



Т.В. МИРОНЕНКО, М.О. МИРОНЕНКО,
М.Г. ЧИТАЛАДЗЕ, В.Н. ВАСИЛЕНКО

Луганский государственный медицинский университет

Сирингомиелия (Аналитический обзор и клинические наблюдения)

Проанализированы литературные источники, посвященные проблеме сирингомиелии. Обобщены данные об этиопатогенезе, классификации, клинических проявлениях и диагностике данного заболевания. Описаны два собственных клинических наблюдения пациентов с шейно-грудной формой сирингомиелии. Представлены результаты изучения неврологической симптоматики и нейровизуализационного обследования. Обоснован диагноз сирингомиелии у данных больных на основании дифференциации с рассеянным демиелинизирующим энцефаломиелитом и синдромом Персонайдж—Тернера.

Ключевые слова: сирингомиелия, клинические проявления, диагностика.

Сирингомиелия представляет собой хроническое дизэмбриогенетическое дегенеративное заболевание центральной нервной системы, характеризующееся пролиферацией глии в сером веществе спинного мозга и образованием ликворных полостей в спинном и головном мозге в результате расширения центрального канала и деформации желудочковой системы [3]. Это заболевание упоминается в научных литературных трудах XIX ст. под названием «болезнь Марфана». Термин «сирингомиелия» был предложен в 1824 г. Ollivierd Angess [5].

Распространенность сирингомиелии в среднем составляет 7—9 случаев на 100 тыс. населения, мужчины болеют чаще (соотношение мужчин и женщин составляет 2:1). Клиническую манифестацию болезни чаще отмечают в молодом возрасте, в среднем — в 30 лет [4]. Несмотря на давность изучаемой проблемы, многие вопросы этиологии, патогенеза, клинических проявлений, диагностики и особенно лечения данного заболевания остаются предметом оживленных дискуссий. Неоднозначно мнение о правомочности самостоятельного диагноза сирингомиелии, гидромиелии, ее дифференциации с сирингомиелитическим синдромом.

Идиопатическая сирингомиелия как вариант цереброспинального дизонтогенеза в МКБ-10 обозначена кодом G 95.0. При вовлечении в патологический процесс структур продолговатого мозга диагностируют сирингобульбию [2].

Сирингомиелитический синдром является гетерогенным, он может быть следствием аномалий развития задней черепной ямки (аномалии Арнольда—Киари 1 и 2 типа, базиллярная импрессия, аномалия Денди—Уокера, арахноидальные кисты в области большой затылочной цистерны) [1].

Нередко сирингомиелитический синдром является следствием перенесенных черепно-мозговых травм, травм позвоночника, поперечного миелита, болезни Педжета, спинального миелита и арахноидита, опухолей спинного мозга (особенно интрамедуллярной локализации). В последние годы к причинам возникновения сирингомиелитического синдрома отнесены стеноз позвоночного канала дискогенной природы на шейном уровне и крупные очаги демиелинизации в спинном мозге при рассеянном склерозе [7].

Патофизиологические механизмы развития сирингомиелии окончательно не установлены. Общепризнанной патогенетической концепцией остается теория W. Gardner, согласно которой затруднение оттока ликвора из большой затылочной цистерны в спинальное субарахноидальное пространство

© Т.В. Мироненко, М.О. Мироненко, М.Г. Читаладзе,
В.М. Василенко, 2013

приводит к гидродинамическим ударам систолической ликворной волны из IV желудочка о стенки центрального канала спинного мозга. Возникшая ликворная киста, ориентированная в каудальном направлении, вызывает некоторое расширение центрального спинномозгового канала и способствует образованию сирингомиелитической полости [6]. Экспериментальные работы В. Williams дополнили эту концепцию, подтвердив существование диссоциации ликворного давления в черепе и позвоночном канале при блоке субарахноидального пространства на уровне большой затылочной цистерны [8]. В таких условиях происходит засасывание ликвора в центральный канал спинного мозга через его устье в области IV желудочка [9].

Благодаря концепции В. Williams, можно объяснить факт сочетания сирингомиелии при аномалии Арнольда — Киари 1 типа с окклюзивной гидроцефалией на уровне IV желудочка.

Концепция «сообщающейся сирингомиелии» подчеркивает наличие связи сирингомиелитической полости в спинном мозге с полостью IV желудочка, однако в ряде случаев может отсутствовать сообщение полости IV желудочка с сирингомиелитической кистой [10] — модель «несообщающейся сирингомиелии».

По мнению ряда исследователей, «сообщающаяся сирингомиелия» связана с дефектом закладки первичной мозговой трубки или шва в сроки 12—14 недель эмбриогенеза и поэтому является идиопатической, в то время как «несообщающаяся сирингомиелия» возникает после травматического или воспалительного поражения спинного мозга либо в результате неопластического процесса и носит симптоматический характер.

При формулировке диагноза сирингомиелии учитывают тип распространенности процесса: спинальная (шейная, шейно-грудная), стволовая, стволочно-спинальная. Также отмечают преимущественную локализацию глиоматозного процесса в спинном сегменте: заднероговая (сенситивная), переднероговая (моторная), с вовлечением боковых рогов (вегетативно-трофическая) [12].

Т. Milhorat предложил классификацию сирингомиелии, основанную на результатах нейровизуализационных исследований, выделив сообщающуюся центрально-канальную, несообщающуюся центрально-канальную и несообщающуюся экстраканальную формы. Частота сообщающейся центрально-канальной сирингомиелии составляет 10—15 % от всех наблюдений. Она часто сочетается с аномалией Киари 2 типа и гидроцефалией. Несообщающаяся центрально-канальная сирингомиелия встречается в 75 % случаев и сочетается с аномалией Киари 1 типа, базиллярной импрессией либо другими заболеваниями, сопровождающимися нарушением проходимости субарахноидальных пространств на уровне позвоночного ка-

нала. Несообщающаяся экстракраниальная сирингомиелия (около 10 % наблюдений) является следствием спинальных травм, гематомиелии с первичным формированием кисты в зоне повреждения мозгового вещества и постепенным ее распространением по длиннику спинного мозга [13].

Патоморфологическим субстратом сирингомиелии является наличие полости, представляющей собой расширение необлитерированной части центрального канала, расположенной преимущественно в шейном и верхне-грудном отделах спинного мозга. В просвете сирингомиелитической полости могут быть поперечные перегородки, придающие ей фенестрированный характер. Эти перегородки имеют дефекты, через которые спинномозговая жидкость свободно перемещается между камерами. В стенках полости часто наблюдают пролиферацию глиальной ткани, связанную с повышением давления жидкости в кисте [10].

Ведущим клиническим проявлением сирингомиелии является наличие сенсомоторных и вегетотрофических расстройств. На начальной стадии заболевания болевой синдром может доминировать в клинической картине. Боли носят ноющий и тянущий характер с частой локализацией в шейно-плечевой области, в руках, преимущественно односторонние. Патологические механизмы боли связаны с компрессионно-ишемическими изменениями в ядрах задних рогов спинного мозга со стороны расширенного центрального канала, вертеброгенной ирритацией синуввербральных нервов [9].

Специфичны для сирингомиелии сенсорные расстройства по типу «воротника», «куртки», «полукуртки», которые носят сегментарно-диссоциированный характер. В связи с выпадением температурной и болевой чувствительности нередко так называемые безболевы ожоги. В случае повреждения глиоматозным процессом чувствительного ядра тройничного нерва наблюдают снижение болевой и температурной чувствительности на лице в зонах Зельдера.

Нарушение глубокой чувствительности возникает в позднюю стадию заболевания при увеличении размеров сирингомиелитических кист. Проводники глубокой чувствительности обладают высокой степенью миелинизации, отличаются значительной резистентностью задних столбов спинного мозга к компрессионно-ишемическим изменениям и поэтому страдают в позднюю стадию заболевания [14].

Двигательные нарушения также дополняют клиническую картину сирингомиелии и наблюдаются в 60—85 % случаях. Патоморфология моторных расстройств связана с повреждением мотонейронов передних рогов спинного мозга, преимущественно шейно-грудного уровня и двигательных черепных нервов (языкоглоточного, подъязычного, реже — тройничного и лицевого). Клиническая

характеристика двигательных расстройств представлена амиотрофиями мелких мышц кистей, плечевого пояса, верхних межреберных промежутков. В случаях проводникового сдавления пирамидных путей в боковых столбах спинного мозга у больных развивается спастический парез.

Важным клиническим признаком сирингомиелии является вегетотрофический синдром. Из вегетативных расстройств наиболее часто отмечают изменение цвета кожи, гиперкератоз, утолщение подкожножирового слоя, отечность пальцев рук по типу «банановой грозди».

В 20 % случаев при сирингомиелии встречаются нейро-остеоартропатии (суставы Шарко). Чаще всего поражаются плечевой и локтевой суставы, реже суставы кисти, височно-нижнечелюстной, грудино-ключичный и ключично-акромиальный суставы. Характерной особенностью артропатий является отсутствие боли при грубейших костно-суставных изменениях.

К вегетативным синдромам относят синдром Горнера (одно-, двусторонний), гетерохромию радужки, связанные с поражением шейных спинальных симпатических центров либо верхнего шейного симпатического ганглия. Более выраженную клиническую симптоматику наблюдают при идиопатической сирингомиелии, а также в случаях заболевания, связанных с аномалиями краниовертебрального сочленения [11].

Вызывает практический интерес экстракраниальная сирингомиелия симптоматическая, развившаяся на фоне гематомии, инфаркта или травмы спинного мозга. При этом очаговая неврологическая симптоматика возникает остро в момент болезни, а сирингомиелитический синдром может присоединиться спустя несколько месяцев или лет после первичного поражения.

При нейровизуализации выявляют интрамедуллярную кисту, распространяющуюся за пределы первичного очага поражения. В связи с эксцентричным расположением подобных кист типичных клинических проявлений сирингомиелии (сегментарно-диссоциированный тип чувствительных расстройств) практически не наблюдают [7].

Диагностика сирингомиелии базируется на данных неврологического осмотра, МРТ головного и спинного мозга, позволяющих оценить размеры, локализацию и протяженность, структуру сирингомиелитических полостей, выявить возможные причины ее развития (эктопия мозжечка, опухолевый процесс и т. д.). Компьютерная томография позволяет визуализировать не только сирингомиелитическую кисту, но и аномалии развития костной системы, краниовертебрального перехода, имеющиеся у больных дистрофические расстройства.

Наличие «дизрафического статуса» не всегда сопровождается сирингомиелией. При идиопатическом характере заболевания дизрафические

расстройства являются выраженными и нередко полиморфными. У пациентов могут иметь место низкий рост, дополнительные ребра, пальцы, искривление позвоночника, *spina bifida*, диспластические черты строения лица, зубов. При симптоматической сирингомиелии указанные аномалии развития могут отсутствовать.

Наличие дизрафических расстройств не всегда сопровождается сирингомиелией. Самостоятельные аномалии развития костной системы представляют собой частные проявления синдрома дисплазии соединительной ткани.

Дополнительными диагностическими методами при сирингомиелии являются рутинные, такие как кранио- и спондилография, особенно области краниовертебрального перехода, электронейромиография, электрокардиография.

Дифференциация сирингомиелии и сирингомиелитического синдрома часто затруднена. Следует учитывать, что идиопатическая сирингомиелия имеет более выраженную клиническую симптоматику, прогрессирующее течение, чувствительна к лучевой терапии и хирургическим воздействиям (декомпрессия краниовертебрального перехода, вентрикулоперитонеальное шунтирование) [15].

Полиморфизм клинических проявлений сирингомиелии, возможность дебюта с моносимптомов в любом возрасте, наличие нескольких типов течения, отсутствие патогномичных признаков на ранних стадиях заболевания указывают на необходимость ее дифференциации с другими заболеваниями нервной системы, сопровождающимися сирингомиелитическим синдромом — опухолями головного и спинного мозга, поражением периферической нервной системы (плексопатии, полирадикулоневропатии), спинальными инсультами, демиелинизирующим энцефаломиелитом.

Ниже приведены два клинических наблюдения, в которых на ранних этапах сирингомиелии ошибочно диагностировали рассеянный энцефаломиелит и шейный остеохондроз с синдромом Персона — Тернера.

Наблюдение № 1

Больной К., 1956 года рождения, инвалид II группы, находился на лечении в неврологическом отделении Луганской областной клинической больницы (ЛОКБ) в период с 25.10.2012 г. по 24.11.2012 г. Клинический диагноз: Сирингомиелия шейно-грудная форма, выраженные тетрапарез и вегетотрофические нарушения. Сопутствующий: постгастрорезекционный синдром, хронический гастрит культи желудка. Хронический панкреатит компенсированный. Жировой гепатоз. Ишемическая болезнь сердца, диффузный кардиосклероз. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Кисты левой почки. Смешанный зоб I—II степени клинически. Пресбиопия. Нейрогенный мочевого пузыря.



Рис. 1. Больной К. Дизрафический статус (собственное наблюдение)

При поступлении — жалобы на боли в спине, жгучие боли и слабость в конечностях, больше в левых, головокружение, шаткость, периодическое затрудненное мочеиспускание, скованность в коленях.

Анамнез заболевания: считает себя больным с 1980 г., когда стали беспокоить периодические боли в спине. В 2000 г. произошло резкое усиление болей в пояснице, присоединились жгучие боли в левой ноге, слабость в левой ноге. В 2002 г. появилась слабость в левой ноге и правых конечностях. В 2009 г. — затрудненное мочеиспускание. Состояние прогрессивно ухудшалось. Диагноз синингомиелии впервые установлен в 2004 г. Принимал консервативное лечение (нейропротективная витаминная терапия, нестероидные противовоспалительные средства). Поступил в отделение впервые для проведения курса радиодотерапии.

Неврологический статус: глазные щели $D < S$, зрачки $D = S$, сглажена левая носо-губная складка, сухожильные и периостальные рефлексы с рук — $D = S$, повышены, коленные — $D = S$, высокие, ахилловы — $D = S$, высокие. Патологические рефлексы на нижних конечностях: Бабинского с двух сторон, Россолимо слева. Мышечная сила в ногах — 2 балла, в руках — 3 балла, рефлекс Маринеску — Радовичи положительный с двух сторон. Гипалгезия и снижение температурной чувствительности по сегментарному типу C_2 — D_{12} слева (по типу «полукуртки»). Атрофия мышц плечевого пояса, лопаток,

кистей. Мраморность кожных покровов верхних конечностей; множественные следы от ожогов на верхних и нижних конечностях. Артропатия правого коленного сустава. Утолщены правая кисть и пальцы левой кисти. Ломкость ногтей на кистях.

Дизрафический статус: низкий лоб, асимметрия лица, короткая шея, кифосколиоз в грудном отделе позвоночника, неравномерное отношение длины верхних конечностей к туловищу (рис. 1). В пробе Ромберга устоять не может из-за пареза в нижних конечностях. Периодически затрудненное мочеиспускание.

Обследован. Реакция Вассермана крови — отрицательная. Анализ крови клинический: гемоглобин — 172 г/л, эритроциты — $5,47 \cdot 10^{12}$, лейкоциты — $7,5 \cdot 10^9$, цветовой показатель — 0,9, сегментоядерные нейтрофилы — 49 %, эритроциты — 3 %, лимфоциты — 41 %, моноциты — 7 %, СОЭ — 2 мм/ч. АЛТ — 0,75 ед., тимоловая проба — 2,8 ед. Анализ мочи клинический — без патологии.

ЭКГ — ритм синусовый, 76 в 1 мин. Электрическая ось сердца резко отклонена влево. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Гипертрофия миокарда левого желудочка с признаками систолической перегрузки.

Фиброгастроуденоскопия — гастрит культуры желудка.

УЗИ органов брюшной полости — диффузные изменения печени, хронический панкреатит, моче-кислый диатез, хронический пиелонефрит, кисты левой почки, хронический простатит 2-й степени.



Рис. 2. МРТ больного К. Гидромиелія спинного мозга на уровні позвонків С₁—С₃ (собственне наблюдение)



Рис. 3. МРТ больного К. Гидромиелія на уровні позвонків D₆—D₇ (собственне наблюдение)

МРТ шейного отдела позвоночника — выявлена гидромиелія спинного мозга на уровне позвонков С₁—С₃ (до 2 мм). Остеохондроз шейного отдела позвоночника с наличием протрузии диска С₆—С₇ (до 2 мм), грыжа диска С₅—С₆ (правосторонняя парамедианная до 5 мм). Признаков аномалии Арнольда—Киари не выявлено. Деформирующий спондилез, спондилоартроз (рис. 2).

МРТ грудно-поясничного отдела позвоночника — в спинном мозге на уровне D₆—D₇ определяется расширение центрального канала до 3 мм. Заключение: остеохондроз, деформирующий спондилез, спондилоартроз, гидромиелія на уровне позвонков D₆—D₇ (рис. 3).

Заключение уролога: хронический простатит, нестойкая ремиссия, хронический пиелонефрит, стадия нестойкой ремиссии, кисты левой почки.

Заключение гастроэнтеролога: постгастрорезекционный синдром, хронический гастрит культуры желудка, хронический панкреатит компенсированный. Жировой гепатоз.

Заключение офтальмолога: на глазном дне диски зрительных нервов бледно-розовые, границы четкие, сосуды обычного диаметра. Заключение: пресбиопия.

Заключение кардиолога: ишемическая болезнь сердца, диффузный кардиосклероз. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса.

Заключение эндокринолога: смешанный зоб I—II степени, эутиреоз клинически. Планово рекомендовано провести анализ крови на гормональную активность щитовидной железы (тиреотропный гормон, антитела к тиреоидной пероксидазе). Динамическое наблюдение эндокринолога по месту жительства.

В отделении пациент получил первый курс лечения радиоактивным йодом-131, габантином (Нейралгином), массаж спины. Отмечена незначительная положительная динамика в виде уменьшения интенсивности болей в спине, конечностях, скованности в коленях, уменьшения зоны гипестезии на груди.

В данном клиническом наблюдении неврологическая симптоматика свидетельствовала о поражении медиобазальных отделов головного мозга, а также шейных и верхне-грудных спинальных сегментов. Наблюдающиеся у пациента сфинктерные расстройства не являются типичными для сирингомиелии. Можно предположить, что учитывая это обстоятельство, а также рассеянную симптоматику, связанную с поражением головного и спинного мозга, на начальных этапах заболевания пациенту ошибочно устанавливали клинический диагноз рассеянного демиелинизирующего энцефаломиелита.

В пользу сирингомиелии свидетельствует наличие у больного выраженного дизрафического статуса, диссоциированного типа сенсорных нарушений со следами от термических ожогов, комбинированного тетрапареза (вялый — верхний и спастический — нижний), выраженных вегетотрофических расстройств в области верхнего плечевого пояса.

Также аргументом в пользу сирингомиелии являются результаты нейровизуализации — гидромиелія в шейном отделе спинного мозга и расширение спинномозгового канала на уровне D₆—D₇.

Имеющаяся церебральная микросимптоматика может быть следствием хронической церебральной ишемии из-за артериальной гипертен-

зии, дегенеративних изменений в шейном отделе позвоночника.

У пациента имела место полиорганная недостаточность в виде патологии гастроинтестинальной, кардиоваскулярной, мочевыделительной систем, щитовидной железы, тенденция к сгущению крови.

Можно предположить определенную роль синингомиелии в развитии указанных висцеральных осложнений и объяснить их вегетативной дисрегуляцией со стороны вегетативных ядер шейных и верхнегрудных спинальных сегментов.

Наблюдение № 2

Больная М., 1983 года рождения, инвалид III группы, находилась в неврологическом отделении ЛОКБ в период с 11.12.2012 г. по 18.12.2012 г.

Клинический диагноз: аномалия Киари I типа, операция 02.03.2011 г. — декомпрессия краниовертебрального перехода, восстановление ликвороциркуляции, синингомиелия шейно-грудного отдела спинного мозга, выраженные правосторонний верхний монопарез и стервико-брахиалгия.

Сопутствующий диагноз: железодефицитная анемия легкой степени. Диффузная фиброзная мастопатия молочных желез.

При поступлении — жалобы на онемение и слабость в правой руке, похудение правого предплечья и кисти, онемение правой половины туловища, периодические головные боли в затылочной области, шею, понижение артериального давления до 60/30 мм рт. ст.

Анамнез: в последние 3,5 года у больной стала уставать правая рука. Примерно через полгода перестали разгибаться 4-й и 5-й пальцы правой кисти. За медицинской помощью не обращалась. В октябре 2009 г. во время профосмотра неврологом отмечено похудение правой кисти и предплечья. Лечилась в неврологическом отделении ЛОКБ с диагнозом: синингомиелия, шейно-грудная форма. В марте 2011 г. проходила лечение в Институте нейрохирургии им. А.П. Ромоданова. Проведена операция — декомпрессия краниовертебрального перехода, восстановление ликвороциркуляции, после чего отмечает улучшение в виде увеличения силы в правой руке. Инвалид III группы с 08.06.2011 г.

Неврологический статус: астенизирована, запахи различает, глазные щели и зрачки D = S, движения глазных яблок в полном объеме, недостаточность конвергенции. Тригеминальные точки безболезненные. Лицо симметрично, слух не нарушен. Нистагма нет. Язык по средней линии. Глотание и фонация не нарушены. Речь не нарушена. Сила мышц в правой руке — 3 балла. Гипотония, гипотрофия мышц правой кисти и предплечья. Рефлексы с верхних конечностей справа не вызываются, слева — снижены, коленные — D > S, справа — оживлены, ахилловы — D = S, оживлены. Поверхностные брюшные рефлексы справа не вызываются, слева — в пределах нормы. Пато-

логических рефлексов нет. Координация движений не нарушена. Гипалгезия, термалгезия справа по «луковичному» типу, на лице гипалгезия C-1T1 с двух сторон (D > S) по типу «куртки». Функция тазовых органов не нарушена.

Обследована: реакция Вассермана крови — отрицательная. Анализ крови клинический: гемоглобин — 108, эритроциты — $4,36 \cdot 10^{12}$, цветной показатель — 0,72, лейкоциты — $7,5 \cdot 10^9$, СОЭ — 4 мм/ч. Билирубин — 16,3 мкмоль/л, АЛТ — 0,13 ед., тимоловая проба — 3,4 ед., глюкоза крови — 4,8 ммоль/л. Анализ крови на маркеры гепатитов HbsAg, HVC — отрицательный. Анализ мочи общий — без патологии. Анализ кала на яйца глистов, осмотр на педикулез — отрицательные.

MPT грудного отдела позвоночника: незначительное снижение высоты межпозвоночных дисков на уровне D₁—D₇ и понижение интенсивности МР-сигнала от них. Переднезадний размер позвоночного канала на уровне D₈ до 1,5 см. Заключение: остеохондроз межпозвоночных дисков на уровне D₁—D₇. Других изменений не выявлено.

MPT шейного отдела позвоночника: определяются послеоперационные изменения на уровне краниовертебрального перехода (результат операции). В спинном мозге на уровне C₂—D₂ определяется расширение центрального канала до 0,3 см, неравномерное снижение высоты межпозвоночных дисков на уровне C₂—C₆ с понижением МР-сигнала от них. Заключение: гидромиелия C₂—D₂, остеохондроз шейного отдела позвоночника. Состояние после операции по поводу аномалии Арнольда — Киари (рис. 4).

ЭКГ-ритм синусовый, 60 в 1 мин. Диффузные неспецифические изменения миокарда.

Реоэнцефалограмма: пульсовое кровенаполнение умеренно снижено справа, легкое повышение тонуса сосудов микроциркуляторного русла в системе мозговых артерий, венозный отток затруднен, больше справа.

Реовазография предплечий: пульсовое кровенаполнение умеренно снижено, тонус сосудов без особенностей. Легкая неравномерность венозного оттока, легкое снижение эластичности сосудов.

В отделении проведено лечение: Нейромидин, келтикан, нейротропин, Мильгамма, ЛФК, электростимуляция мышц правой руки, дарсонвализация правой руки.

При выписке отмечает незначительное улучшение в виде уменьшения боли и восстановления чувствительности в дистальных отделах пальцев правой кисти.

У пациентки наблюдали диссоциированные сенсорные расстройства по «луковичному» типу на лице и по типу «куртки» на туловище, которые сочетались с комбинированным тетрапарезом (вялый — верхний и спастический — нижний) и указывали на преимущественное поражение сенсорного яд-

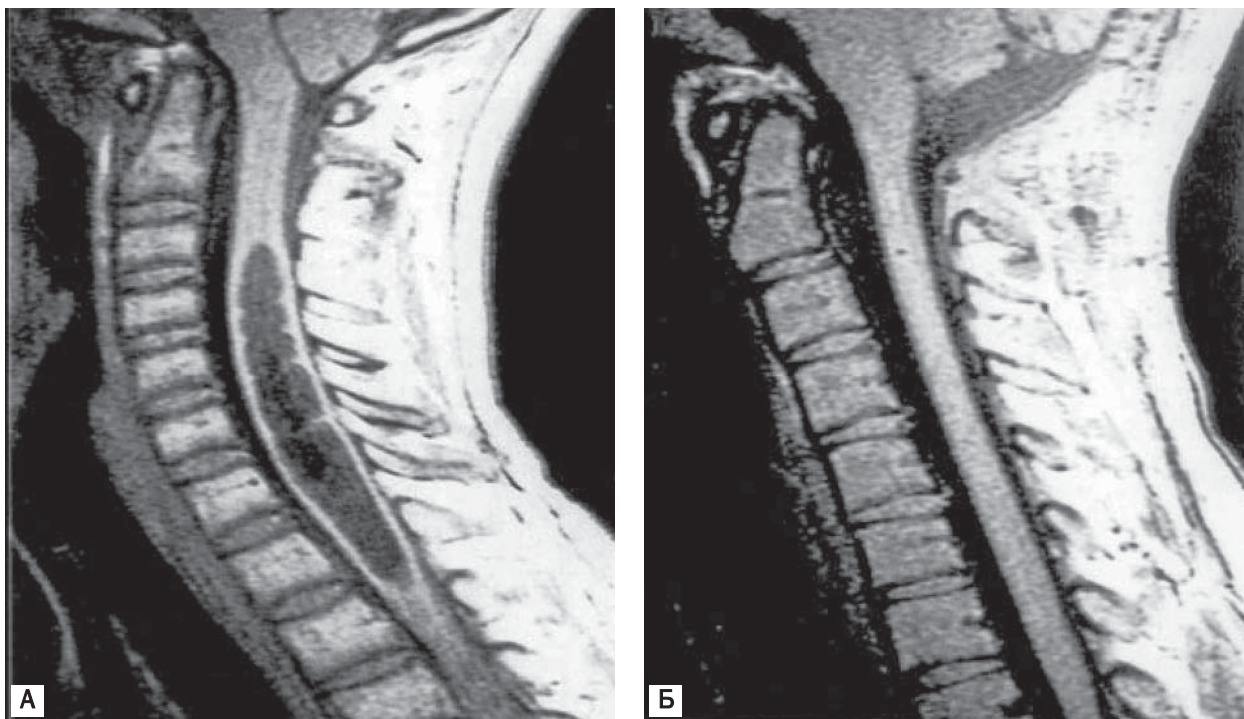


Рис. 4. МРТ больной М.: состояние до (А) и после (Б) операции

ра тройничного нерва, а также шейных и верхнегрудных сегментов спинного мозга.

Клинические проявления атрофического пареза у нашей пациентки превалировали в правой руке, дизрафический синдром отсутствовал, возможно, это дало основание предположить стойкую радикулоишемию, обусловленную шейным остеохондрозом и спондилоартрозом. Поэтому длительное время пациентке устанавливали диагноз вертеброгенного синдрома Персонаж — Тернера.

В пользу сирингомиелии свидетельствует не только относительно «мягкая» клиническая симптоматика, но и результаты нейровизуализации — наличие гидромиелии и аномалии краниовертебрального перехода, а также позитивные результаты нейрохирургического вмешательства.

Таким образом, анализ литературных источников позволяет сделать заключение о том, что сирингомиелия, являясь хроническим дегенеративным заболеванием, относительно хорошо изученным, с клинической рубрификацией, часто вызывает трудности с установлением диагноза.

Требуется дальнейшего изучения вопрос диагностики сирингомиелитического синдрома, соотношения сирингомиелии и аномалий краниовертебрального перехода. Для этого необходимы новые, более совершенные инструментальные, нейровизуализационные методы обследования.

Требуется дальнейшего изучения вопрос диагностики сирингомиелитического синдрома, соотношения сирингомиелии и аномалий краниовертебрального перехода. Для этого необходимы новые, более совершенные инструментальные, нейровизуализационные методы обследования.

Литература

1. Балбатаев М.К. Случай спорадической язвенно-мутирующей акропатии Бюро-Барьера // Вестн. дерматол. и венерол.— 2011.— № 3.— С. 98—104.
2. Два случая хирургической коррекции сколиоза у больных сирингомиелией // Вісн. ортопедії, травматології та протезування.— 2009.— № 1 (60).— С. 64—68.
3. Евзиков Г.Ю. Сирингомиелия // Неврол. журн.— 2008.— Т. 13, № 3.— С. 4—11.
4. Крупина Н.С. Мальформация Киари 1 типа и сирингомиелия // Журн. неврол. и психиатр. им. С.С. Корсакова.— 2003.— Т. 103, № 7.— С. 4—9.
5. Мачерет Є.Л. Сирингомієлія на циклах за фахом практика — сімейна медицина (лекція) // Сімейна медицина.— 2007.— № 1.— С. 116—117.
6. Менделевич Е.Г. Сравнительный анализ нейровизуализационных и неврологических характеристик изолированной мальформации Киари 1 и сочетанной с сирингомиелией // Неврол. журн.— 2011.— Т. 16, № 3.— С. 24—27.
7. МIRONENKO Т.В., ВАСИЛЕНКО В.Н., МИРОНЕНКО М.О. Сирингомиелия. Врожденные аномалии нервной системы.— Луганск, 2013.— 90 с.
8. Сурженко И.Л. Симптоматика изолированной мальформации Киари 1 и сочетанной с сирингомиелией // Казан. мед. журн.— 2009.— № 1.— С. 23—26.
9. Шустин В.А., Говенько Ф.С. Диагностика и лечение аномалии краниовертебральной области с развитием синдрома Арнольда — Киари и гидромиелии // Журн. неврол. и психиатр. им. С.С. Корсакова.— 2007.— № 107.— С. 62—64.
10. Ellenbogen R., Armonda R., Shaw D. Forwards a rational treatment of Chiari 1 malformation and syringomyelia // Neurosurg. Focus.— 2000.— Vol. 8, N 3.— P. 6—12.

11. Kerrison J.B., Biousse V., Newman N.J. Isolated Horner's syndrome and syringomyelia // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.— 2000.— Vol. 69.— P. 3—4.
12. Meves S., Poster F., Pzzun H. Acute brainstem symptoms associated with cervical syringomyelia // Eur. Neurol. J.— 2000.— Vol. 43.— P. 47—49.
13. Palma Z. Pathopsiology of syringomeilia // J. Neurosurg.— 2001.— Vol. 92.— P. 6—16.
14. Pringle R.G. Post-traumatic syringomyelia // Spinal cord.— 2000.— Vol. 38.— P. 199.
15. Williams B. Surgery for hindbrain related syringomyelia // Adv. Techn.— Stanarts Neurosurg.— 1993.— Vol. 20.— P. 107—164.

Т.В. МИРОНЕНКО, М.О. МИРОНЕНКО, М.Г. ЧИТАЛАДЗЕ, В.М. ВАСИЛЕНКО
Луганський державний медичний університет

Сирингомієлія (Аналітичний огляд і клінічні спостереження)

Проаналізовано літературні джерела, присвячені проблемі сирингомієлії. Узагальнено дані щодо етіопатогенезу, класифікації, клінічних виявів і діагностики цього захворювання. Описано два власних клінічних спостереження пацієнтів з шийно-грудною формою сирингомієлії. Представлено результати вивчення неврологічної симптоматики та нейровізуалізаційного обстеження. Обґрунтовано діагноз сирингомієлії у цих хворих на підставі диференціації з розсіяним демієлінізуювальним енцефаломієлітом і синдромом Персонейдж—Тернера.

Ключові слова: сирингомієлія, клінічні вияви, діагностика.

T.V. MYRONENKO, M.O. MYRONENKO, M.G. CHITALADZE, V.N. VASILENKO
Lugansk State Medical University

Syringomyelia (Analytical review and clinical supervisions)

The analysis of literary sources is conducted on issue of syringomyelia. The article deals with the generalized information on questions of etiopathogenesis, classifications, clinics and diagnostics of this disease. Two clinical supervisions of patients with cervicothoracic form of syringomyelia are presented. The results of neurological symptoms analysis and their neurological imaging are discussed. The results of syringomyelia diagnostics are grounded according to the results of differentiation with the dissipated demyelinating encephalomyelitis and syndrome of Personeydzh—Ternera.

Key words: syringomyelia, clinics, diagnostics.