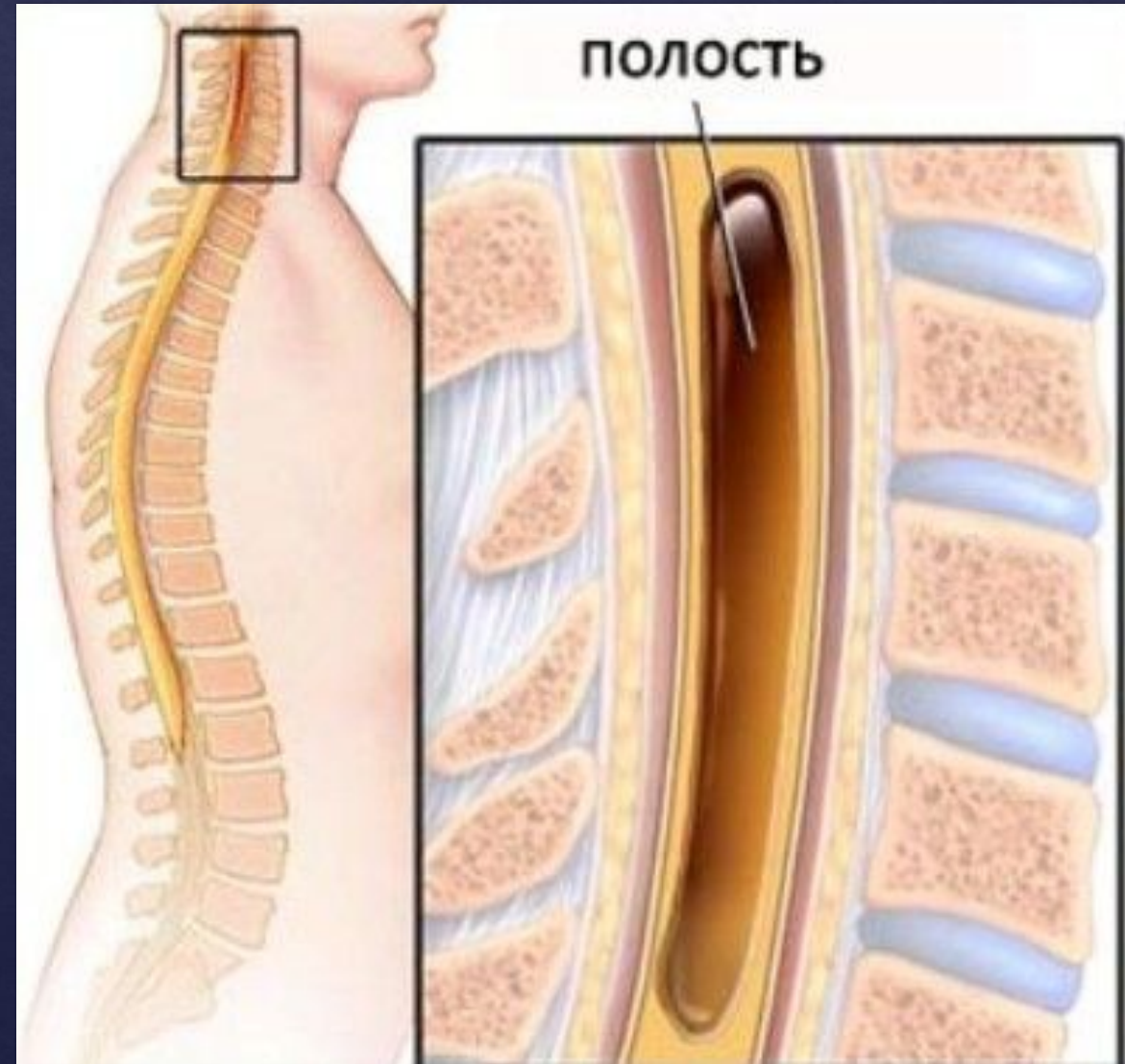


СИРИНГОМИЕЛИЯ

Подготовила студентка 4 курса 1438 группы

Самайлович Татьяна Леонидовна

◆ **Сирингомиелия** (греч. *syrinx* – тростник, трубка; *myelon* – спинной мозг) – хроническое дизэмбриогенетическое заболевание, характеризующееся появлением полостей в сером веществе шейных или грудных сегментов спинного мозга и нередко – в продолговатом мозге (сирингобульбия).



Термин «Сирингомиелия», а также выделение данного заболевания в самостоятельную назологическую форму предложил французский врач Шарль-Проспер Оливье д'Анжер в 1825 году



ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Распространена повсеместно, но неравномерно

Частота заболевания: в среднем в мире 8-9 на 100 000 населения

Чаще встречается у мужчин (в 2-3 раза по сравнению с женщинами)

Имеется связь с национальностью: особенно распространена среди татар – 130 на 100 000 населения

Встречаются семейные случаи

Часто у людей, занятых тяжёлым физическим трудом

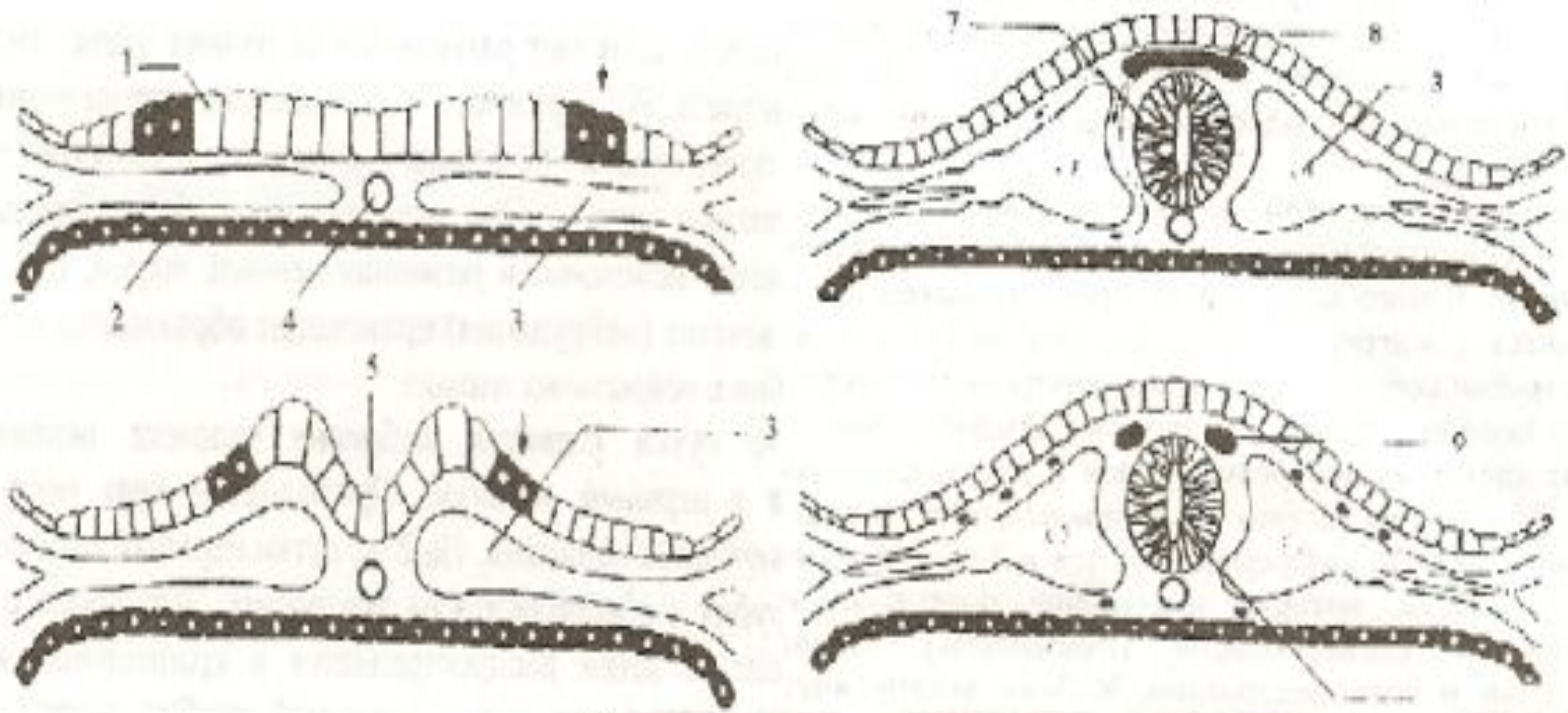


Рис.1. Гистогенез нервной ткани: 1-нейроэктодерма (нервная пластинка); 2-энтодерма; 3-мезодерма; 4-хорда; 5-нервный желобок; 6-нервные валики; 7-нервная трубка; 8-нервный гребень; 9-спинальный ганглий.

Современные представления о механизме образования полостей в мозге при сирингомиелии

2-5 неделя эмбриогенеза

- ◆ Нарушение смыкания медуллярной трубки с дефектом формирования заднего шва

5-12 неделя эмбриогенеза

- ◆ Патология ликвороциркуляции



Норма

На 6 – 8 неделе эмбриогенеза из-за усиленной продукции ЦСЖ:

- ◆ - повышается её давление в невральной трубке
- ◆ - открываются отверстия Мажанди и Люшки
- ◆ - устанавливается сообщение желудочковой системы с субарахноидальным пространством
- ◆ - центральный канал облитерируется

Сирингомиелия

Нарушается формирование дренирующих отверстий невральной трубки через мембраны IV желудочка в субарахноидальное пространство на ранних стадиях эмбриогенеза.

При окклюзии дренирующих отверстий пульсовая ликворная волна, возникающая в желудочковой системе:

- передаётся на стенки центрального канала
- способствует взбуханию центрального канала с формированием полостей(они сообщаются с 4 желудочком)

НЕТ СИРИНГОМИЕЛИИ БЕЗ
ДИЗРАФИЧЕСКИХ
ПРОЯВЛЕНИЙ!!!

Экстраневральные дизрафические признаки

- 1) Диспластичность лица и черепа. Асимметрия лица. Башенный череп
- 2) Неправильная форма и асимметрия ушных раковин
- 3) Удлинённая (высокая) или короткая шея
- 4) Черепно-ключичный дизостоз
- 5) Микрофтальм. Гетерохромия радужек. Гипертрофия век
- 6) Раздвоение кончика языка, верхней губы, твёрдого нёба
- 7) Аномалии прикуса. Неправильное развитие зубов. Редкие зубы. Высокое нёбо, узкое нёбо
- 8) Удлинение нижней челюсти
- 7) Асимметрия, деформация грудной клетки. Деформация грудины
- 8) Асимметрия молочных желёз
- 9) Асимметричное стояние плеч и лопаток
- 10) Длиннорукость
- 11) Синдактилия, Частичная синдактилия. Полидактилия. Клинодактилия
- 12) Сгибательная контрактура мизинцев
- 13) Сколиоз и кифосколиоз
- 14) Незаращение дужек позвонков
- 15) Изменения стоп (плоскостопие, углублённые своды, асимметрия размеров)
- 16) Низкий рост
- 17) Акромегалоидные черты
- 18) Оболочечные, оболочечно-корешковые и оболочечно-мозговые грыжи
- 19) Очаговый гипертрихоз. Неправильное оволосение
- 20) Гипер- и депигментация
- 21) Акроцианоз
- 22) Липоматоз, обилие родимых пятен
- 23) Плохое заживление ран

Выделяют истинную и
вторичную («ложную»)
сирингомиелию

Механизм образования полостей при вторичной сирингомиелии



Морфологическая картина

◆ **Расширение** обычно редуцированного **центрального канала** (гидромиелия), его неправильная форма. Оно часто сочетается с гидроцефалией.

◆ Вокруг центрального канала в сером веществе: - **глиоз, глиоматоз**

- **полости**, заполненные ЦСЖ (дивертикулы центрального канала и/или результат распада разросшейся глиии)

Сирингобульбия (полость и/или глиальные разрастания в каудальном отделе мозгового ствола)

При микроскопическом исследовании:

Полости состоят из тесно переплетающихся **глиозных волокон** и **соединительнотканых тяжей** с вкрапленными среди них **клетками глиии**

В ткани мозга — **дегенерация нейронов, перерождение проводящих путей**, местами — **размягчение ткани**

Классификация сирингомиелии

◆ Клинические формы:

- заднероговая (преимущественно чувствительные нарушения)
- переднероговая (преимущественно двигательные нарушения)
- вегетативно-трофическая
 - смешанная
 - бульбарная

◆ Тип течения:

- непрогредиентный
- медленно прогрессирующий
- быстро прогрессирующий

◆ Распространённость процесса:

- спинальная (шейная, грудная, пояснично-крестцовая, тотальная)
 - стволовая
 - стволово-спинальная

Стадии процесса:

- дебют (начальная)
- стадия нарастания
- стадия стабилизации

Классификация сирингомиелии (MPT. Milhorat, 2000)

- ◆ сообщающаяся (с субарахноидальным пространством) центральноканальная сирингомиелия
- ◆ несообщающаяся центральноканальная сирингомиелия
- ◆ несообщающаяся экстраканальная сирингомиелия

Различают 2 типа сирингомиелии

- ◆ Идиопатический тип (“истинная сирингомиелия”):
 - встречается редко
 - начало в молодом возрасте
 - нет обструкции foramen magnum



◇ Второй тип :

- встречается в 2/3 случаев

- сочетается с аномалиями краниовертебрального стыка:

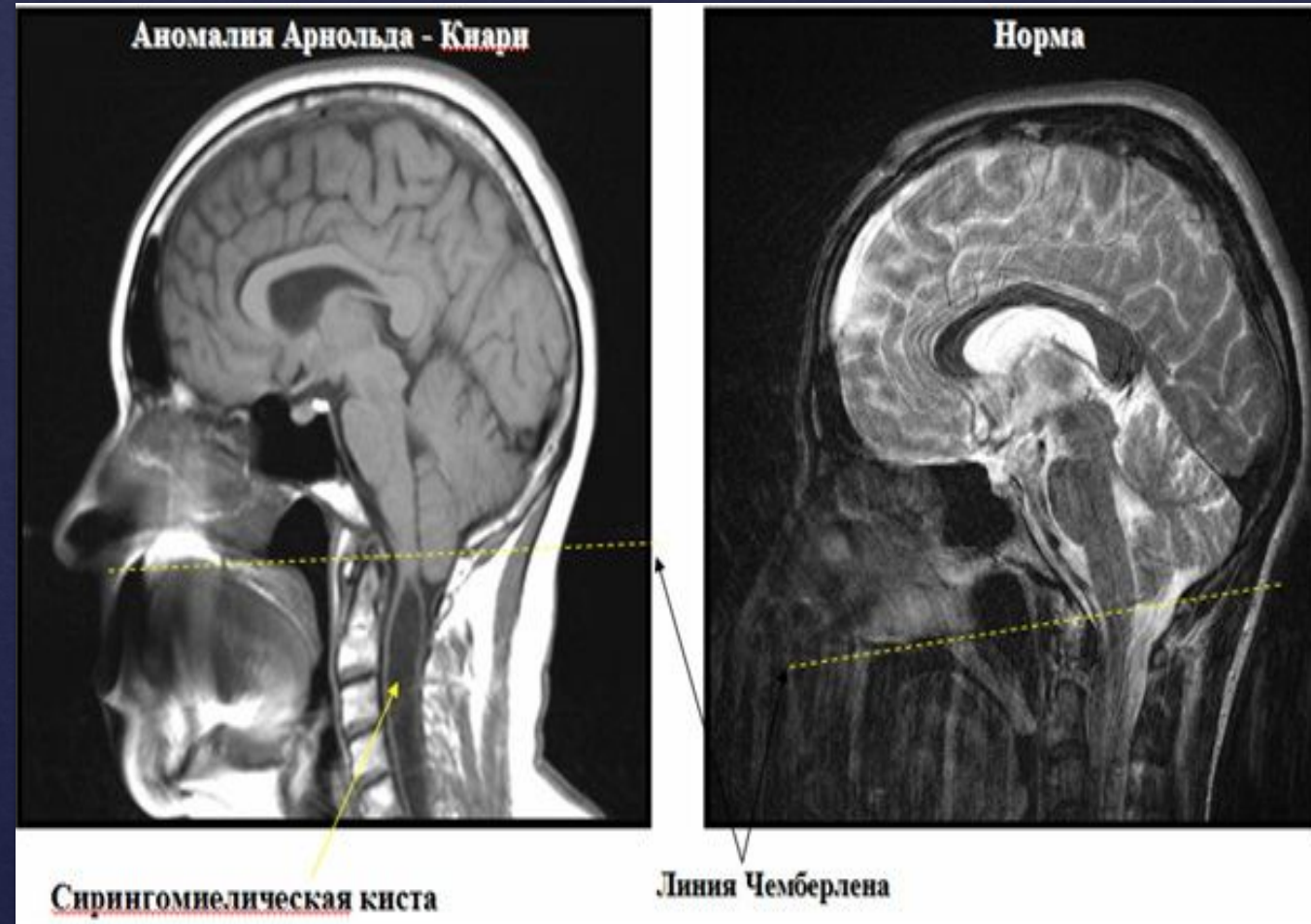
1) аномалия Арнольда – Киари(наиболее часто)

2) базилярная импрессия и платибазия

3) ассимиляция атланта

4) аномалия Клиппеля – Фейля

- имеется обструкция foramen magnum



Клиническая картина

◆ Постепенное скрытое начало заболевания в молодом возрасте (от 10 до 30 лет) на фоне дизрафического статуса. Начало патологического процесса на много лет предшествует его первым клиническим проявлениям

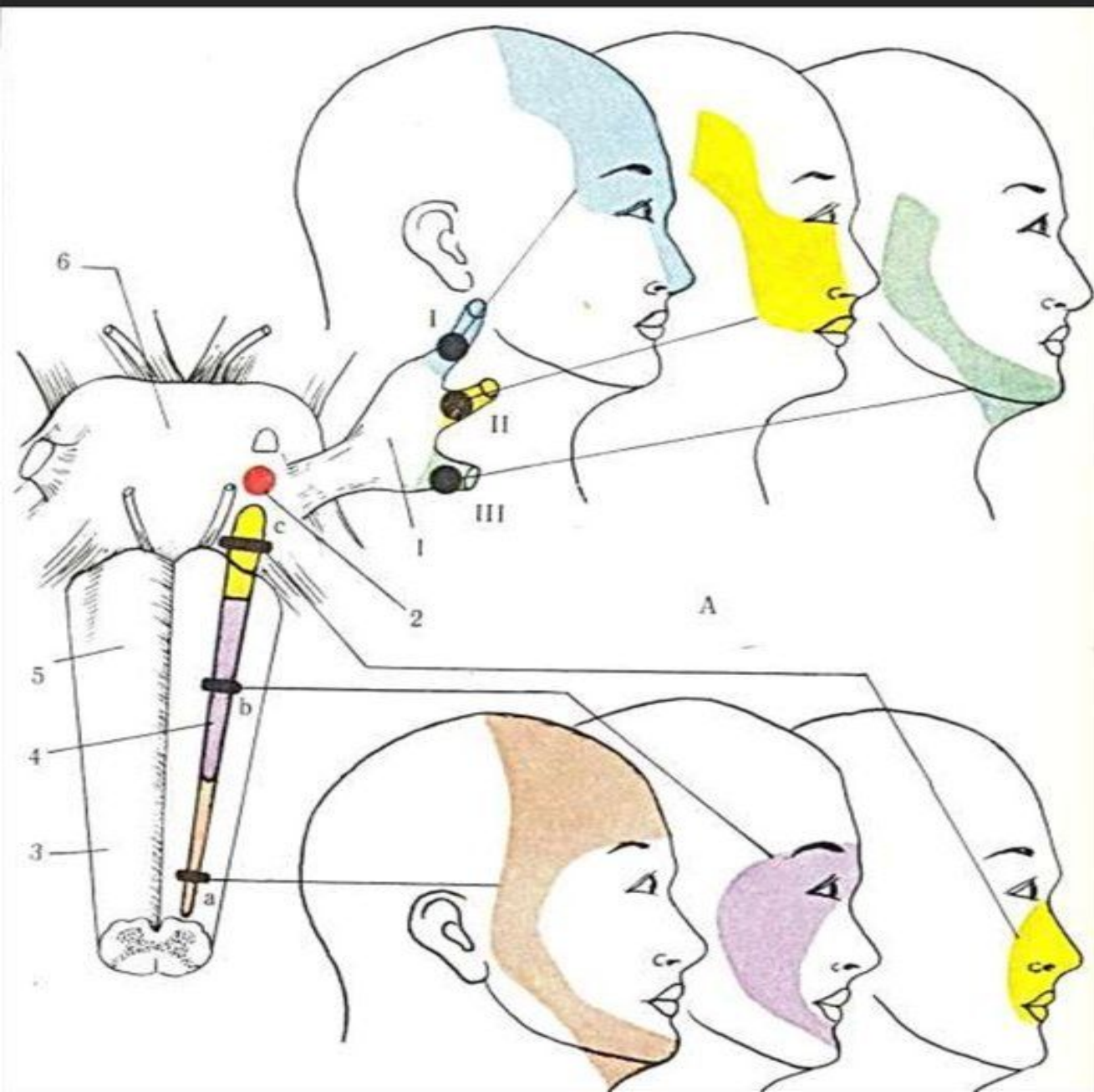


Чувствительные расстройства

- ◆ Температурно-болевая гипо- и анестезия
- ◆ Снижение тактильной чувствительности
- ◆ Снижение проприоцептивной чувствительности
 - ◆ Боль
 - ◆ Парестезии
 - ◆ Дизестезии

Расстройства чувствительности чаще локализуются в зоне иннервации шейно- грудных сегментов с вовлечением области тройничного нерва (при сирингобульбии). В начале заболевания нарушения чувствительности иногда имеют атипичное распространение в виде пятен.

ПРИЗНАКИ ПОРАЖЕНИЯ ТРОЙНИЧНОГО НЕРВА



А- поражение отдельных ветвей

• В- поражение ядра спинномозгового пути на различных уровнях – «луковичный» тип расстройства чувствительности

1- тройничный узел

2- двигательное ядро тройничного нерва

3- спинной мозг

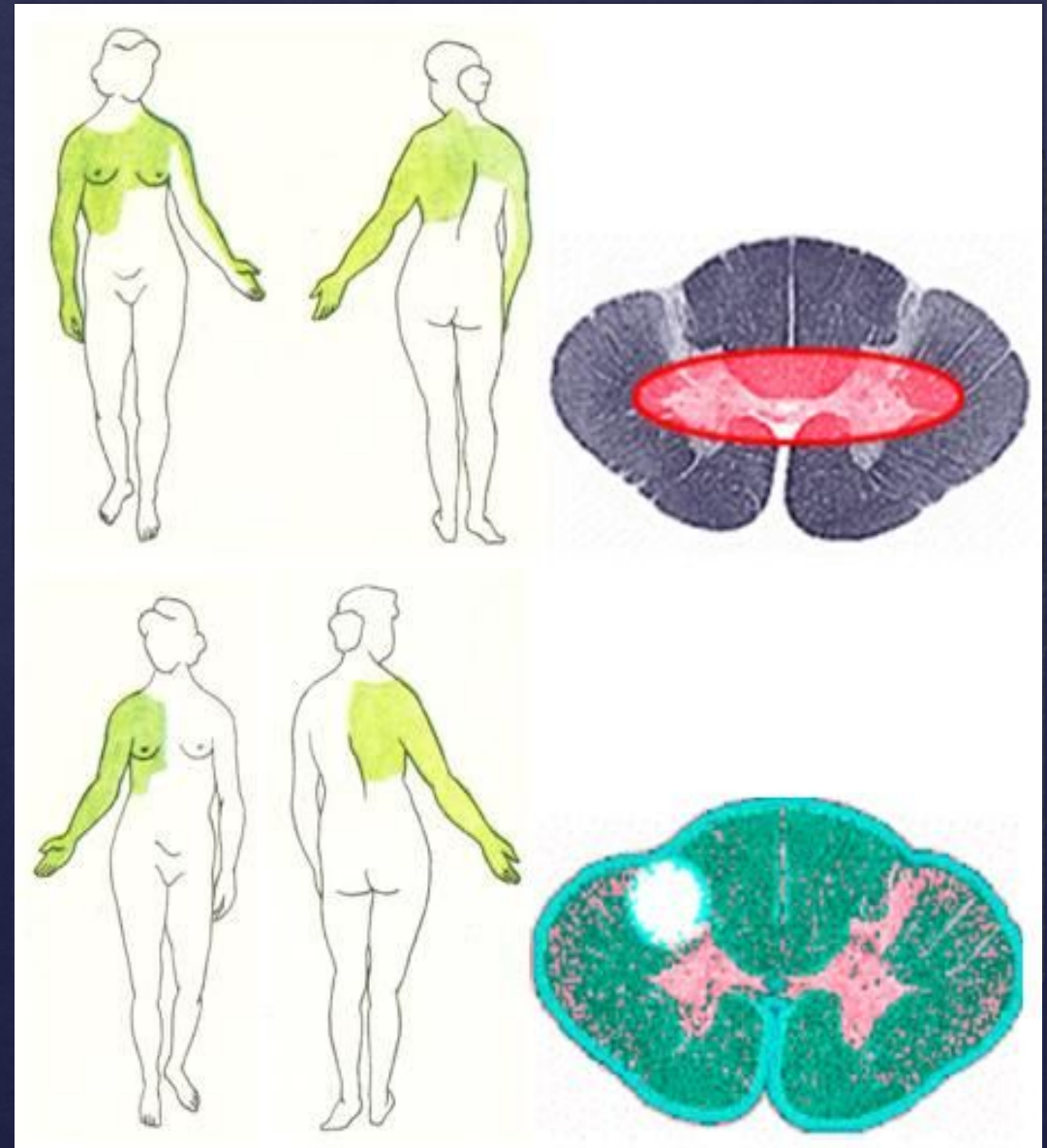
4- ядро спинномозгового пути тройничного нерва

5- продолговатый мозг

6- мост: а,б,с- очаги поражения различных частей ядра спинномозгового пути тройничного нерва (а-в каудальной части, б- в средней, с- в верхней)

Температурно-болевая гипо- и анестезия

- ◆ Характерен симптом “куртки” и “полукуртки”, описанный В.К. Ротом
- ◆ Характерно несовпадение границ нарушений болевой и температурной чувствительности



БОЛЬ

- ◆ **Односторонняя локализация** в поясе верхних конечностей, лице, шее, спине, реже в ногах
- ◆ Обычно **тянущая или ноющая**, иногда с гиперпатическим оттенком
- ◆ В ряде случаев **на ранних стадиях** боль является **единственным симптомом** заболевания



ПАРАСТЕЗИИ



- ◇ Наблюдаются реже, чем боль
- ◇ Появляются задолго до симптомов выпадения чувствительности
- ◇ Локализация парестезий широко варьирует, нередко не соответствует зонам выпадения чувствительности
- ◇ Разнообразны:
 - чувство похолодания
 - жара
 - «ползания мурашек»
 - «стягивания в мышцах»
 - «приятной боли» и т. п.

Дизестезии



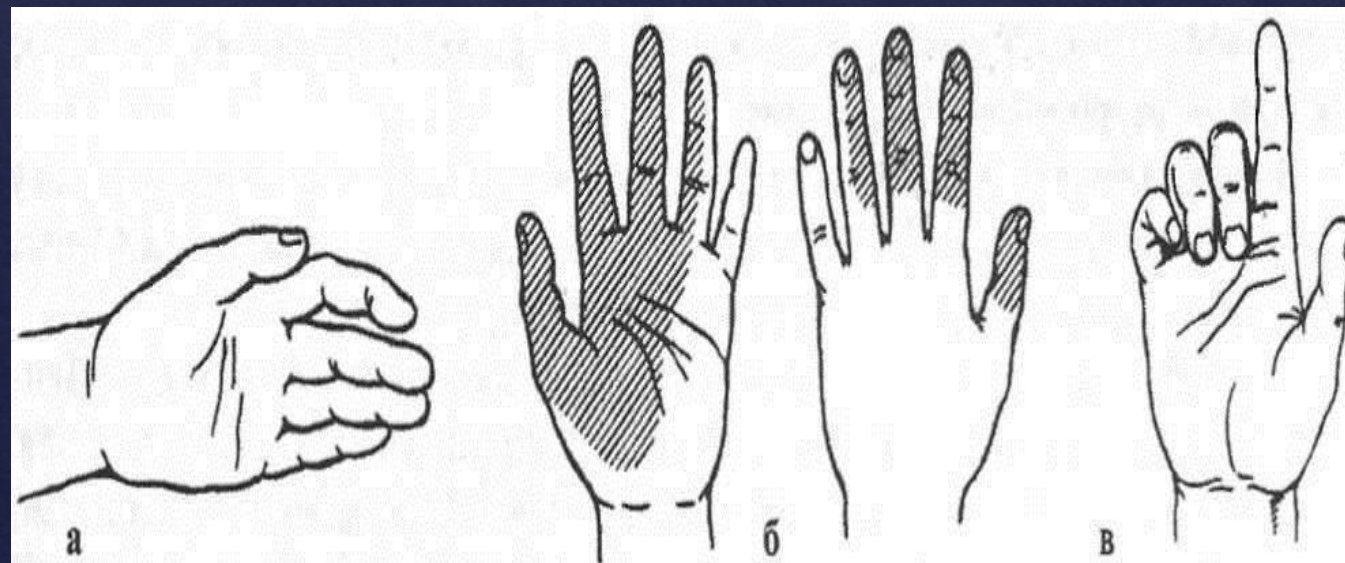
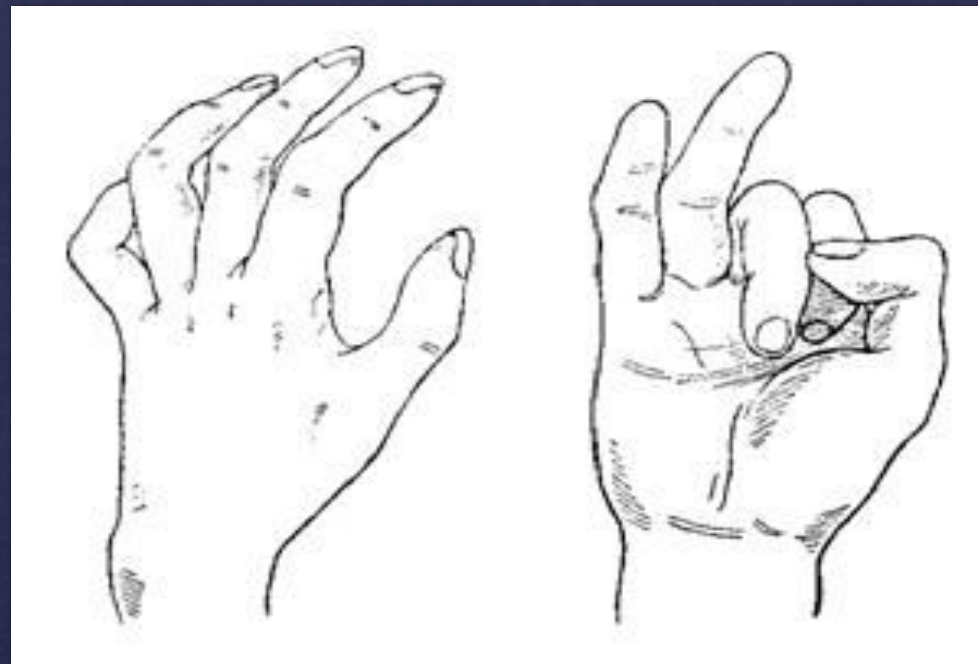
- ◆ Встречаются достаточно редко
- ◆ Чаще болевое раздражение воспринимается как холод или жжение с неприятным эмоциональным оттенком

Двигательные расстройства

- ◆ Периферические парезы рук
- ◆ Центральные парезы ног
- ◆ Спастический тетрапарез

Периферические парезы рук

- ◇ В верхних конечностях выявляются атрофические **парезы** прежде всего **мелких мышц кистей** с образованием “**когтистой кисти**” или “**обезьяньей лапы**”
- ◇ **Фибриллярные подёргивания** отмечаются преимущественно в атрофированных мышцах
- ◇ У многих больных имеется **парциальное распределение** мышечных атрофий (когда в одной мышце резко **атрофичные волокна сочетаются с хорошо сохранившимися**)
- ◇ Несоответствие между похуданием мышц и выраженностью двигательных нарушений, когда **атрофия опережает парез**



Рефлекторные расстройства

- ◆ Гипо- и арефлексия в верхних конечностях
 - ◆ Гиперрефлексия в нижних конечностях
 - ◆ Типично снижение брюшных рефлексов
- ◆ Патологические стопные знаки преимущественно сгибательного типа
 - ◆ При центральном нижнем парапарезе
- равномерное угнетение рефлексов с 2 – х сторон по проводниковому типу
 - ◆ При периферическом верхнем парапарезе
- неравномерное выпадение рефлексов по сегментарному типу

Поражение черепных нервов

- ◆ Наблюдается в среднем у 50% больных
- ◆ Поражение VIII пары: вестибулярные расстройства (нистагм)
- ◆ Поражение двигательных ядер IX, X, XII пар: парез мягкого нёба, глотки, гортани; дисфагия; изменение голоса (афония, назолалия); дизартрия; гипотрофия мышц языка
- ◆ Поражение V пары: снижение корнеальных рефлексов, гипалгезия лица в зонах Зельдера

Вегетативно-трофические расстройства

- ◆ Синдром Клода-Бернара – Горнера
- ◆ Нарушение роста, ломкость ногтей
- ◆ Кожные высыпания
- ◆ Пигментация и депигментация кожи
- ◆ Участки истончения и сухость кожи(особенно кистей)
- ◆ Гиперкератоз, оmozолелости
- ◆ Ангидроз или гипогидроз, гипергидроз
- ◆ Трофические язвы, трещины(долго незаживающие)
- ◆ Фурункулы, панариции
- ◆ Грубые кожные рубцы, похожие на следы ожогов и фурункулов
- ◆ Отёчность
- ◆ Акроцианоз, отёчность тыла кисти(“сочная рука”)

Диагностика сирингомиелии основывается на:

- ◇ Анализе жалоб больного
- ◇ Данных объективного исследования
- ◇ Результатах дополнительных методов исследования
- ◇ Результатах дифференциальной диагностики



КТ и МРТ

Выявляют:

- ◇ - гидроцефалию
- ◇ - гидромиелию
- ◇ - окклюзию IV желудочка
- ◇ - полости в спинном мозге и стволе (их форму, размеры, протяжённость, сообщение с IV желудочком и центральным каналом)
- ◇ - утолщение или истончение спинного мозга в поперечнике
- ◇ - эктопию миндалин мозжечка (при аномалии Арнольда-Киари)
- ◇ - смещение ствола мозга



МРТ при сирингомиелии



Дополнительные методы исследования

- ◆ Обзорная рентгенография черепа и краниовертебрального перехода
- ◆ Рентгенография позвоночника
- ◆ Рентгенография поражённых суставов и костей
- ◆ Электромиография
- ◆ Отоневрологические исследования, включая ларингоскопию и электронистагмографию, исследование вестибулярного аппарата
- ◆ Офтальмоскопия
- ◆ ЭЭГ
- ◆ Лабораторные методы (биохимические, гормональные, иммунологические и т. п.)
- ◆ Психологическое исследование
- ◆ Сканирование субарахноидального пространства

Лечение сирингомиелии



Консервативная терапия

- ◇ Рентгенотерапия (облучение соответствующих сегментов спинного мозга)
- ◇ Радионуклеидная терапия(¹³¹I), радоновые ванны
- ◇ Ангиопротекторы
- ◇ Антиаггеганты
- ◇ Ноотропные препараты
- ◇ Витамин В6
- ◇ Тиоловые препараты (унитиол)
- ◇ Средства, повышающие адаптационно-пластические функции организма (АТФ, АДФ, аскорбиновая, никотиновая, глутаминовая, фолиевая кислоты)
- ◇ Рибофлавин, метилурацил
- ◇ Нейропротекторы
- ◇ Антихолинэстеразные
- ◇ Физиотерапия
- ◇ Иглорефлексотерапия
- ◇ ЛФК
- ◇ Массаж
- ◇ Общие оздоровительные мероприятия
- ◇ Санаторно-курортное лечение

Нейрохирургическое лечение(современные подходы)

- ◆ декомпрессия, арахнолизис (метод выбора в отношении посттравматической и постинфекционной сирингомиелии)
 - ◆ хордэктомия (показан для пациентов с ПТСМ, полным повреждением поперечника спинного мозга при неуклонном прогрессировании и резистентности к другим видам лечения)
- ◆ шунтирование(используется силиконовый дренаж, силиконовый лоскут, тефлоновая губка)
- ◆ тканевая инженерия и клеточные технологии (трансплантация эмбриональной нервной ткани в полость кисты)
 - ◆ рассечение концевой нити спинного мозга (дополнительная операция)

Прогноз

- ◆ Для жизни: благоприятный
- ◆ Для выздоровления: неблагоприятный
- ◆ Для трудоспособности: относительно благоприятный
(нарастающие клинические проявления могут привести к ограничению или утрате трудоспособности и к инвалидности)
- ◆ При синингобульбии возможны расстройства дыхания (в т. ч. из-за стридора, вызванного параличом гортани)
 - ◆ Смерть наступает от:
 - последствий бульбарного паралича
 - бронхопневмонии
 - интеркуррентных инфекций





СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ