



УДК 616.832-007.235 : 618.531

DOI: 10.53498/24094498_2023_2_31

Ч.Н. Турдугулов, Б.Д. Дюшеев

Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева, г. Бишкек, Кыргызская Республика

ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПРОГРЕССИРУЮЩЕГО ТЕЧЕНИЯ СИРИНГОМИЕЛИИ В СОЧЕТАНИИ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ АРНОЛЬДА-КИАРИ 1 ТИПА И В СЛУЧАЕ ОСЛОЖНЕННОЙ ВНУТРЕННЕЙ ОККЛЮЗИОННОЙ ГИДРОЦЕФАЛИЕЙ (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)

В данной работе представлены клинико-неврологические особенности, основные диагностические критерии и тактика хирургического лечения больных с прогрессирующим течением синингомиелии ассоциированной мальформацией Арнольда-Киари 1 типа и окклюзионной гидроцефалией. Описаны два клинических случая у которых после декомпрессивной операции на кранио-вертебральном переходе с формированием большой цистерны мозга, в раннем послеоперационном периоде отмечалось прогрессирование синингомиелии присоединением проявлений синингобульбии и окклюзионной гидроцефалии. Подробно изложены особенности клинико-неврологических проявлений и результаты хирургического лечения больных с данной патологией с иллюстрациями.

Ключевые слова: синингомиелия, мальформация Арнольда-Киари, краниовертебральный переход, синингосубарахноидальное шунтирование, вентрикулоперитонеальное шунтирование.

Синингомиелия (СМ) связана с патологиями, которые приводят к нарушению циркуляции спинномозговой жидкости, обнаруживаемым при таких состояниях, как пороки развития краниовертебрального перехода (КВП), злокачественные новообразования позвоночника, синдром фиксированного спинного мозга, последствия спинальных травм, сопровождающиеся спаечной болезнью [1]. Все же подавляющее большинство случаев СМ наблюдается при мальформации Арнольда-Киари (МАК) и составляет по данным некоторых авторов от 62-80%. Наиболее широко известной теорией возникновения СМ полостей при МАК является гидродинамическая теория Гарднера (1950). Согласно которой восстановления ликвородинамики в области КВП является главной целью хирургического лечения [2]. Порок развития МАК I типа, определяемый грыжей миндалин мозжечка ниже большого отверстия, связан с гидроцефалией в 7-10% случаев. Источником гидроцефалии часто является обструкция путей оттока СМЖ из четвертого желудочка, однако, часть случаев также включает стеноз Сильвиево-

го протока. При наличии гидроцефалии операция по отводу СМЖ, чаще всего ВПШ, а также вентрикулостомия дна третьего желудочка, считаются лучшими вариантами начального лечения, которое в свою очередь может привести к регрессу вклинения структур заднего мозга в КВП и развитию СМ кист [3, 4].

Ниже приводим два клинических случая прогрессирующего течения СМ.

Больная Т. 1973 г.р. Первичная госпитализация в отделение нейрохирургии №1 НГ МЗ КР 11.08.17 г. с диагнозом: Синдром Арнольда-Киари тип I в сочетании синингомиелией шейно-грудного отдела спинного мозга. Тетрапарез. Выраженный гипертензионный вестибуло-атактический и умеренный бульбарный синдромы. Со слов пациентки головные боли беспокоят в течении многих лет. В начале болезни головные боли носили приступообразный характер, купировались самостоятельно, в последующем головные боли стали интенсивными, которые не купировались анальгетиками. Также выросла общемозговая симптоматика, присоединились вестибуло-атак-



сический и бульбарные синдромы. Затем появились слабость во всех конечностях и снижение чувствительности дистальных отделах верхних конечностей. В связи с чем, обратилась в частный МЦ и была направлена на МРТ головного мозга от 07.07.17 г., где обнаружены данные за мальформацию Арнольда-Киари 1 типа: Пролабирование миндалин ниже БЗО на 17мм.Сирингомиелию в верхне-шейном отделе. Для уточнения диагноза провели МРТ шейного отдела позвоночника от 11.07.17 г., где имеются данные за мальформа-

цию Арнольда-Киари, сирингомиелию на уровне С2-Т4 позвонка (рис. 1). После направлена к нейрохирургу, рекомендовано оперативное лечение. Была произведена операция: Экономная декомпрессивная трепанация затылочной кости и ламинэктомия С1 позвонка, с ревизией ЗЧЯ, менингоградикуломиелолизом и пластикой ТМО широкой фасцией бедра (от 2017 г.). По стабилизации общего состояния, регресса гипертензионного и незначительно атактического синдромов, была выписана домой.

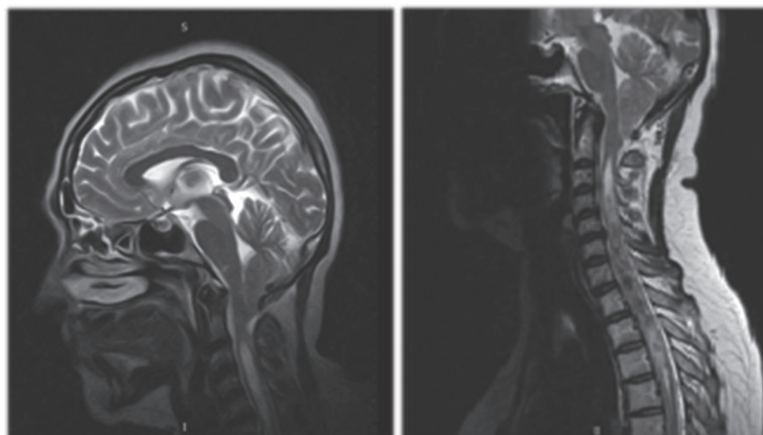


Рисунок 1 – Т2-взвешанный МРТ головного мозга (а) и шейного отдела позвоночника (б) в сагиттальной плоскости

После выписки, на 4-5 месяцы, состояние больной начало прогрессивно ухудшаться в виде: расширения зон диссоциативно-сегментарных расстройств чувствительности в восходящем направлении, т. е до внутренних скоб Зельдера с обеих сторон. Также нарастанием бульбарных нарушений в виде дисфагии и дисфонии. В связи с чем, произведено МРТ шейного отдела позвоночника (18.05.18): выявлены данные за сирингомиелию шейного, верхне-грудного отдела спинного мозга и сирингобульбии. Аномалия Арнольда-Киари (опущение миндалин мозжечка на 9-10мм) (рис. 2). МРТ грудного отдела позвоночника (18.05.18): данные за сирингомиелию верхне-грудного отдела спинного мозга. То есть регресса клинических проявлений и самой СМ кисты, а также стабилиза-

ции неврологических симптомов не наблюдались. Учитывая вышеуказанное больная была повторно госпитализирована в отделение нейрохирургии и произведена операция по поводу прогрессирующего течения сирингомиелии: Ламинэктомия С5-6 позвонков с сиринго-субарахноидальным шунтированием шейного отдела спинного мозга с установлением дренирующего шунта в полость сиринкса в восходящем направлении (рис. 3), до уровня тела С2 позвонка (от 24.05.18 г.). По стабилизации состояния и улучшения неврологического статуса в послеоперационном периоде, в виде незначительного регресса и уменьшения зон диссоциативно-сегментарных расстройств чувствительности и регресса бульбарных нарушений, больная была активизирована и выписана домой (рис. 4).

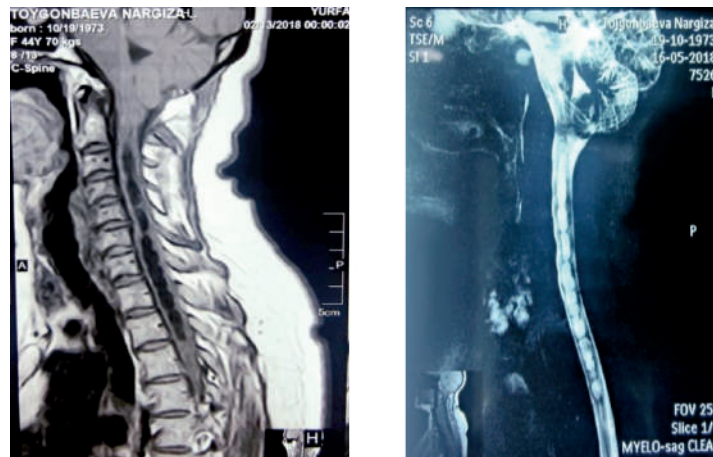


Рисунок 2 – T1-взвешанный МРТ шейного отдела позвоночника (А) и в режиме миелограммы (Б) в сагиттальных плоскостях

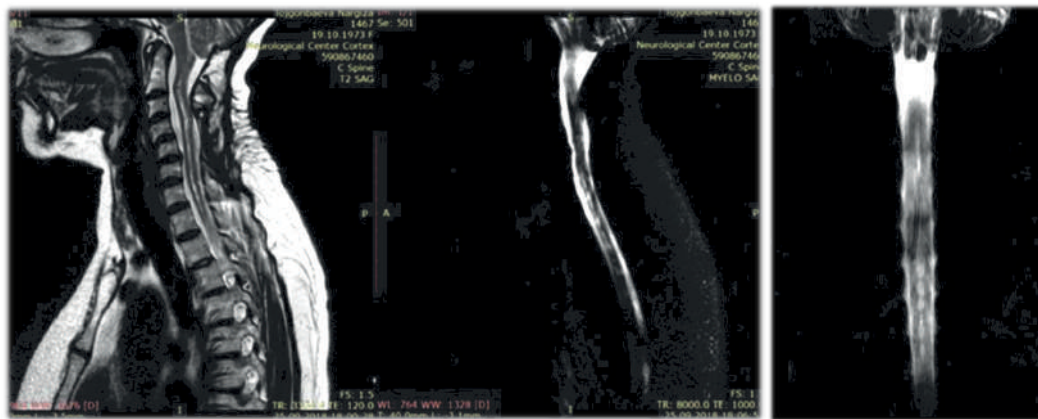


Рисунок 3 – T2-взвешанный МРТ шейного отдела (а) и в режиме миелограммы (б) в сагиттальной плоскости, после сининго-субарахноидального шунтирования. Стрелка (в) указывает на проксимальный конец шунта



Рисунок 4 – Внешний вид пациентки

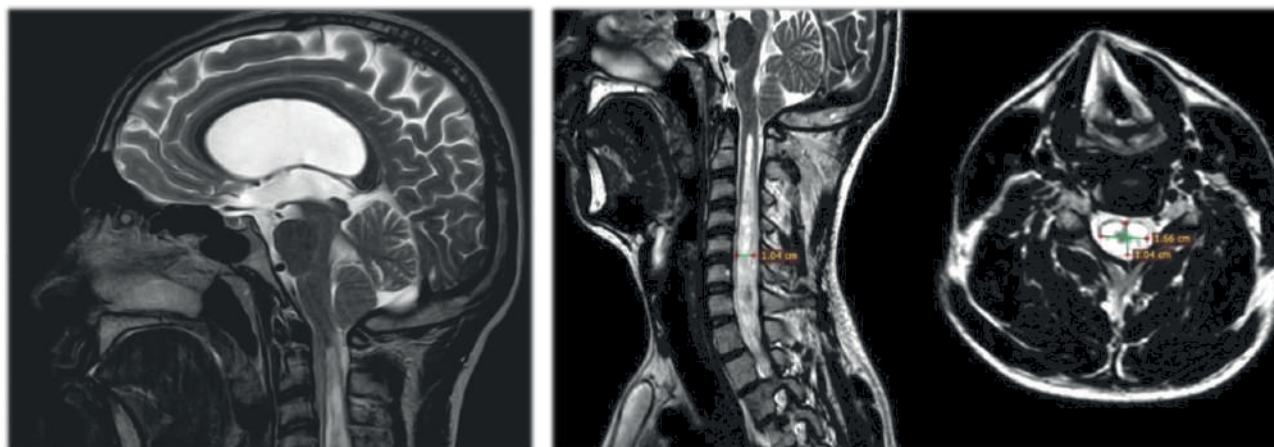
Второй случай, пациент А. 1993 г.р., болеет в течение многих лет, изначально появились периодически возникающие головные боли, больше

в затылочной области стягивающего характера, усиливающиеся при физической нагрузке. За медицинской помощью не обращался, самостоятельно принимал обезболивающие препараты, на фоне приема которых был временный эффект. С 2013 года, головные боли стали интенсивными, приобрели гипертензионный характер. Постепенно присоединилось снижение болевой и температурной чувствительности правой руки, правой половины туловища и шеи, в следствие чего многократно получал травмы в виде ушибов и ожогов мягких тканей конечностей. В последующие годы больным замечено снижение объема движений в руках и правой ноги, и усугубления чувствительных расстройств (болевой, температурной, тактильной). Параллельно последним симптомам, так же отмечает появление гипотрофии конечностей, больше в дистальных отделах, изменения фонации голоса, поперхивание при приеме жидкостей, пошатывания при ходьбе и симптоматики окклюзионных кризов. И только осенью 2017 года больной обратился к невропатологу по месту жи-



тельства, там же проведено МРТ исследование головного мозга, где выявлены данные за аномалию Арнольда-Киари в сочетании с сирингомиелией. После чего получил курс консервативной терапии, на фоне которого больной видимой положительной динамики не наблюдает. На контрольной МРТ шейного отдела от 18.04.18г данные за аномалию Арнольда-Киари в сочетании с сирингомиелией шейного и верхне-грудного отделов спинного мозга и внутренней окклюзионной, тетраентрикулярной гидроцефалией (рис. 5). Пациент был госпитализирован в отделение нейрохирургии №1 с 20.04.18 г. по 08.05.18 г., где произведена операция: Экономная декомпрессивная трепанация затылочной кости и ламинэктомия С1 позвонка с ревизией ЗЧЯ, менингоградикуломиелизом и пластикой ТМО широкой фасцией бедра от 24.04.18 г. В послеоперационном периоде у больного гипертензионная симптомати-

ка незначительно регрессировала, увеличились объем движений и площадь зон с нарушением чувствительности в области дистальных отделов верхних конечностей. На 10 сутки по стабилизации состояния и по снятию швов, был выписан домой. Однако на 7 сутки после выписки у больного прогрессирует гипертензионно-гидроцефальный синдром, клиника сегментарно-диссоциативных нарушений чувствительности с нарушением сознания до глубокого оглушения, выраженным тетрапарезом, до пlegии в дистальных отделах верхних конечностей и грубыми бульбарными нарушениями. На контрольном МРТ исследовании головного мозга от 29.05.18г: данные за эктопию миндалин мозжечка в БЗО с затылочной менингоцеле (рис. 6). Окклюзионная внутренняя гидроцефалия. Дисплазия мозолистого тела. Диффузный отек головного мозга.



А

Б

Рисунок 5 – T2 взвешенные МРТ пациента с аномалией Арнольда-Киари 1 типа с сирингомиелией и окклюзионной гидроцефалией на уровне КВП до операции (а) T2-взвешанные МРТ шейного отдела позвоночника пациента в сагиттальной и в аксиальной плоскостях (б). На снимке (б) показаны размеры СМ полости в сагиттальной и в аксиальной плоскостях до 1-го этапа оперативного вмешательства на КВП

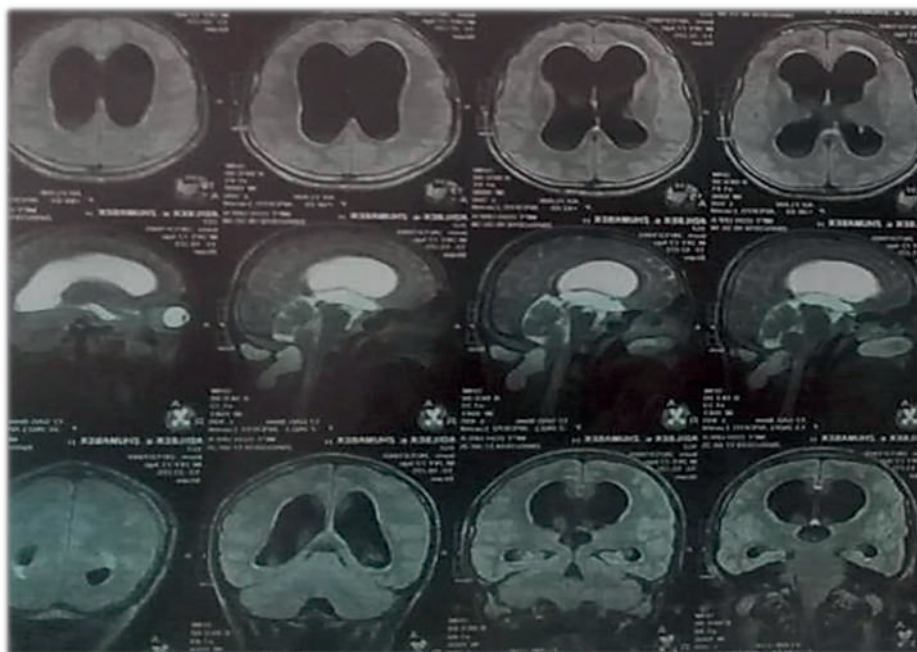


Рисунок 6 – Через 2 недели после операции. Стрелками указаны зоны декомпрессии КВП, формирование псевдоменингоцеле и прогрессирующая окклюзионная гидроцефалия

В связи с чем больной был госпитализирован в тяжелом состоянии в отделение нейрохирургии №1 и в срочном порядке произведена операция: вентрикуло-перитонеальное шунтирование справа от 05.06.18 г. В послеоперационном периоде гипертензионно-гидроцефальный синдром регрессировал, а неврологический дефицит начал значительно быстро восстанавливаться. На контрольных МРТ головного мозга, шейного и грудного отдела имеются значительный регресс окклюзионной гидроцефалии, а также значительное спадание СМ полостей (рис. 7, 8, 9). В течение последующих 10 дней больной полностью активизирован и выписан домой с дальнейшими рекомендациями (рис. 10).

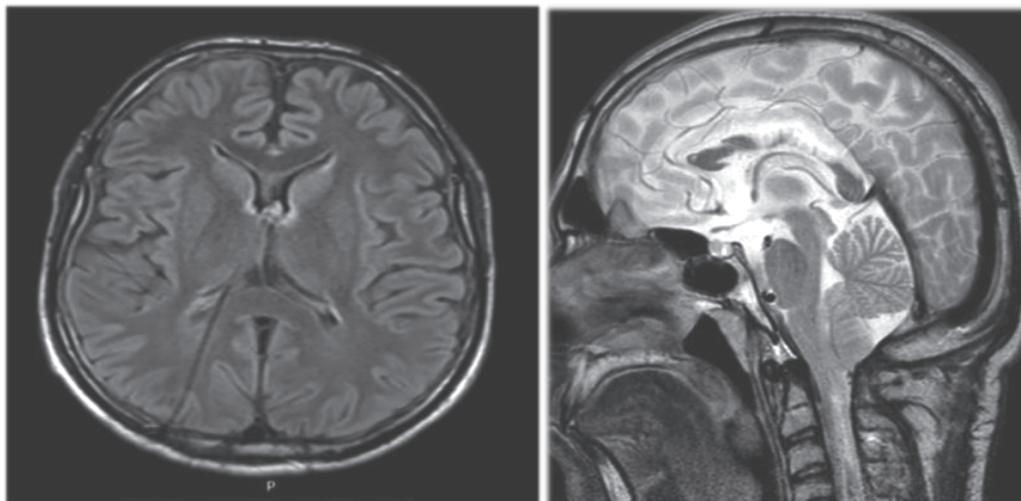


Рисунок 7 – T1 МРТ пациента после операции - ВПШ справа в аксиальной и сагиттальной плоскости

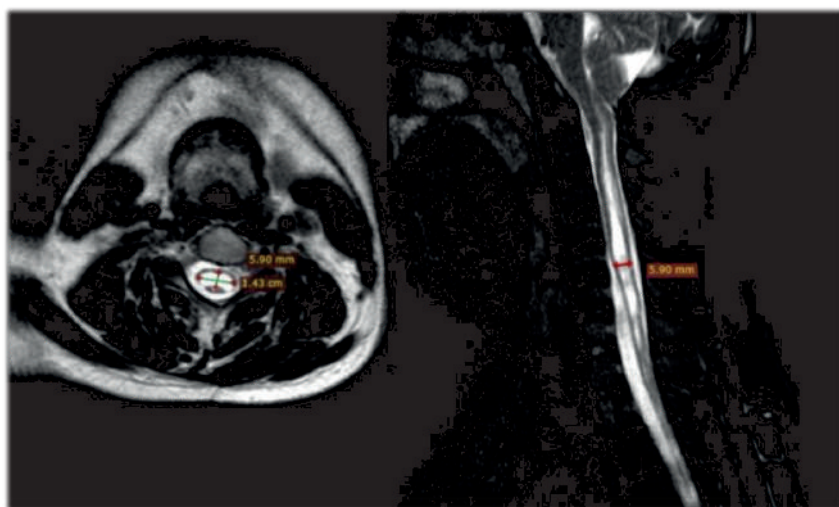


Рисунок 8 – T2 МРТ шейного отдела в аксиальной (а) и в сагиттальной (б) плоскостях. На снимках показаны размеры СМ кист, после 2-го этапа операции ВПШ справа, их значительное уменьшение

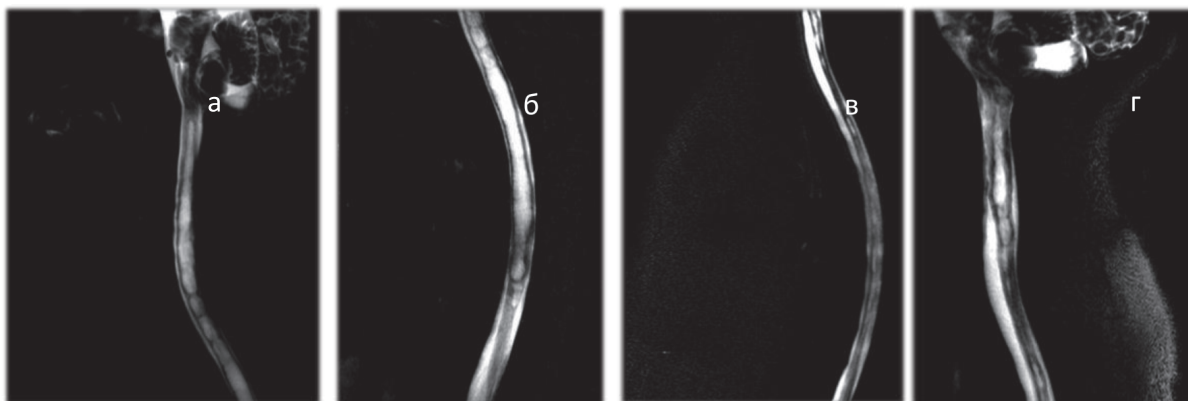


Рисунок 9 – МРТ-миелография шейного отдела спинного мозга в сагиттальной плоскости до операции (а), после операции (б), грудного отдела до операции (в) и (г) после



Рисунок 10 – Внешний вид пациента с проявлениями дизрафического статуса (стрелками указаны правосторонний сколиоз грудного отдела позвоночника, короткая шея и келлоидный рубец верхней трети плеча справа) и вегетативно-трофические изменения кожи



Обсуждение: В первом случае мы не наблюдали регресса или стабилизации клинко-морфологических проявлений СМ, после проведенного первого этапа оперативного лечения с декомпрессией КВП и формированием большой цистерны мозга [5]. А наоборот ее прогрессирование в виде нарастания клинко-неврологических проявлений и расширением самой СМ полости, т.е. развитием сирингобульбии, с вытекающими бульбарными расстройствами. На контрольной МРТ головного мозга через 9-месяцев, последняя была верифицирована. Однако при этом данных за арахнопатию в области КВП с фиксацией ствола и спинного мозга с явным нарушением ликвороциркуляции (на фазово-контрастной МРТ) не было выявлено. Учитывая преобладание в неврологическом статусе нарастания СМ проявлений и бульбарных расстройств с расширением зон сегментарно-диссоциативных нарушений чувствительности больше слева и до внутренних скоб Зельдера, над гипертензионной и мозжечково-атактическими синдромами, было решено произвести операцию по отведению жидкости из сиринкса в субарахноидальное пространство. Интраоперационно миелотомия проведена задне-срединная, на уровне наибольшего диаметра СМ кисты (на уровне С5). В настоящее время больная в течение 1 года прошла дважды контрольные МРТ исследования головного и спинного мозга, динамика положительная, на снимках отмечается практически коллапс СМ полости и формирование задней цистерны мозга.

Во втором случае учитывая изначальное развитие клинко-неврологической патологии КВП: локальная боль в шейно-затылочной области, усиливающаяся при наклонах и физических нагрузках с преобладанием мозжечково-атактических нарушений, над гипертензионно-гидроцефальным и прогрессирующим СМ проявлениями, первым этапом было решено провести декомпрессию ЗЧЯ с формированием большой цистерны мозга. Но при этом скорее за счет выраженной арахнопатии 2-типа (что было косвенно заметно нейровизуализационным исследованием, на контрольном снимке МРТ - рис. 4), за счет фиксации ствола и верхнего сегмента спинного мозга на уровне КВП. Выше уровня КВП образовалась ложная менингоцеле (ликворная подушка) и выросла окклюзионная гидроцефалия на уровне отверстия Мажанди, плюс ко всему расширение полости СМ кисты. Что в конечном итоге привело больного в тяжелое де-

компенсированное состояние в виде нарушения сознания до глубокого оглушения, нарастанием бульбарных расстройств и тетрапареза. При повторной госпитализации больному в срочном порядке было выполнено ВПШ справа, после чего мы наблюдали регресс, развившихся неврологических дефицитов. Больной также наблюдается в течение 1 года, на контрольных МРТ исследованиях головного и спинного визуализируется значительное уменьшение размеров СМ полостей, полное разрешение окклюзионной гидроцефалии и с частичным формированием задней цистерны мозга.

Заключение: При прогрессирующем течении СМ в сочетании МАК 1, зная о том, что первопричиной является последнее, предпочтение отдается в первую очередь декомпрессии КВП и пластики ТМО с целью формирования БЦМ. Ориентируясь на это, многие авторы считают данное вмешательство достаточным для достижения положительных результатов при СМ [2]. Но на основании приведенных нами случаев, мы можем полагать, что данная операция не всегда решает проблему связанной с СМ и в этих случаях опираясь на клинко-неврологический статус, нейровизуализационные данные т.е. дальнейшее прогрессирование СМ, целесообразно установление сиринго-субарахноидального шунта.

В случаях прогрессирования СМ сочетающейся с МАК 1 типа, другими косто-невральными аномалиями развития КВП (базиллярная импрессия, платибазия, ретропозиция зубовидного отростка С2 позвонка и др.) и гидроцефалией, которая часто развивается из-за окклюзии в области отверстия Мажанди, при достаточном аксиальном вклинении миндалин мозжечка при МАК 1 или же из-за врожденной атрезии последней, конечно же мы придерживаемся мнений большинства авторов [2, 3, 6, 7] и на основании приведенного нами случая, настоятельно рекомендуем первым этапом провести шунтирующую операцию на головном мозге. По данным некоторых авторов, шунтирование желудочков мозга разрешает проблемы вклинения структур заднего мозга в КВП и стабилизирует СМ [4]. Если после шунтирующей операции все же сохраняются стволовые и мозжечковые расстройства и яркие клинические проявления СМ, то вторым этапом мы рекомендуем декомпрессию КВП и формирование БЦМ, а вопрос сирингостомии следует оставить для динамического наблюдения.



СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Soo T.M., Sandquist L., Tong D., Barrett R. Surgical treatment of idiopathic syringomyelia: Silastic wedge syringosubarachnoid shunting technique // *SurgNeuroInt.* – 2014. – 5. – 114. PMID:25101209. DOI: 10.4103/2152-7806.137536.
2. Зуев А.А., Педяш Н.В., Епифанов Д.С., Костенко Г.В. Результаты хирургического лечения сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари 1-го типа. Анализ 125 наблюдений // «Вопросы нейрохирургии» имени Н.Н. Бурденко. – 2016. – 80(1). – 27-34.
3. Hayhurst C., Osman-Farah J., Das K., Mallucci C. Initial management of hydrocephalus associated with Chiari malformation Type I-syringomyelia complex via endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis // *J Neurosurg.* – 2008. – 108(6). – 1211-4. doi: 10.3171/JNS/2008/108/6/1211.
4. Jong-Ho H., Sun-Chul H. Presyrinx Associated with Post-Traumatic Hydrocephalus Successfully Treated by Ventriculoperitoneal Shunt // *Korean J Neurotrauma.* – 2019 Oct. – 15(2). – 187–191. Published online 2019 Sep 11. doi: 10.13004/kjnt.2019.15.e22.
5. Зуев А.А., Костенко Г.В. Лечение сирингомиелии у пациентов с аномалией Киари // *Журнал неврологии и психиатрии.* – 2017. – 117(3). – 102-106.
6. Young C.C., Ellenbogen R.G., Hauptman J.S. Acute traumatic presentation of Chiari I malformation with central cord syndrome and presyrinx in an infant // *Surg. Neurol. Int.* – 2019 Dec 27. – 10. – 253. doi: 10.25259/SNI_256_2019. eCollection 2019.
7. Klekamp J., Samii M. Syringomyelia - Diagnosis and Treatment. Heidelberg, Germany: Springer Verlag // *European Journal of Paediatric Neurology.* – 2001. – 6(6). – 336-337.

Ч.Н. Турдугулов, Б.Д. Дюшеев

И.К. Ахунбаев атындағы Қырғыз мемлекеттік медицина академиясы, Бішкек қ., Қырғыз Республикасы

СИРИНГОМЕЛИЯНЫҢ 1-ТИПТІ АРНОЛЬД-КИАРИ МАЛФОРМАЦИЯСЫМЕН ЖӘНЕ АСҚЫНҒАН ІШКІ ОККЛЮЗИВТІ ГИДРОЦЕФАЛИЯМЕН ҮЙЛЕСКЕН ПРОГРЕССИВТІ КУРСЫН ХИРУРГИЯЛЫҚ ЕМДЕУ ТАКТИКАСЫ (ТӘЖІРИБЕДЕН АЛЫНҒАН ЖАҒДАЙ)

Бұл мақалада 1-типті Арнольд-Киари мальформациясымен және окклюзиялық гидроцефалиямен байланысты сирингомиелияның үдемелі ағымы бар науқастардың клиникалық және неврологиялық ерекшеліктері, негізгі диагностикалық критерийлері мен хирургиялық емдеу тактикасы берілген. Екі клиникалық жағдай сипатталған, оларда бас миының үлкен цистернасының пайда болуымен бассүйек-омыртқа қосылысында декомпрессивті операциядан кейін сирингобульбия және окклюзиялық гидроцефалия көріністері қосылған операциядан кейінгі ерте кезеңде сирингомиелияның прогрессиясы байқалды. Клиникалық және неврологиялық көріністердің ерекшеліктері және осы патологиясы бар науқастарды хирургиялық емдеу нәтижелері иллюстрациялармен егжей-тегжейлі сипатталған.

Негізгі сөздер: сирингомиелия, Арнольд-Киари мальформациясы, бассүйек-омыртқа қосылысы, сирингосубарахноидты шунт, қарыншалық-перитонеальды шунт.



Ch.N. Turdugulov, B.D. Dyusheev

Kyrgyz State Medical Academy named after. I.K. Akhunbaev, Bishkek, Kyrgyz Republic

TACTICS OF SURGICAL TREATMENT OF THE PROGRESSIVE COURSE OF SYRINGOMYELIA IN COMBINATION WITH CHIARI MALFORMATION TYPE 1 AND IN THE CASE OF COMPLICATED INTERNAL OCCLUSAL HYDROCEPHALUS (CASE STUDY)

This paper presents the clinical and neurological features, the main diagnostic criteria and tactics of surgical treatment of patients with progressive course of syringomyelia associated Arnold-Chiari malformation type 1 and occlusive hydrocephalus. Two clinical cases are described in which, after decompressive surgery on the cranio-vertebral junction with the formation of a large cisterna of the brain, progression of syringomyelia was noted in the early postoperative period with the addition of manifestations of syringobulbia and occlusive hydrocephalus. The features of clinical and neurological manifestations and the results of surgical treatment of patients with this pathology are described in detail with illustrations.

Keywords: syringomyelia, Arnold-Chiari malformation, craniovertebral junction, syringosubarachnoid shunt, ventriculoperitoneal shunt.