

ЗАТВЕРДЖЕНО

наказом Міністерства охорони здоров'я України
від 13.06.2008 № 317

Клінічний протокол надання медичної допомоги хворим із сирингомієлією

Шифр за МКХ-10: G 95.0, Q 07.0

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Терміном сирингомієлія означаються стани, що призводять до формування кіст всередині спинного мозку непухлинного походження.

За етіологічним фактором сирингомієлією класифікують: 1. Первинна (ідіопатична). 2. Пост травматична. 3. Постішемічна. 4. Постмієлітна. Первинна (ідіопатична) сирингомієлія може бути розширенням центрального каналу спинного мозку на всьому його протязі без ознак порушення лікворотоку на краніовертебральному рівні – **гідромієлія** та сирингомієлія комбінована з порушенням лікворотоку на краніовертебральному рівні (**аномалія Кіарі та сирингомієлія**). Останній варіант зустрічається частіш за все.

Розрізняють наступні типи аномалії Кіарі: а) Аномалія Кіарі 0 – сирингомієлія без ектопії мигдаликів мозочка, при цьому велика потилична цистерна мала або відсутня, є порушення ліквороциркуляції на краніовертебральному рівні; б) Аномалія Кіарі 1,5 – зміщення мигдаликів мозочка із зміщення стовбура мозку (довгастого мозку) у великий потиличний отвір без ознак аномалії Кіарі II; в) Аномалія Кіарі I – зміщення мигдаликів мозочка у великий потиличний отвір до рівня C1-C2 хребців із відсутністю лікворотоку на цьому рівні; г) Аномалія Кіарі II – зміщення у великий потиличний отвір мигдаликів мозочка, хробака мозочка, довгастого мозку і іноді півкуль мозочка із дуже малим об'ємом задньої черепної ями; д) Аномалія Кіарі III – субокципітальне менінгоенцефалоцеле; е) Аномалія Кіарі IV – агенезія мозочка.

Вкрай рідко зустрічається **сірингобульбія** – центральне розширення стовбура мозку із утворенням кісти. Її вважають варіантом гідромієлії.

Ознаками сирингімієлії є дисоційовані порушення чутливості, тетрапарези, атрофії малих м'язів кисті. Найбільш частими і інвалідизуючими порушеннями у дорослих є сирингомієлія та сегментарні і провідникові спінальні синдроми. При наявності аномалії Кіарі до цієї симптоматики додається різного ступеня головний біль, симптоматика дисфункції стовбура мозку (бульбарний та псевдобульбарний синдром), мозочкові порушення,

Клінічна картина ураження головного та спинного мозку залежить від локалізації та довжини ушкодження (сирингомієлітичної порожнини), його ступеня, темпу розвитку внутрішньої компресії спинного мозку, вікових та індивідуальних особливостей хворого.

Умови, у яких повинна надаватись медична допомога

Хворих з сирингомієлією потрібно доправляти на обстеження та лікування в нейрохірургічне відділення.

Діагностика

Обстеження хворого повинне включати:

1. Загально соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (дихання, пульс, АТ).
2. Неврологічний огляд.
3. Ро-графія черепа та шийного відділу хребта в 2 проекціях.
4. МРТ головного мозку, шийного та грудного відділів хребта (в залежності від розповсюдження сирингомієлії).

5. КТ головного мозку та іноді – шийного відділу хребта.
6. Нейроофтальмологічне обстеження.
7. Отоневрологічне обстеження.
8. Визначення групи крові та резус-фактора.
9. Коагулограма.
10. Загальний аналіз крові та сечі.
11. Аналіз крові на вміст цукру.
12. Біохімічне дослідження крові (електроліти, загальний білок), показників осмолярності плазми крові та гематокриту. Контроль згортання крові (з 3-го дня).

Лікування хворих із сирінгомієлією

Лікування даної групи хворих необхідно проводити у спеціалізованих нейрохірургічних відділеннях.

Оперативні втручання переслідують три цілі в залежності від типу сирінгомієлії чи поєднаної з нею аномалії Кіарі: 1) Мієлотомію та сирінгосубарахноїдальне шунтування. 2) Кісткову декомпресію нижніх відділів мозочка, верхньо-шийного рівня. 3) Відновлення лікворотоку у ділянці краніовертебрального переходу. 4) Збільшення загального об'єму задньої черепної ями та/або краніовертебрального переходу шляхом дурупластики заплатою.

Первинна ідіопатична гідромієлія, посттравматична, постішемічна, постмієлітна сирінгомієлія. Проводиться мієлотомія в місці найбільших розмірів сирінгомієлії чи гідромієлії та сирінгосубарахноїдальне шунтування.

Аномалія Арнольд-Кіарі 0. Використовується субокципітальна краніоектомія (резекція нижніх відділів луски потиличної кістки об'ємом 3-4x4x5 см, лямінектомія С1-С2). Відривається тверда мозкова оболонка, розсікаються арахноїдальні зрощення, розводяться в боки мигдалики мозочка і верифікується вільне витікання ліквору з отвору Можанді. Якщо мигдалики щільно прилягають один до одного, їх можна зморщити біполярною коагуляцією.

Аномалія Арнольд-Кіарі I. Використовується субокципітальна краніоектомія, резекція нижніх відділів луски потиличної кістки об'ємом 4x4x5 см, проводиться лямінектомія С1-С2 із відкриттям твердої мозкової оболонки в ділянці краніовертебрального переходу одним лінійним поздовжнім розрізом, обов'язково проводиться відновлення лікворотоку в ділянці краніовертебрального переходу, розсікається арахноїдальна оболонка. Якщо ліквор з отвору Можанді не потрапляє, мигдалики опущені низько і прилягають медіальними поверхнями – медіальні і нижні поверхні коагулюються так, щоб мигдалики зморщились і розійшлись в сторони. Мигдалики зменшують в об'ємі до тих пір, поки не візуалізується отвір Можанді і з нього вільно не надходить ліквор. При необхідності арахноїдальні зрощення навколо отвору Можанді розсікаються і отвір розширюється. В кінці втручання проводиться дурупластика фрагментом широкої фасції стегна або штучною твердою оболонкою. Звичайно використовують ланцетоподібну заплату розміром 6-7 на 3-4 см, яка вшивається в лінійний розріз твердої мозкової оболонки.

Аномалія Арнольд-Кіарі 1,5. Хірургічна тактика при цій аномалії являє собою дещо середнє між тактикою при аномалії Кіарі I і II. Використовуються більш широкі кісткові резекції в ділянці краніовертебрального переходу, із урахуванням зміщення стовбура мозку і об'єкса донизу проводиться більш широка лямінектомія (С1-С3, С4). Обов'язково відновлюється відтік ліквору з отвору Можанді. Використовуються широкі дуральні «заплати» із вільним положенням стовбура мозку в достатньо розширеному дуральному мішку.

Аномалія Арнольд-Кіарі II. При цій аномалії велика увага приділяється збільшенню об'єму задньої черепної ями. Для цього виконується більш широка резекція луски потиличної кістки (необхідно приділяти увагу низько розташованому torcular herophili, що може

привести до його пошкодження і профузній кровотечі). Ламінектомія виконується на протязі від С1 і на одну дугу нижче обекса, який опустився. Розсікаються арахноїдальні зрощення, розширюється отвір Можанді. При виконанні дурупластики необхідно приділяти увагу низько розташованому стовбуру головного мозку, дуральна «заплата» обирається достатніх розмірів для відновлення не тільки об'єму великої потиличної цистерни, але і щоб дозволити стовбуру міститись вільно у дуральному мішку на спінальному рівні.

Аномалія Арнольд-Кіарі ІV. Клінічна симптоматика у цих хворих зумовлена порушенням ліквороциркуляції в ділянці відсутнього мозочка внаслідок арахноїдальних зрощень, порушенні лікворотоку з лікворних просторів ЗЧ.Я. у спінальні субарахноїдальні простори. Хірургічно виконується резекція нижніх відділів луски потиличної кістки, ламінектомія С1-С2, після цього проводиться лізис арахноїдальних зрощень із верифікацією вільного потрапляння ліквору з лікворних просторів ЗЧ.Я. у спінальні субарахноїдальні простори. Потім тверда мозкова оболонка ушивається без її пластики.

Показання до оперативного втручання: 1. Наявність сирингомієлії (сирингобульбії) та/або аномалії Кіарі із неврологічною симптоматикою. 2. Часткова або повна блокада лікворних шляхів на шийному та/або грудному рівнях. 3. Наявність гідроцефалії.

Відносними протипоказаннями до операції є важкий соматичний стан пацієнта, виражена бульбарна симптоматика, порушення серцевого ритму та дихання.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, МРТ-ознаки регресу або зникнення сирингомієлії у післяопераційному періоді, збільшення об'єму великої потиличної цистерни та МРТ-ознаки наявності ліквору навкруги стовбура головного мозку та спинного мозку.

Середній термін лікування – до 15 діб.

Після стабілізації стану показано переведення хворого у відділення реабілітації чи неврології.

Головний позаштатний спеціаліст

МОЗ України за спеціальністю «нейрохірургія» Підпис

Є.Г. Педаченко