чувствительности, наиболее часто они локализовались в ногах — у 15,2%. Из двигательных симптомов (пирамидная симптоматика в ногах) была представлена в виде повышения рефлексов и встречалась у 36,9% больных. Парез в ногах на раннем этапе заболевания не наблюдался. Парез одной руки наблюдался у 30,3% больных, парез двух рук — у 6,1%.

Деформация позвоночника в виде сколиоза или кифоза наблюдалась у 21,2%. Степень ее выраженности чаще была небольшой, не имела склонности к прогрессированию.

Вторая группа проявлений сирингомиелии характеризовалась симптомами БЗО. У 48,5% больных имелись субъективные и объективные симптомы, относящиеся к координаторной сфере, в виде вестибулярных и мозжечковых симптомов. Бульбарные нарушения на раннем этапе заболевания наблюдались у 12,1% больных в виде затруднения при глотании, поперхивания пищей. Головная боль, локализующаяся в шейно-затылочной области, а также постоянное ощущение тяжести, давления в затылочной области с иррадиацией в ретроорбитальную зону, область шеи, наблюдались у 33,3% больных. Головная боль такого типа была интерпретирована как связанная с обструкцией ликворопроводящих субарахноидальных пространств на уровне БЗО.

Оценка степени тяжести неврологической симптоматики на раннем этапе заболевания показала наличие легкого неврологического дефицита у 69,7% больных. Умеренный дефицит наблюдался у 15,1% больных. Выраженный неврологический дефицит обнаружен у 15,1% больных в виде грубых двигательных нарушений в сочетании с чувствительными нарушениями и симптомами БЗО.

Анализ клинических проявлений дебюта сирингомиелии выявил различные варианты. Постепенное начало симптомов болезни наблюдалось у большинства пациентов — 81,8%. Наиболее распространенными симптомами начала заболевания явилось постепенное развитие чувства онемения, боли, слабости в конечностях, а также их деформации. Подострое развитие заболевания у исследованных больных не встречалось. Острое начало заболевания диагностировалось на основании развития клинических объективных или субъективных симптомов в течение нескольких минут или часов. Подобный дебют сирингомиелии встречался в 18,2% (6 больных): в 3 случаях было развитие миелопатического синдрома и в 3 — развитие миелопатического синдрома в сочетании с симптомами БЗО.

Исследование больных сирингомиелией с началом заболевания в зрелом возрасте на отдаленном этапе показало следующие результаты: чувствительные нарушения в виде гипестезии, гипоалгезии наблюдались у 76% больных, из них односторонние нарушения были выявлены у 40%, двусторонние — у 36%. Расстройства глубокой чувствительности наиболее часто локализовались в ногах (у 20%). Из двигательных симптомов пирамидная симптоматика в ногах преобладала в виде повышения рефлексов и встречалась достаточно часто — у 56% больных. Парез в ногах наблюдался у 20% больных, из них в одной ноге — 12%, парез обеих ног — 8%. При объективном осмотре у больных наблюдалось снижение рефлексов в руках — 28%. Чаще этот симптом был представлен в руках. Сколиотическая деформация наблюдалась у малого числа больных — 28%: из них у 71,4% больных была легкой, а у 28,6% — умеренной степени. Направленность у 28,6% больных была левосторонняя, у остального числа больных отмечалось правосторонняя.

Патология области БЗО на позднем этапе заболевания преобладали над симптомами миелопатии (у 64% больных). Наиболее распространенными жалобами пациентов были: головокружение, ощущение шаткости при ходьбе, неуверенность походки. Головные боли в шейно-затылочной области с иррадиацией в ретроорбитальную область наблюдались у 48% больных. Поражение черепных нервов на отдаленном этапе заболевания наблюдалось у малого количества больных — 24%, и характеризовалось нарушением глотания, дисфонией.

Оценка степени тяжести неврологической симптоматики на позднем этапе заболевания показала наличие легкого неврологического дефицита у 36% больных, умеренный дефицит наблюдался у 40% больных, выраженный неврологический дефицит обнаружен у 24% больных в виде грубых двигательных нарушений с чувствительными нарушениями в сочетании с симптомами БЗО. Установлены также различные варианты течения в данной группе: быстрый тип течения установлен у 16% больных, умеренный — у 12%, медленный тип — у 60% больных. Преобладающий по распространенности медленный тип был неоднороден по своим клиническим характеристикам и темпам нарастания симптомов за весь период болезни. В связи с этими особенностями внутри варианта с медленным течением выделено два подтипа: медленное прогрессирующее — у 36% и медленное вторично-стабильное — у 24%. Кроме того, в группе больных с началом в зрелом возрасте было достаточно распространено непрогрессирующее течение (с легкими неврологическими расстройствами, которые не прогрессировали за весь период изучения — более 10 лет). Данное течение наблюдалось у 12% больных.

Сравнительный анализ степени тяжести у больных с началом в зрелом возрасте показал, что на позднем этапе заболевания происходит достоверное уменьшение больных с легким неврологическим дефицитом ($p < 0,05$), а также некоторое увеличение больных с умеренными и выраженными неврологическими проявлениями ($p > 0,05$).

При анализе МРТ-параметров пациентов установлено, что на раннем этапе расположение полостей носило типичный характер, с локализацией в шейно-грудном отделе позвоночника, с протяженностью полостей от 2 сегментов до распространения практически во всю длину спинного мозга. У 3% больных полости распространялись к продолговатому мозгу. Установлено, что локализация сирингомиелической полости была в шейном отделе у 24,2%, наличие полости в шейно-грудном отделе спинного мозга у 75,8% и встречалось достоверно чаще ($p < 0,05$). Аксиальные МРТ-сканы у больных с типичными сирингомиелическими полостями также установили разнообразные их формы. Наиболее часто обнаруживались круглые (55%), кругло-овальные — (35%), овальные (10%) формы кист. Ширина полости находилась в диапазоне от 2,3 до 12 мм. Среднее значение поперечного размера полости составило $5,6 \pm 2,2$ мм. При этом широкие полости, имевшие в диаметре более 8 мм, наблюдались у 18,2% больных, средней ширины (5-8 мм) у 39,4%, узкие, с диаметром 2-4 мм, у 42,4%.

Среди величин, отражающих поперечные размеры полости, наиболее информативным считается так называемый кистозный индекс: отношение диаметра кисты к диаметру спинного мозга. Показатели кистозного индекса составили в данной группе от 0,20 до 0,92 (среднее — $0,48 \pm 0,03$). Цифровые значения ширины спинного мозга составили в исследовании на раннем этапе заболевания от 5 до 14,6 мм ($11,0 \pm 2,7$ мм).

Таблица 1.

Нейровизуальные параметры у больных синингомиелией с началом в зрелом возрасте на раннем и позднем этапах болезни ($M \pm m$)

Нейровизуальные параметры	Ранний период заболевания, мм	Поздний период заболевания $M \pm m$, мм
Диаметр полости	5,6 $\pm$ 2,2	4,6 $\pm$ 1,6
Диаметр спинного мозга	11,0 $\pm$ 2,7	8,6 $\pm$ 1,9
Кистозный индекс	0,48 $\pm$ 0,03	0,41 $\pm$ 0,07
Степень опущения миндалин мозжечка	8,2 $\pm$ 4,7	6,6 $\pm$ 3,8

Таблица 2.

Зависимость выраженности неврологической симптоматики от степени эктопии миндалин мозжечка на раннем этапе заболевания

Неврологическая симптоматика	Легкая	Умеренная	Выраженная
1-4 мм	8 (21,7%)*	0	1 (20%)
5-10 мм	9 (52,8%)	4 (80%)	2 (40%)
>10 мм	6 (26,1%)	1 (20%)	2 (40%)
Всего больных	23 (100%)	5 (100%)	5 (100%)

* — $p < 0,05$

Таблица 3.

Зависимость выраженности неврологической симптоматики от степени эктопии миндалин мозжечка на позднем этапе заболевания

Неврологическая симптоматика	Легкая	Умеренная	Выраженная
1-4 мм	1 (14,3%)	0	1 (20%)
5-10 мм	6 (57,1%)	7 (80%)	3 (40%)
>10 мм	2 (28,6%)	3 (20%)	2 (40%)
Всего больных	9 (100%)	10 (100%)	6 (100%)

Анализ срединно-сагиттальных срезов ЗЧЯ у больных синингомиелией, начавшейся в зрелом возрасте, выявил различные степени опущения миндалин мозжечка. Значения эктопии мозжечка составляли от 2 до 23 мм, в среднем — 8,2 $\pm$ 4,7 мм. Кисты с эктопией «условно физиологической» степени (1-4 мм), наблюдалось у 18,2% больных. Наиболее распространенным было выявление больных с опущением миндалин мозжечка в диапазоне 5-10 мм, что наблюдалось у 54,4%. Эктопия более 10 мм была установлена у 27,3% больных.

Нейровизуальный анализ на позднем этапе заболевания у больных с началом в зрелом возрасте выявил следующую картину. Диаметр полости находился в диапазоне от 2 до 11 мм — среднее значение поперечного размера полости составило 4,6 $\pm$ 1,6 мм. Пока-

затели кистозного индекса составили в данной группе от 0,19 до 0,86 (0,41 $\pm$ 0,07). Ширина спинного мозга составила в исследовании на позднем этапе заболевания от 5 до 14,6 мм (8,6 $\pm$ 1,9 мм). Анализ срединно-сагиттальных срезов ЗЧЯ выявил различные степени опущения миндалин мозжечка. Значения эктопии мозжечка составляли от 2 до 16 мм (6,6 $\pm$ 3,8 мм).

Сравнительный анализ МРТ-параметров: диаметра полости, спинного мозга, а также величин кистозного индекса на начальном этапе болезни и в отдаленном периоде не обнаружил достоверного уменьшения в отдаленном периоде заболевания диаметра полости, спинного мозга и кистозного индекса ($p > 0,05$).

При сравнительном анализе срединно-сагиттальных срезов ЗЧЯ в отдаленном периоде синингомиелии, начавшейся в зрелом возрасте, выявлена тенденция к



уменьшению степени опущения миндалин мозжечка по сравнению с ранним этапом заболевания ($p > 0,05$).

Проведен клинико-нейровизуальный анализ у больных синрингомиелией, начавшейся в зрелом возрасте. При анализе выявлено наличие тенденции соответствия выраженного неврологического дефицита и большего диаметра полости и, наоборот, легкого дефицита и меньшего диаметра полости, хотя статистической достоверности между этими параметрами достигнуто не было ($p > 0,05$). Следует отметить крайнюю вариабельность взаимоотношений между поперечными размерами кисты и неврологической симптоматикой. Наши наблюдения показали, что в одних случаях пациенты имели минимальный неврологический дефицит при большом диаметре полости, а в других (при сходной МРТ картине) симптоматика была выраженной. Аналогичные разнообразные взаимоотношения характеризовали и полости малого диаметра с неврологическими симптомами. На позднем этапе заболевания между диаметром полости и степенью неврологической симптоматики статистических достоверных различий не выявлено ($p > 0,05$).

Проведен клинико-нейровизуальный анализ зависимости типа течения заболевания от степени опущения миндалин мозжечка (табл. 2, 3). У больных синрингомиелией с началом в зрелом возрасте «малая» степень опущения миндалин мозжечка (1-4 мм) сочеталась с более благоприятным течением ($p < 0,05$). Более определенной связи степени МК1 и типа течения обнаружено не было ($p > 0,05$). На отдаленном этапе заболевания не обнаружено также статистической достоверности между степенью неврологического дефицита и эктопией миндалин мозжечка.

Дальнейшему исследованию были подвергнуты параметры диаметра полости и тип течения заболева-

ния. Проведенный анализ соответствия параметров течения заболевания и диаметра полости у больных с началом синрингомиелии в зрелом возрасте не выявил каких-либо определенных закономерностей. В данной группе отмечено, что при наличии полости с большим диаметром течение может быть непрогрессирующим. А при полости меньшего диаметра течение может быть как быстрым, так и умеренным, и медленным.

Таким образом, установлено, что дебютными симптомами, характерными для синрингомиелии, начавшейся в зрелом возрасте, были чувствительные нарушения, которые наблюдались более чем у половины больных. Типичной для данной категории больных была высокая распространенность симптомов БЗО, особенно вестибуло-мозжечковых расстройств. Среди различных возрастных категорий манифестации синрингомиелии клинические проявления зрелого возраста являются наименее изученными. Высказываются различные мнения об особенностях неврологических симптомов и течения при синрингомиелии с началом в зрелом возрасте. Полученные результаты исследования свидетельствуют о наличии легкой и умеренной тяжести неврологических расстройств на отдаленном этапе болезни у 76% больных. Эти данные, а также другие результаты, такие как высокая распространенность непрогрессирующего течения, позволяют сделать вывод о большей благоприятности течения синрингомиелии с началом в зрелом возрасте в сравнении с нашими данными о течении при начале заболевания в ранние возрастные периоды [1, 2, 7, 8]. Подобные выводы согласуются с одной из точек зрения о более легком течении заболевания при его манифестации после 40 лет, а также характерном сочетании симптомов миелопатии и БЗО [2, 6, 8, 9].

ЛИТЕРАТУРА

1. 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.
2. Meves S. Acute brainstem symptoms associated with cervical syringomyelia / S. Meves, T. Poster, H. Pzzuntek et al. // Europ. Neurol. J. — 2000. — Vol. 43. — P. 47-49.
3. Менделевич Е.Г. Синрингомиелия и мальформация Арнольда-Киари / Е.Г. Менделевич, М.К. Михайлов, Э.И. Богданов / Казань: Медицина, 2002. — 235 с.
4. Менделевич Е.Г., Давлетшина Р.И., Дунин Д.Н. Клинические и МРТ особенности течения синрингомиелии, начавшейся в детском возрасте / Е.Г. Менделевич, Р.И. Давлетшина, Д.Н. Дунин // Неврологический

вестник. Журнал им. В.М. Бехтерева. — 2011. — Т. XLI, вып. 4. — С. 14-19.

5. Шамбулов Д.А. Синрингомиелия / Д.А. Шамбулов. — М., 1961. — 220 с.

6. Luciano M.G. Chiari malformation: are children little adults? / M.G. Luciano // Neurological Research. — 2011. — Vol. 33, № 3. — P. 272-277.

7. Борисова Н.А. Синрингомиелия / Н.А. Борисова, И.В. Валикова, Г.А. Кучаева. — Москва. — 1989. — 160 с.

8. 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.

9. Perrini P. Spontaneous resolution of syringomyelia in an adult patient with tight cisterna magna / P. Perrini // Neurol Sci. — 2012. — Vol. 6. — P. 1463-1464.