

Диагностика и дифференциальная диагностика гидросирингомиелии (обзор литературы)

Копаница В.В.

Киевская медицинская академия последипломного образования, г.Киев, Украина

Ключевые слова: гидросирингомиелия, диагностика, дифференциальная диагностика, методы исследования, критерии.

Под гидросирингомиелией понимают заболевание, характеризующееся образованием полостей в спинном мозге, растягивающихся более чем на один сегмент в результате различных патологических процессов [2].

В типичных случаях диагностика гидросирингомиелии нетрудна по характерному комплексу симптомов, постепенному началу и прогрессивному течению. Классическое сочетание дизрафического статуса, атрофического, преимущественно дистального, пареза верхних конечностей (двух- или односторонний), диссоциированного расстройства чувствительности по сегментарному типу, часто с парестезиями, пирамидной недостаточности в нижних конечностях, полиморфных вегетативно-трофических нарушений означает далеко зашедшее заболевание, когда большая часть изменений необратима [20]. Задача врача выявить заболевание на ранней стадии, что позволяет приостановить или замедлить его развитие, смягчить течение. Однако начальные проявления заболевания нередко остаются незамеченными, что затрудняет диагностику на ранней стадии. В связи с поздней обращаемостью больных необходимо не оставлять без внимания малые дизрафические признаки заболевания при соответствующем конституционально-генетическом фоне и выявлять отдельные симптомы. Дизрафические нарушения, особенно костной системы (низкий рост, асимметрия грудной клетки, сколиоз, изменение формы черепа, дисплазия лица, диспропорция конечностей), должны направлять врача на поиски гидросирингомиелии. Тщательный осмотр кожи позволяет увидеть рубцы от ожогов вследствие снижения болевой и температурной чувствительности, вегетативно-трофические расстройства (acroцианоз, гиперкератоз, омололелости, неправильный рост ногтей, волос, плохо заживающие ссадины и раны и др.) [7].

Нередко гидросирингомиелия при медленном

прогрессировании годами остается моносимптомной (односторонний парез гортани, боль в спине или верхних конечностях, парестезии, контрактуры пальцев кисти, локальный гипергидроз, заживление ран келоидными рубцами). Особенно должны настораживать в плане вегетативно-трофической формы сирингогидромиелии длительные, не поддающиеся лечению безболезненные трофические язвы, гнойные свищи, артропатии, остеомиелиты. Необходимо также изучать семейный анамнез и анамнез жизни, обращая внимание на уровень интеллектуального развития, характер труда, геофизические особенности региона проживания. При диагностике гидросирингомиелии прежде всего важно выявить начало прогрессивности и первые неврологические симптомы, которые соответствуют локализации первичного очага поражения [5,6]. Огромную роль в диагностике гидросирингомиелии играют современные методы исследования, дающие представление о поражении различных структур головного и спинного мозга, особенно на ранней стадии, при малом неврологическом дефиците и моносимптомной клинической картине. Из них наиболее диагностически значимыми являются следующие.

1. Обзорная рентгенография черепа и краниовертебрального перехода (выявляет дисплазии черепа, аномалии развития — платибазию, базиллярную импрессию, ассимиляцию атланта).

2. Рентгенография позвоночника (выявляет сколиоз, аномалии развития, регенеративные изменения позвоночника).

3. Рентгенография пораженных суставов (выявляет артропатии, остеопороз, остеосклероз, остеомиелит).

4. Электромиография (отражает функциональное состояние сегментарных уровней спинного мозга и надсегментарных влияний).

5. Отоневрологическое исследование с включением ларингоскопии и электронистагмографии

(позволяет определить уровень и степень поражения ствола головного мозга, вовлечение ядер V, VIII, IX, X пар черепных нервов, гипертензию).

6. Лабораторные методы: биохимические, гормональные, иммунологические (характеризуют состояние гомеостаза и активности патологического процесса).

7. Психологическое исследование (оценивает интеллектуальные, эмоциональные и личностные нарушения).

8. Сексологическое исследование (определяет проводниковый или сегментарный тип половой дисфункции).

9. Сканирование субарахноидального пространства (позволяет по распределению радионуклида в субарахноидальном пространстве судить о характере процесса).

10. Ламинэктомия с чрескожной и прямой кистографией (позволяет оценить форму и величину сирингомиелитической кисты и ее сообщение с IV желудочком).

11. КТ и МРТ, их сочетание с контрастными методами исследования (пневмомиеелография, позитивная миелография) позволяют выявить основные структурные патологические отклонения: гидроцефалию, эктопию миндалин мозжечка и ствола мозга, окклюзию IV желудочка, полости в мозге, их форму, сообщение полостей с IV желудочком, утолщение и истончение спинного мозга в поперечнике [3,7].

Учитывая наибольшую информативность в диагностике гидросирингомиелии МРТ, необходимо выделить МР томографические и клинкопатогенетические корреляты сирингомиелитических полостей.

1. Симметричные центромедуллярные (центральные) полости — простое расширение центрального канала: встречается при аномалиях ЗЧЯ, гидроцефалии (сообщающаяся форма гидросирингомиелии). Для такой формы характерно бессимптомное течение или неспецифическая симптоматика.

2. Центральные полости с парацентральной распространением — расширение центрального канала с расслоением эпендимарной выстилки и внедрением в паренхиму спинного мозга: аномалии краниовертебральной области, идиопатическая сирингомиелия, интрамедуллярные опухоли (несообщающаяся форма гидросирингомиелии). Для нее характерна сегментарная симптоматика (диссоциированные нарушения).

3. Эксцентрические полости — встречаются при повреждении паренхимы спинного мозга:

травматические повреждения, инсульт, миелит, арахноидит, менингит, радиационный некроз, стеноз шейного отдела позвоночного канала (атрофическая форма гидросирингомиелии). Для этой формы характерны различные комбинации проводниковых и сегментарных нарушений [1,11].

Выбор методов исследования ввиду их различной направленности и диагностической ценности определяется в каждом случае индивидуально. Так, для оценки функционального состояния нейронов спинного мозга, стволовых структур и коры головного мозга используют электрофизиологические методы — хронаксиметрию, электромиографию, электроэнцефалографию. Реовазография дает представление о характере нарушений центральной и периферической гемодинамики, наблюдаемых при гидросирингомиелии, которые существенно влияют на течение болезни и формирование вторичных симптомов и синдромов [9].

На ранних этапах болезни выступают прежде всего регионарные изменения на микроциркуляторном уровне, что можно выявить, используя вегетативные тесты, простые и результативные, электротермометрию, тепловидение, исследование жидкими кристаллами и методы, характеризующие сосудистую проницаемость. О заинтересованности более высоких отделов головного мозга, в частности гипоталамуса, будут свидетельствовать данные исследования жирового, водного, углеводного обменов, состояния соматотропной функции гипофиза с проведением теста с L-ДОФА. Проведение биохимических и иммунологических исследований крови и цереброспинальной жидкости и оценка морфофункциональных свойств клеток крови позволяют судить о прогрессивности процесса, глубине метаболических сдвигов и степени нарушения иммунных свойств организма у больных гидросирингомиелией [4,8].

Прямыми показаниями к исследованию контрастными методами являются симптомы грубого поражения ствола головного мозга, неуклонное нарастание поперечного поражения спинного мозга с выраженными проводниковыми нарушениями, выявление гипертензионно-гидроцефалического синдрома и краниовертебральной аномалии, неэффективность консервативных методов лечения и неуклонное прогрессирование заболеваний. Диагностическая ценность контрастных методов во много раз повышается при их сочетании с КТ и МРТ. В качестве контрастного вещества для лучшей дифференциации арахноиди-

та от сообщающейся гидросирингомиелии и полостей, связанных с интрамедуллярными опухолями, можно выделить гадолиндиэтилентриаминпентауксусную кислоту [10]. Применяют также чрескожную и прямую кистографию при ламинэктомии. Такое соединение неврологического и нейрохирургического подхода к диагностике гидросирингомиелии обнаруживает новые перспективы в оказании реальной помощи больным [12,14]. Разнообразие патоморфологических проявлений при гидросирингомиелии, полиморфизм клинической картины, отсутствие патогномичных признаков приводят к необходимости дифференциальной диагностики с различными заболеваниями нервной системы, при которых наблюдается сирингомиелитический синдром [7]. Чаще сирингомиелитический процесс шейно-грудной локализации с полостью по всему поперечнику спинного мозга приходится дифференцировать с интрамедуллярной опухолью, для которой шейное утолщение также является излюбленным местом. В пользу сирингомиелии будут свидетельствовать дизрафический статус, большая протяженность процесса по длине спинного мозга и вовлечение стволовых структур головного мозга, более медленное нарастание, иногда с временной стабилизацией процесса, меньшая выраженность компрессии, чувствительных и двигательных проводящих путей спинного мозга. Трудность дифференциальной диагностики усиливается тем, что данные люмбальной пункции с ликвородинамическими пробами и контрастированием субарахноидального пространства могут быть идентичными при обоих заболеваниях, поскольку при гидросирингомиелии часто наблюдаются уплотнение мягких оболочек и спаечный процесс, приводящий к блоку субарахноидального пространства [19,21].

Частое указание больных с гидросирингомиелией на предшествующие заболеванию травмы приводит к необходимости дифференциальной диагностики с гематомиелией. При гематомиелии клиническая картина развивается остро вслед за травмой и течение ее, как правило, регрессирующее. Однако встречаются случаи развития прогрессирующей сирингомиелии в отдаленный период травмы спинного мозга с формированием полости на месте его повреждения [13].

Переднероговую форму сирингомиелии на начальных этапах развития приходится дифференцировать с боковым амиотрофическим склерозом. Для гидросирингомиелии более характерны асимметрия в развитии атрофических парезов

(дистальных), преобладание атрофии над мышечной слабостью, раннее развитие сгибательных контрактур пальцев кисти, особенно IV и V, меньшая заинтересованность пирамидных путей, медленное прогрессирование. При быстром нарастании двигательных нарушений, распространенности поражения двигательных путей диагностические вопросы в пользу бокового амиотрофического склероза.

Начало заболевания с упорной боли в верхних конечностях может привести к ошибочному диагнозу плечевого плексита. Однако устойчивость боли с симпаталгической окраской и своеобразными парестезиями, отсутствие болевых точек и симптомов натяжения, дизрафические признаки, вегетативно-трофические расстройства, неэффективность физиотерапевтических методов позволяют диагностировать гидросирингомиелию [15].

Иногда шейная миелопатия на почве остеохондроза сопровождается сирингомиелитическим синдромом с односторонней симптоматикой, что придает ей большое клиническое сходство с сирингомиелией шейно-грудной локализации. Однако тщательно собранный анамнез, неврологические данные и динамическое наблюдение позволяют найти убедительные отличия. Шейной миелопатии часто предшествуют болевые прострелы, поражение серого вещества, как правило, ограничивается небольшим количеством сегментов. Наблюдают положительную динамику от физиотерапевтического и медикаментозного лечения. При шейной миелопатии всегда выявляются рентгенологические признаки остеохондроза. Наиболее эффективным методом при дифференциальной диагностике этих заболеваний является тепловидение: при остеохондрозе на томограммах наблюдается выраженное повышение инфракрасного излучения в области остистых отростков пораженных позвонков, а при сирингомиелии — отчетливое снижение инфракрасного излучения в зоне поражения сегментов спинного мозга [18].

В некоторых случаях приходится дифференцировать гидросирингомиелию с таким редким наследственным заболеванием, как семейная язвенная акропатия (сенсорная нейропатия Денни—Брауна). Сходство этим двум заболеваниям придают утрата болевой чувствительности, развитие трофических язв в молодом возрасте с акроостеолитом [22].

В отличие от гидросирингомиелии, при акропатии изменения проявляются чаще всего в ниж-

них конечностях, симметрично, при этом отсутствуют двигательные нарушения, как правило, болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу [7,16].

В плане диагностики вторичной сирингомиелии следует помнить, что симптоматика истинной и вторичной сирингомиелии не имеет существенных различий. Вторичную сирингомиелию определяют анамнестические указания на перенесенные заболевания спинного и головного мозга и их оболочек с последующим формированием гипертензионно-гидроцефального синдрома. Между предшествующими заболеваниями и развитием клиники вторичной гидросирингомиелии проходит определенное время, от нескольких месяцев до нескольких лет [17,23].

Выводы. Использование современных методов исследования при гидросирингомиелии позволяет уточнить степень вовлечения в патологический процесс различных отделов нервной системы и экстраневральных образований, оценить тяжесть поражения, определить клинический вариант и прогрессивность течения.

Дифференциальная диагностика гидросирингомиелии сложна в связи с общностью патогенетических звеньев и существованием сирингомиелитического синдрома при других заболеваниях. Все это требует использования комплекса современных методов диагностики при любом подозрении на гидросирингомиелию.

Список литературы

1. Астафьев В.Б. Современные аспекты хирургического лечения сирингомиелии // Молодые ученые — здравоохранению: Тез. докл.—Оренбург, 1986. — С.50—51.
2. Бабчин И.С. Сирингомиелия // Основы практической нейрохирургии / Под ред. А.Л.Полякова — Л., 1954. — С.457—465.
3. Бармин В.С., Пыльцов И.М., Никандрова Н.Н. Особенности течения сирингомиелитических остео-и артропатий // Врачеб. дело.— 1985.— №2 — С.131—133.
4. Благодатский М.Д. и др. Трансплантация эмбриональной нервной ткани при сирингомиелии: первый клинический опыт // Вопр. нейрохирургии.— 1994.— №1. — С.27—29.
5. Благодатский М.Д. и др. Нейросонография после операций по поводу сирингомиелии и мальформации Арнольда—Киари типа 1 // Вопр. нейрохирургии.— 1995.— №1— С.24—27.
6. Благодатский М.Д. и др. Результаты лечения прогрессирующих форм сирингомиелии // Вопр. нейрохирургии.— 1993.— №7. — С.8—10.
7. Борисова Н.А. и др. Сирингомиелия. М.: Медицина, 1989. — 160 с.
8. Гусаров И.И. Радонотерапия.— М.: Медицина, 1974. — 160 с.
9. Григорян Ю.А., Лисянский Е.И. Рентгенологическая диагностика сирингомиелии // Вопр. нейрохирургии.—1986.— №10. — С.31—33.
10. Завалишин И.А. К диагностике сирингомиелии // Клин. медицина.— 1974. — №9. — С.106—110.
11. Иргер И.М., Парамонов Л.В. Новая методика дренирования сирингомиелитической кисты // Вопр. нейрохирургии.—1979.— №3. — С.3—9.
12. Иргер И.М., Парамонов Л.В. Эволюция учения о сирингомиелии: литературный обзор // Вопр. нейрохирургии.—1980.— №1. — С.49—55.
13. Мурзалиев А.М., Каложный И.Т., Гурницкая З.Л. Некоторые вопросы патогенеза, клиники и лечения. — Фрунзе: Кыргызстан, 1976.— 160 с.
14. Оглезнев К.Я. и др. Диагностика и нейрохирургическое лечение сирингомиелии // Вопр. нейрохирургии.—1989.— №2.— С.55—58.
15. Шамбуров Д.А. Сирингомиелия.— М: Медгиз, 1961. — 220 с.
16. Cahán L.D. Bentson J.R. Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation // J.Neurosurg.—1982.— V. 57, №1.— P.24—31.
17. Conway L.W., Hydrodynamic studies in syringomyelia // J.Neurosurg.—1967.— V. 27.— P.501—514.
18. Carmel P.W. Chiari malformations and syringomyelia // Disorders of the pediatric spine.— 1995, chapter 7.— P.111—124.
19. Davis L., Wetzel N. Surgical treatment of syringomyelia // Arch. Surg.—1964.— V.68. — P.570—573.
20. Gardner W.I. et al. Terminal ventriculostomy for syringomyelia // J. Neurosurg. — 1977.— V. 46.— P.609—617.
21. Hardwidge C., Syringomyelia // Neurosurg.— 1996.— V.140.— P.685—690.
22. Metcalfe R.A., Gohnston R.A. Craniocervical Anomalies and Non-traumatic syringomyelia // Spinal Cord Disease.— London, 1997.
23. Williams B. Progress in syringomyelia // Neurol. Res.—1986.— V.8.— P.130—145.

Діагностика та диференційна діагностика гідросірінгомієлії

Копаниця В.В.

Гідросірінгомієлія з погляду загальної патології з полідетермінантною структурою у походженні якої залишається ще багато не вивченого. Діагностика і диференційна діагностика гідросірінгомієлії в багатьох випадках викликає складність через великий клінічний поліморфізм і існування сирингомієлітичного синдрому при інших захворюваннях, а також в зв'язку із спільністю багатьох патогенетичних ланок. В останні роки появились нові методи дослідження, які дозволили деталізувати симптоматику, розширити і поглибити уявлення про патогенез цього захворювання.

Diagnostic and differential diagnostic of hydrosyringomyelia

Kopaniitsa V.V.

From the viewpoint of the nervous system general pathology, hydrosyringomyelia presents a complicated pathologic process with a polydeterminant structure whose origin still remains not entirely clear.

The diagnosis and differential diagnosis of hydrosyringomyelia is in many cases cumbersome due to a wide clinical polymorphism, the existence of syringolomyelitic syndrome in other diseases, as well as similarity of numerous pathologic links.

Owing to the newly developed research methods, it became possible to detailise the symptomatology and extend the knowledge of this disease pathology.