



Доц. О.Л. Тондій, доц. О.П. Завальна, О.Б. Тесленко*,
С.П. Сушко*, В.В. Меркулова*

Харківська медична академія післядипломної освіти
Кафедра неврології та дитячої неврології,

*Державний лікувально-профілактичний заклад
«Центральна клінічна лікарня Укрзалізниці», м. Харків

Сирингомієлія. Етіопатогенез. Клініка. Діагностика. Лікування

Сирингомієлія (від грецької *syrix* — порожнина, *Socheret*; *myelon* — спинний мозок) — хронічне захворювання нервової системи, яке характеризується утворенням порожнин вздовж спинного мозку [2, 6—8].

Сирингомієлія починається з розростання глії та утворення гліальних вузлів (гліоз) у сірій речовині спинного мозку з наступним виникненням порожнин на їхньому місці. При переході процесу на довгастий мозок має місце сирингобульбія, а при ураженні варолеєва моста — сирингоенцефалія [8, 11—22].

У походженні сирингомієлії залишається ще багато нез'ясованого. Існують різні концепції етіології сирингомієлії, та продовжуються дискусії з ряду висунутих положень. Останнім часом, величезну роль у діагностиці сирингомієлії відіграють сучасні методи дослідження, які дають уявлення про ураження різних структур головного й спинного мозку, особливо на ранній стадії, при малому неврологічному дефіциті та моносимптомній клінічній картині. У зв'язку з достатньою поширеністю, хронічним і повільно прогресуючим перебігом захворювання, проблема вивчення сирингомієлії залишається досить актуальною [11—22].

Історія вивчення захворювання

Термін «сирингомієлія» був запропонований Ollivier у 1824 році. Наявність порожнин у спинному мозку стала відома давно. Уже в XVI столітті Етьєн

і Піколоміні згадують про такі порожнини. Бруннер у 1688 році виявив у новонародженого, який народився зі *spina bifida aperta*, порожнину уздовж всього спинного мозку й гідроцефалію. Олів'є в 1824 році вперше висловив думку про те, що утворення порожнин у спинному мозку є особливим захворюванням, якому він і дав існуючу дотепер назву. У XIX столітті вчені активно вивчали патологічну анатомію, патогенез і клініку сирингомієлії. Шульце розглядав сирингомієлію як бластоматоз і ввів терміни «гліоз» — розростання нейрогліальних волокон і «гліоматоз» — розростання клітинної глії. Шарко у своїй монографії з нервових хвороб (1887) дав клініко-анатомічний розподіл сирингомієлії: ураження сірої речовини й передніх рогів (поліомієлітичні форми), задніх рогів (чутливі форми) й середніх рогів (трофічні форми), а також ураження білої речовини: бічних стовпів (спастичні форми) і задніх стовпів (табетичні симптоми, порушення глибокої чутливості). Що стосується клініки даного захворювання, то найбільша заслуга в цій галузі належить В.К. Роту, який дав настільки докладний опис клініки класичних форм сирингомієлії, що в подальшому дослідники доповнили її лише незначними деталями [11—22].

Наступним етапом у розвитку вчення про сирингомієлію були праці про *status dysgraphicus*. Уперше Бремер детально описав ряд ознак, які він пов'язував з аномалією розвитку спинного мозку, що полягав у порушенні нормального утворення заднього шва.

У 60-х роках Шамбуров Д.А. більш детально займався вивченням сирингомієлії і дав докладний опис початкових фаз хвороби; атипових, прихованих і стаціонарних форм хвороби; надав увагу диференційній діагностиці сирингомієлії [6—8]. Відсутність достатньої кількості літературних джерел, присвячених сирингомієлії, потребує створення методичних рекомендацій, в яких у стислій формі було б викладено сучасні уявлення про дане захворювання.

Епідеміологія

Поширеність сирингомієлії в розвинених країнах становить 8,4 на 100000 населення. Даних про переважне поширення захворювання в певних регіонах або окремих рас немає. Описано сімейні випадки сирингомієлії. Крім того, у членів родини можуть спостерігатися інші мальформації. Захворювання трохи частіше спостерігається в чоловіків. Сирингомієлія розвивається в будь-якому віці — від 10 до 60 років. У дитячому віці сирингомієлія зустрічається рідко. Середній вік, у якому відбувається маніфестація клінічних симптомів даного захворювання, — 30 років [2, 6—8, 11—22].

Етіологія та патогенез

Етіологія сирингомієлії до кінця ще не з'ясована. Вважають, що важливу роль у розвитку захворювання відіграє дефект ембріонального розвитку нервової тканини. Це явище полягає в запізнілому змиканні зародкових листків при утворенні медулярної трубки й неправильному формуванні її шва (дизрафія), що під час розвитку організму проявляється дизрафічним станом (*status dysraphicus*). Останнє проявляється вродженими аномаліями розвитку кістяка (кіфози, сколіози, кіфосколіози, груди з воронкоподібним вдавленням, клишоногість, плоска стопа, уроджені контрактури суглобів, каліцтва кінцівок — ектомелія, амелія, фокомелія, олігодактилія, полідактилія, синдактилія та ін.). *Status dysraphicus* ще не є сирингомієлією, а лише конституціональною аномалією, на тлі якої може розвинути сирингомієлія за умови бурхливого розвитку гліозної тканини. Причина такого росту останньої не з'ясована.

Тривалий період часу в сирингомієлії був термін «гліоз». Вважалося, що порожнина розвивається в патологічно зміненій гліоматозній тканині. Проте, сучасні морфологічні дослідження показали, що гліоз є не причиною хвороби, а є наслідком тиску порожнини або гліомної пухлини. МРТ при неопухлинних формах сирингомієлії гліозу ніколи не виявляє, і цей варіант у даний час не виділяється.

Можливо, у цих хворих існує певний нахил до розвитку гліозу. Дизрафія є тільки конституціональною анатомічною основою сирингомієлії, у розвитку якої відіграють роль ендогенні та екзогенні фактори. До екзогенних факторів варто віднести, у першу чергу, травму, у тому числі внутрішньоматкову та пологову, а також інтоксикації, до ендогенних — спадкову схильність.

Травматична сирингомієлія складає близько 5% від цього захворювання. Екзогенні фактори, що зміню-

ють властивості зародкових клітин або порушують нормальний розвиток плода, досить різноманітні. До таких чинників, крім умов життя, відносяться інфекції, алкоголізм, хімічні отруєння й ін. З інфекцій найбільше значення, мабуть, слід надавати хронічним і важкоперебігаючим інфекціям, таким, як сифіліс, туберкульоз, особливе значення слід надати токсоплазмозу. Існують дані про найбільшу кількість аномалій розвитку в районах з радіовипромінюючим (урановим) ґрунтом [2, 6—8].

До питань патогенезу сирингомієлії відноситься також питання про спадковість цього захворювання. Виникло воно частково, мабуть, з аналогії з іншими поволі прогресуючими захворюваннями нервової системи, сімейність яких встановлена, головним же чином унаслідок частої етіологічної неясності захворювання й на підставі окремих спостережень, що встановлюють сімейність сирингомієлії [6—8, 11—15].

Усе вищезазначене має важливе значення в розвитку аномалій, у тому числі дизрафії, в ранньому періоді ембріогенезу.

Більш ніж за 150 років вивчення сирингомієлії сформувався достатньо чітке уявлення про неї як про захворювання, пов'язане з аномалією розвитку невральної трубки. Проте, визнаючи патологоанатомічну основу сирингомієлічного процесу (утворення порожнин і розростання гліозної тканини в мозку), дослідники мали досить різну точку зору на патогенез цих змін [6—8].

На ранніх стадіях ембріонального розвитку (3—6-й тиждень) порушується замикання невральної трубки, утворення заднього шва (дизрафія) і формування центрального каналу. Дизрафія супроводжується не тільки розширенням центрального каналу спинного мозку й утворенням дивертикулів, але і застряганням скупчень ембріональної тканини позаду центрального каналу. Передбачається, що ці клітини можуть диференціюватися в спонгіобласти й зберігати проліферативну потенцію протягом подальшого життя, даючи розвиток гліоматозу з формуванням гліоматозних „штифтів». У вогнищах гліоматозу знаходиться надмірна кількість судин з вираженим фіброзом у стінці. Неправильний розвиток може уражати весь спинний мозок, нерідко розповсюджуючись на довгастий мозок, рідше на міст мозку, середній і проміжний мозок. Вторинний розпад у вогнищах гліоматозу приводить до формування порожнин і щілин. Щодо цієї точки зору передбачалося існування двох видів порожнин: первинних — у вигляді дивертикулів розширеного центрального каналу, покритих епендімою, і вторинних, обумовлених дегенеративним розпадом нейроглії, що не мають епендими і що звичайно не сполучаються з центральним каналом. У зв'язку з цим виділяють два різновиди сирингомієлітичних порожнин — «що сполучаються» і «що не сполучаються» [11—22]. Термін «сполучена сирингомієлія» звичайно припускає наявність порожнини, що сполучається із центральним каналом спинного мозку. Сполучена сирингомієлія пов'язана з дефектом закладки первинної

мозкової трубки та шва. Сполучена сирингомієлія спостерігається приблизно в 70% випадків захворювання та, як правило, супроводжується іншими вадами розвитку нервової системи, зокрема, аномалією Кіарі I. При несполученій сирингомієлії кістозні порожнини не сполучаються зі шляхами циркуляції ліквору. Несполучена сирингомієлія носить частіше симптоматичний характер та обумовлена травмою спинного мозку, спинальним інфекційним або запальним процесом, інтрамедулярними пухлинами. У зв'язку із цим у ряді літературних джерел несполучена сирингомієлія позначається терміном «сирингомієлітичний синдром» [2, 6—8].

Клінічна картина

В основі клінічної картини сирингомієлії покладено анатомічні зміни в сірій речовині спинного мозку у зв'язку із прогресуючим розвитком гліозних елементів, їхнім наступним розпадом та утворенням порожнин у центрі гліозних вогнищ. Одночасно, у прилягаючих до них зонах, відбувається загибель нервових волокон провідних систем, що викликає рухові, чутливі, вегетативні та трофічні порушення.

Початок захворювання, як правило, поступовий. Іноді маніфестацію клінічних проявів провокують кашель, чхання, фізичне навантаження. Клініка сирингомієлії складається з наявності розладів в чутливій і руховій сферах, трофічних і вегетативних порушеннях, що відображаються іноді й на функціях внутрішніх органів.

У 20-30-х роках ХХ століття був оформлений, в деякій мірі, комплекс ознак, об'єднаних під назвою «status dysraphicus», елементи якого виявлялися при сирингомієлії. Разом з тим, було встановлено, що status dysraphicus в тій або іншій формі, є самостійним хворобливим станом, який не обов'язково повинен супроводжуватись сирингомієлією. Проте паралельне клініко-анатомічне вивчення останньої показало, що сирингомієлія супроводжується майже завжди й анатомічними змінами вродженого характеру. Було затверджене положення (Шамбуров Д.А.), що «status dysraphicus може бути без сирингомієлії, але не буває сирингомієлії без ознак дизрафічного стану».

До ознак дизрафічної будови тіла відносять наступні: лійкоподібну або жолобоподібну грудину, кіфосколиоз, подовження верхніх частин тіла, своєрідне викривлення пальців: кіготь, мавпячу лапу; різну величину грудних залоз, розлад чутливості, частіше за сегментарний тип, акроціаноз, часто в поєднанні з spina bifida і ряд дегенеративних ознак: високе піднебіння, аномалії овоłosіння, неправильний розвиток зубів.

С.Н. Давіденков і його співробітники розширили зміст дизрафічного статусу й встановили наступні ознаки: деформації хребта, додаткові соски й рудиментарні грудні залози, збільшений розмах рук, арахнодактилія, радіальна будова кисті, вертикальна складка між бровами, роздвоєння кінчика язика й нижньої губи, деформація черепа, деформація стоп у вигляді різного роду клишоногості, зміна рефлек-

сів, частіш за все відсутність Ахіллових, трофічні язви стоп, больові синдроми, парестезії. Дизрафія дуже рідко виявляється якою-небудь однією ознакою. Якщо така ознака до того ж слабо виражена, до неї слід відноситися з обережністю і не переоцінювати при діагностиці, наприклад при неясних випадках сирингомієлії.

Чутливі розлади є одним з найхарактерних симптомів захворювання. На його ранніх стадіях з'являються різні парестезії, особливо больові та температурні. Разом з парестезіями хворі відчувають тупий, розлитого або невизначеного характеру біль у ділянці плеча, лопатки або шиї. Іноді хворі відзначають почуття стягування або стискування в одній з половин плечового пояса. Часто раннім симптомом захворювання є спонтанні пекучі, стріляючі болі. Парестезії та біль мають сегментарно-корінцевий розподіл. Виявляються виразні сегменти болючої та температурної анестезії, гіпестезії на тулубі та позадвожні смуги на кінцівках. У результаті злиття таких смуг на тулубі утворюються ділянки у вигляді «куртки» або «напівкуртки», вище та нижче яких виявляється зона переходу — при нанесенні подразнення від ураженої до здорової ділянки межа розладів чутливості зрушується вбік здорової шкіри, а якщо наносити подразнення у зворотному напрямку, межа зрушується убік ураження. Смуга між межами і є «зоною переходу». Нерідко спостерігаються атипові варіанти чутливих випадін у вигляді смуг, плям, «комірця». Характерним для сирингомієлії є дисоційований тип розладів чутливості (порушення больової та температурної при збереженні тактильної та вібраційної чутливості), уперше описаний Шарко. При цьому втрата кожного виду температурної чутливості буває різною — хворий слабо розрізняє тепло, але дуже сильно відчуває холод. Можуть спостерігатися дизестезії, коли тепло сприймається як холод та навпаки. Чутливі розлади частіше зустрічаються на верхніх кінцівках, ніж на нижніх.

При сирингомієлії і сирингобульбії болі можуть локалізуватися виключно в ділянці трійчастого нерва. Шлезінгер та Шефер (Schaeffer) відзначали, що лицьові невралгії нерідкі при сирингобульбії і часто з'являються на початковій фазі хвороби. У цей період вони звичайно діагностуються й лікуються як лицьова невралгія, що зазвичай триває протягом років протягом 2—10 років.

Здавлення сирингомієлітичною порожниною латеральних спиноталамічних трактів з одного боку, або білатерально, проявляється порушенням больової та температурної чутливості в нижній частині тіла. Якщо спиноталамічний тракт здавлюється на рівні довгастого мозку, то больова та температурна чутливість втрачається на всій контралатеральній половині тіла. Задні стовбури спинного мозку зазвичай пошкоджуються останніми, і на пізніх стадіях захворювання виявляються порушення глибокої, тактильної та вібраційної чутливості. Тим самим з розвитком хвороби втрачається розщепленість сенсорних відчуттів. Зниження тактильної чутливості спостерігається рідко й зазвичай виражене завжди слабкіше

в порівнянні з іншими видами шкірної чутливості. Локалізується порушення тактильної чутливості в тих же місцях, де й больова, і термічна, але зони її поширеності зазвичай більш обмежені. Відчуття локалізації, дискримінація й двохмірно-просторове відчуття завжди збережені.

У зв'язку з розладами больової та температурної чутливості, хворі піддаються опікам, загоєння яких відбувається повільно при млявих грануляціях. Після опіків залишаються рубці, які теж є однією з ознак синдромієлії.

У галузі довільних рухів — це обмеження рухів або послаблення сили при збереженні руху. У переважній більшості хворих ступінь парезів невеликий, дуже рідко досягає ступеня паралічу. Найчастіше парези носять периферичний характер, супроводжуються зниженням або зникненням рефлексів і м'язовою атрофією.

Рухові розлади у вигляді паралічів або парезів відносяться до постійних симптомів клінічної картини синдромієлії. Вони з'являються пізніше, коли в процес утягуються передні роги або бічні канатиків. Часто вони з'являються через багато років після початку хвороби у хворих з наявністю анестезії, трофічних розладів. До ранніх рухових порушень відносять явища атрофії м'язів кистей, причому процес може бути як двостороннім із самого початку, так і вражати руки по черзі. Надалі атрофічний процес охоплює м'язи передпліч, плечей, плечового поясу, верхніх міжреберних проміжків.

М'язова атрофія констатується зазвичай при виражених чутливих розладах, будучи, таким чином, пізнім симптомом, але в окремих випадках вони виявляються однією з перших ознак, що примушують запідозрити синдромієлію. Проте в цих випадках м'язова атрофія супроводжується суб'єктивними розладами — болями й парестезіями (потилічними, в руці, лопатці, як це відзначалося у наших хворих — 9 осіб), але без об'єктивних розладів чутливості. Фасцикуляції рідкі. Ураження передніх рогів викликає симптоми периферичного, а бічних канатиків — центрального паралічу або парезу. Парези, обумовлені ураженням рухових шляхів в спинному мозку, частіше локалізуються в нижніх кінцівках. Вони або поєднуються з периферичними парезами на руці, захоплюючи одну ногу того ж боку, або відкриваються незалежно від рухових розладів у руках. Ступінь цих парезів зазвичай дуже незначний. Вони супроводжуються всіма симптомами пірамідного ураження. З патологічних рефлексів частіше встановлюються симптом Россолімо й інші згинальні рефлекси, рідше симптом Бабінського.

Це вказує на раніше залучення до процесу екстрапірамідного шляху. Досить часто функціональна недостатність рухових провідників виражалася тільки зміною рефлексів: підвищенням їх, клонусом стопи, патологічним рефлексом, відсутністю черевних рефлексів. Слід зазначити, що легкі ступені провідникових рухових розладів носять зазвичай лабільний характер, досить легко зникають, іноді на довгий термін (під впливом лікування).

Трофічні розлади є частим супутником млявих парезів у верхніх кінцівках. Трофічні зміни лежать в основі феномена симетричної сивини, що є ранньою ознакою синдромієлії. Він полягає в посивінні волосся в зонах порушеної трофіки тканин, які збігаються із сегментарними порушеннями больової та температурної чутливості. Наявність зазначеного феномена свідчить про патологічну ірирацію з боку симпатичних утворень бічних рогів спинного мозку.

До важких порушень трофіки варто віднести безболісні глибокі тріщини шкіри, що іноді проникають у порожнину міжфалангових суглобів пальців, незагойні виразки з некрозом навколишніх тканин (частіше в ділянці дистальних фаланг пальців), безболісні панариції. Крім того, спостерігаються різноманітні дистрофічні зміни шкіри (ексудативні висипання, фурункули, піодермія та ін.) і підшкірної клітковини (надлишкове розростання, набряклість та ін.). Шкіра кистей атрофується, стає сухою, блискучою або шорсткою із тріщинами. Волосся ламається або випадає, нігті робляться матовими та ламкими. Розвиваються дистрофічні зміни в кістках (остеопороз), внаслідок чого виникають безболісні переломи.

Трофічні порушення кісткової системи, суглобів і зв'язкового апарату відносяться до досить частих знахідок при синдромієлії. Особливо часто дистрофічним змінам піддається хребет, зовнішнім вираженням яких є зміни його конфігурації у вигляді сколіозу, кіфозу або кіфосколіозу. У До Рот вважав сколіоз постійним симптомом синдромієлії. Викривленню зазвичай піддається грудна частина хребта. У поперековій області в таких випадках є компенсаторний вигин. При попереково-крижовій локалізації гліоматозу викривлення хребта може спостерігатися тільки в цій ділянці. Викривлення носять стійкий, незворотний характер; у більшості випадків вони не турбують хворих. Дуже часто хворі з деформацією хребта не висувають ніяких скарг відносно м'язової слабкості і нерідко виконують без напруги важку фізичну роботу.

Дистрофічний процес при артропатіях частіше перебігає за гіпертрофічним типом, при якому превають процеси розростання. Гіпертрофія всіх тканин може спостерігатися на одній кінцівці (хейромегалія), на половині тіла, язика. Трофічні зміни шкіри включають гіперкератоз, ціаноз, гіпергідроз, потовщення підшкірного жирового шару, особливо на руках. При цьому пальці мають вигляд «груна бананів». Гіпотрофічні процеси призводять до анкілозів суглобів пальців та до характерної «пазуристої» форми кисті. Іноді виникають грубі артропатії великих суглобів з розплавленням суглобних кісткових елементів та їхньою секвестрацією: суглоб різко збільшений у розмірі, рухи в ньому безболісні та супроводжуються своєрідним шумом через тертя кісткових фрагментів (нейродистрофічний суглоб Шарко).

Зовнішній вигляд суглоба описується як «мішок, наповнений волоськими горіхами». Частіше уражуються плечовий та ліктьовий суглоби, рідше — суглоби кисті, скронево-нижньощелепний суглоб,

грудинно-ключичний та ключично-акроміальний суглоби.

Дегетативні розлади є майже постійними супутниками сирингомієлії. Найчастіше вони виявляються в судинній системі, у функції потових залоз, порушенні вегетативних рефлексів. Вегетативні розлади спостерігаються при залученні до процесу бічних рогів, причому частіше буває їхнє ураження, ніж подразнення. Ураження бічних рогів шийного потовщення проявляється зокрема тріадою Бернара-Горнера (птоз, міоз, енофтальм). Реакція зіниці на світло зберігається. Тріада Горнера може бути повною або парціальною. У тому або іншому вигляді вона спостерігається при сирингомієлії дуже часто. В.К. Рот включив цей симптом, як той, що часто спостерігається, до симптоматики сирингомієлії. Парціальність тріади Горнера виражається або звуженням очної щілини, або енофтальмом і звуженням зіниці. Також досить часто вона виявляється при ураженні шийних корінців (цервіко-брахіальній радикулопатії), ураженні зірчастого вузла різними процесами в ділянці шиї. Тому при атипичних, алгічних формах сирингомієлії тільки на цей симптом особливо покладатися не можна.

Судинні розлади виявляються змінами забарвлення шкіри, звично кистей, рідше стоп, порушенням судинних реакцій, проникності судин. Вазомоторні розлади описані в наступному вигляді: звуження судин, застійне червоніння, мерзлякуватість кінцівок, різкий дермографізм. При сирингомієлії порушення судинних реакцій дозволяють іноді встановлювати точніші межі гліоматозу й поширеність його по попереку спинного мозку, які іншим шляхом (дослідженням чутливості) не завжди можуть бути точно встановлені.

З інших вегетативних розладів досить регулярні порушення потовиділення, частіше в анестезованій ділянці. Зазвичай вони виражаються гіпергідрозом з виділенням рідкого, водянистого поту. Гіпергідроз захоплює кінцівки, головним чином, долоні рук, але нерідко й стопи, пахвові западини, верхню частину грудей, обличчя. Червоний стійкий розлитий або піднесений дермографізм, що спостерігається у відповідних сегментах, свідчить про порушення симпатичної іннервації судин. Ангідроз або гіпогідроз спостерігається рідше й зазвичай виявляється у випадках сирингомієлії, що далеко зайшла, з повним виключенням температурної чутливості й з трофічними змінами шкіри [2, 6-8, 11-22].

Діагностика

У типових випадках діагностика сирингомієлії нескладна з врахуванням характерного комплексу симптомів, поступового початку й прогресивного перебігу. Класичне поєднання дизграфічного статусу, атрофічного, переважно дистального, парезу верхніх кінцівок (двох- або однобічний), дисоціюваного розладу чутливості за сегментарним типом, часто з парестезіями, пірамідною недостатністю в нижніх кінцівках, поліморфних вегетативно-трофічних порушень означає, що далеко зайшло за-

хворювання, коли велика частина змін незворотна. Величезну роль при діагностиці виконують сучасні методи дослідження, що дають уявлення про ураження різних структур головного й спинного мозку, особливо на ранній стадії, при малому неврологічному дефіциті й моносимптомній клінічній картині. З них найбільш важливим є наступні:

1. оглядова рентгенографія черепа й краніовертебрального переходу;
2. рентгенографія хребта в двох проекціях з функціональними навантаженнями;
3. рентгенографія уражених суглобів;
4. електронейроміографія;
5. дослідження отоневрології з включенням ларингоскопії та електроністагмографії;
6. лабораторні методи: біохімічні, гормональні, імунологічні;
7. психологічне дослідження;
8. СКТ і МРТ, їх поєднання з контрастними методами дослідження

При рентгенологічному дослідженні хребта хворих на сирингомієлію часто виявляється розширення хребтового каналу, особливо в шийному відділі, ерозія дужок хребців. Функціональна рентгенографія в положенні флексії або екстензії виявляє ознаки нестабільності. На рентгенограмах черепа можуть виявлятися ознаки підвищення внутрішньочерепного тиску, базиллярної імпресії при краніовертебральній аномалії. Спіральна комп'ютерна томографія дозволяє уточнити дані рентгенографії.

На сьогоднішній день, магнітно-резонансна томографія (МРТ) хребта та спинного мозку, а також краніовертебрального переходу є методом вибору в діагностиці сирингомієлії, оскільки дозволяє візуалізувати зміни речовини спинного мозку, а також одержати інформацію про стан лікворних просторів та ліквородинаміки. Основними симптомами сирингомієлії на МРТ є: збільшення об'єму спинного мозку, сирингомієлітичні порожнини; наявність звужень дурального простору, топичне відповідних локалізації порожнин. Множинні сирингомієлітичні порожнини можуть мати форму намиста, діаметр порожнин звичайно коливається, становлячи в середньому 4—6 мм. У ряді випадків, МРТ-дослідження дозволяє виявити розширення центрального каналу спинного мозку та його сполучення із четвертим шлуночком, кісти, локалізовані в речовині спинного мозку та не сполучені із центральним каналом, а також вогнища гліального переродження паренхіми спинного мозку. При МРТ шийного відділу хребта й краніовертебрального переходу досить часто діагностується аномалія Кіарі різного ступеня виразності у вигляді ектопії мигдаликів мозочку нижче лінії великого потиличного отвору та вузькості лікворних просторів задньої черепної ямки [11—22].

Етіопатогенез, клініка, особливості перебігу й діагностики сирингомієлії досить давно й ретельно вивчалися вітчизняними й іноземними фахівцями — анатомами, фізіологами, клініцистами [1, 5—8, 10—21]. Але пошук й розробка нових методів та методик симптоматичного лікування сирингомієлії

лишається актуальним питанням [2,4,5-9,11-21]. На нашу думку, необхідна організація лікувально-профілактичних заходів для хворих на сирингомієлію: рання діагностика; виявлення початкових проявів цього захворювання й атипичних форм; етапна комплексна, індивідуально підібрана терапія залежно від превалюючої клінічної симптоматики; експертиза працездатності; комплексна медична та соціальна реабілітація таких хворих з довільним диспансерним спостереженням. Вказані заходи допоможуть запобігти ранньої інвалідації осіб працездатного віку.

На превеликий жаль, в теперішній час діагностиці й консервативному лікуванню проявів сирингомієлії присвячено небагато літературних джерел. Процес вивчення сирингомієлії та симптоматичного лікування її різноманітних клінічних проявів триває.

Особисті дослідження

На клінічній базі кафедри в Центральній клінічній лікарні Укрзалізниці протягом 2009 — 2015 років під нашим спостереженням знаходилося 34 хворих з різними формами сирингомієлії. З них із превалюванням задньорогової симптоматики (різноманітні розлади чутливості за дисоційованим типом) було 18 хворих (52,9 %), передньорогової (переважно рухові розлади) — 5 хворих (14,7 %), змішані форми з вираженими вегетативно-трофічними проявами — 11 осіб (32,3 %). У частини хворих (8 осіб), навіть при достатній тривалості захворювання, уперше був поставлений діагноз сирингомієлії. Такі хворі тривалий час проходили лікування в різних стаціонарах з діагнозами: невралгія трійчастого нерва, плечова плексопатія і цервікальна мієлопатія. У 11,7 % випадків (4 хворих) ми змогли встановити ясний зв'язок початку захворювання з травмою (струс спинного мозку або його забій легкого ступеня у відповідному відділі). Клінічні прояви сирингомієлії з'явилися протягом 1-2 років після неї. У деяких хворих інтервал між травмою й появою клінічних симптомів захворювання склав більше 6-7 років. У даних випадках ми не враховували наявності травми в анамнезі при встановленні діагнозу.

22 хворих поступили до стаціонару вже з діагнозом сирингомієлії. Вони страждали на це захворювання протягом 5-10 років, неодноразово лікувалися, і 9-м з них було встановлено 3 групи інвалідності. Цікавим з'явився той факт, що багато хворих тривало займалися важкою фізичною працею й не пред'являли ніяких скарг.

У групі обстежених нами хворих, у 100% випадків наголошувалися ознаки дизрафічного статусу у вигляді поєднання декількох ознак. Частіше це були: кіфосколіоз (15 осіб), інші деформації хребта (9 осіб), подовження верхніх частин тіла (6 осіб), високе піднебіння (19 чоловік), деформація черепа (4 осіб), клишоногість (5 осіб), воронкоподібна форма грудної клітини (3 осіб) та ін.

У наших дослідженнях ми зустрічали випадки (7 хворих), коли дебютом захворювання були клінічні прояви ураження системи трійчастого нерва. Чутливі розлади в зоні іннервації трійчастого нерва спо-

стерігалися досить часто (за нашими даними, в 20,6% випадків). Зазвичай захоплювалася зовнішня зона Зельдера у вигляді вузької смуги перед вушною раковиною або з розповсюдженням на обличчя — до кореня носа, на лобну, тіменну, потиличну ділянку. Внутрішня межа зони розладу чутливості іноді мала нерівний характер, іноді вона захоплювала підборіддя й залишала вільними лоб і голову.

Порушення трофіки в тій чи іншій формі виявлені нами у 25 хворих (73,5%), з них артропатії (за типом формування суглобу Шарко) — у 7 чоловік (20,6%).

9 хворих (26,5%) мали розлади в руховій сфері у вигляді млявих парезів (6 хворих — 17,6%), а також явищ спастики (3 хворих — 8,8%). Такі хворі раніше проходили стаціонарний курс медикаментозного і фізіотерапевтичного лікування без поліпшення, або з незначним ефектом. З часом болі поновлювалися й хворі повторно зверталися до лікаря. Через нетривалий час в таких осіб приєднувалися слабкість й атрофія м'язів верхнього плечового поясу й характерні сегментарно-дисоційовані порушення чутливості. Це дало нам надалі можливість замислитися про сирингомієлітичний характер процесу.

Усім особам з групи спостереження, з метою уточнення й підтвердження діагнозу, окрім загальноклінічного, неврологічного й лабораторного обстеження, проводилася магнітно-резонансна томографія відповідного відділу спинного мозку, а при наявності артропатій — комп'ютерна томографія уражених суглобів.

У нашому дослідженні всім хворим (34 особи) на сирингомієлію призначався певний лікувальний комплекс, до якого входили:

Метаболічні, нейротрофічні й вазоактивні препарати [2, 6—9, 18, 21, 22]:

— Альфа-ліпоева — тіоктова кислота (тіогама, еспа-ліпон, діаліпон) у вигляді інфузій по 600 — 1200 ОД на 200 мл фізіологічного розчину натрію хлориду 1 раз на добу, №10, в подальшому — per os по 600 ОД 2 рази на день протягом 4 тижнів;

— НуклеоЦМФ Форте (поєднання цитидину-5-монофосфату та урідину-5-трифосфату) по 1 ампулі внутрішньом'язово №10, в подальшому — per os по 1 капсулі 600мг 2 рази на день протягом 4 тижнів;

— Цитіколін (сомаксон, нейроксон, цитокон) 500 — 1000 мг на 200 мл фізіологічного розчину натрію хлориду 1 раз на добу внутрішньовенно №10—15, в подальшому — per os по 1000мг в першій половині доби протягом 4 тижнів;

— Ніцерголін (серміон, ніцеріум) 30 мг на добу — 1 — 2 місяці або Похідні Гінкго білоба (танакан, глоба, мемоплант, білобіл) по 80 — 120мг на добу в 2—3 прийоми протягом 2 місяців;

— Вітаміни групи В (В12 — цианкоболамін 0,05% в дозі 1000 мкг на добу внутрішньом'язово, мільгамма, нейрорубін, нейровітан, нейрон, дуовіт, бенфотіамін та ін. у відповідних добових дозах);

— Нікотинова кислота 1% за наростаючою схемою внутрішньовенно повільно струминно на 15—20 мл фізіологічного розчину натрію хлориду або внутрішньом'язово (збільшення дози по 1 мл в день

до стійкої еритемної дози, далі у відповідній дозі — №10);

При наявності клінічних проявів млявого парезу — **антихолінестеразні препарати** [2, 6—9, 18, 21, 22]:

— Нейромідин 0,5% або 1,5% по 1 мл внутрішньом'язово №15—20, в подальшому — per os по 20 мг 3 рази на день протягом 4 тижнів;

— Прозерин 0,05% у вигляді підшкірних введень №10 (по 1 мл) або методом електрофорезу;

При спастичних явищах — **міорелаксанти** [2, 6—9, 18, 21, 22]: мідокалм (толперизону гідрохлорид) по 150 мг 3 рази на добу, або сирдалуд (tizанидин, тизалуд) 6—8 мг на добу в 3 прийоми;

При виражених нейропатичних болях — **антиконвульсанти** [1]: габапентин (габагамма, нейралгін, нейронтин, тебантин) за наростаючою схемою, починаючи з 300 мг, до 1800 мг на добу; карбамазепін (фінлепсин, тегретол) до 1000 мг на добу в 3—4 прийоми;

При стійкості синдрому болю — поєднання антиконвульсантів з **трициклічними антидепресантами** (амітриптилін в добовій дозі 100 мг в 2—3 прийоми) [1];

Також при виражених болях призначалися династат (парекоксиб натрію) 20—40 мг внутрішньом'язово (до 80 мг на добу), ксефокам (лорноксикам) 16—24 мг на добу;

Обов'язковим було використання індивідуально підібраних нестероїдних протизапальних засобів — мелоксикам (моваліс, мелокс) — 15 мг на добу, похідних натрію та калію диклофенаку (диклоберл, диклоферон, диклак, олфен, катафаст та ін.) до 100 мг на добу, целекоксибу (целебрекс, ранселекс) 200—400 мг на добу, німесулід (німесіл, німід, найз, німегіз та ін.) 100 мг на добу, рофекоксибу (денебол, рофіка, рофнікс) 25 мг на добу та ін. — до 14 днів, а також артрофон по 1 таблетці 3—4 рази на добу (розсмоктувати) — до 6 місяців;

При виражених артропатіях — **остеохондропро-тектори** (остеогенон, структум, алендрос, бівалос, терафлекс, сустамар, остеомакс, хондроксид, зинаксин, артрон-комплекс та ін. в рекомендованих фірмами-виробниками дозах).

Використовувались такі **фізичні фактори** [3—5, 10]:

При переважанні больового та парестетичного синдромів [3—5, 10]: діадинамічні струми (паравертебрально на відповідний відділ хребта. Експозиція — 4—8 хвилин, курс 7—10 процедур) або синус-модульовані струми (паравертебрально на відповідний відділ хребта. Режим перемінний, род роботи III, IV, частота 70—100 Гц, глибина модуляції — 75%, час посилок та пауз — 2—3 сек., по 3—5 хвилин кожним родом роботи. Курс — 10 процедур, щоденно), або д'арсонвалізація сегментарних зон спинного мозку й ділянок болю (експозиція — 8—10 хвилин, курс — 10—12 процедур щоденно або через день) + мікрохвильова терапія (довжина хвилі 7,1—5,6 мм) надто високочастотного діапазону (59,5—63,5 ГГц) — дія на відповідні точки акупунктури. Потужність випромінювання 0,9 мВт, довжина хвилі 5,6 мм, квазішумовий

режим. Експозиція — 15 хвилин на точку, щоденно — дія на 2 точки. Курс — 12—15 процедур) + ПАЙЛЕР-світло, в тому числі, з червоним світлофільтром (вплив низькоінтенсивних поляризованих електромагнітних хвиль оптичного інфрачервоного діапазону від апарату БЮПТРОН (ZERTER, Швейцарія) на ділянки проявів болю, на уражені суглоби, на відповідні сегментарні ділянки паравертебрально, а також на ділянки шкіри у випадку опіків. Експозиція — 10 хвилин на ділянку, до 5 зон за одну процедуру. Курс — 15—30 процедур. Кольоротерапія — використання поляризованого світла з кольоровими фільтрами — різновид монохроматичної світлотерапії) + електросон (частота імпульсів-100—120 Гц. Експозиція — 30—60 хвилин. Курс лікування — до 20 процедур, щоденно або 4—5 разів на тиждень);

При рухових проявах [4]:

— **мляві парези**: ультратонотерапія (продольно вздовж хребта та кінцівок. Положення перемикача — 4—6. Експозиція — 10—15 хвилин, 3—5 хв. на ділянку. Курс — 10—15 процедур, щоденно або через день) + електростимуляція паретичних м'язів (електроди встановлюють на відповідні рухові точки. Параметри електричного струму підбираються індивідуально, залежно від стану електророзбудженості. Сила струму — до отримання типових мінімальних скорочень м'язів. Курс — 20 і більше процедур, щоденно) + інфрачервоний лазер (паравертебрально, на ділянки найбільшого прояву болю, по точкам акупунктури. Довжина хвилі — 890 нм, імпульсна потужність — 7—10 Вт, частота — 80—150 Гц, експозиція — 2—3 хвилини на ділянку, 3—5 ділянок за один сеанс. Контактна методика, курс — 10—15 процедур, щоденно. Також використовується внутрішньовенне та надвенне освічування крові (кубітальна вена) — довжина хвилі — 0,63 нм, потужність на виході світловода — 1,5—2 мВт, експозиція — 15—20 хвилин, курс — 10—15 сеансів) + магнітотерапія (перемінне магнітне поле на ділянку проекції уражених сегментів спинного мозку. Магнітна індукція — 25—35 мТл, частота 100 Гц, експозиція — 12—15 хвилин, курс — 12—15 процедур) + хвойні або радонові ванни (концентрація 4,5—7,5 кБк/л (120—200 нКи/л), температура води 35—37°C, тривалість процедури — 5—15 хв., через день, курс — 10—14 ванн);

— **явища спастичності**: ультратонотерапія + інфрачервоний лазер + магнітотерапія + хвойні ванни;

При чутливих та трофічних розладах [3—5, 10]: магнітотерапія + Пайлер-світло (в тому числі, кольоротерапія — використання червоного світлофільтру) або інфрачервоний лазер + мікрохвильова терапія + ванни радонові або сірководневі (сульфідні), або йодобромні;

При превалюванні артропатій [3—5, 10]: ультрафонофорез з хондроксидом — гелем або вплив ультразвуку (інтенсивність 0,2 Вт/см². Режим імпульсний, довжина імпульсу — 10 мс. Експозиція — 8—10 хвилин (при двобічній дії — по 4-5 хвилин), курс — 10—12 процедур, щоденно) + радонові ванни + УВЧ (на ділянки проекції уражених суглобів — доза не-теплова або слаботеплова (вихідна потужність —

20—40 Вт). Експозиція — 10—15 хвилин, курс 8—10 процедур, щоденно) + магнітотерапія + лазеротерапія або Пайлер-світло, в тому числі кольоротерапія з червоним світлофільтром + аплікації пелоїдів (грязі, озокерит, парафін, глауконіт — зелена глина) — чередувати з Пайлер-світлом.

Курс використання комплексу впливу фізичних факторів складав по 10—12 процедур.

Усім хворим підбирався індивідуальний лікувальний комплекс, який включав медикаментозні засоби та поєднання фізичних факторів, в залежності від превалюючої симптоматики, важкості перебігу, давності захворювання, наявності й вираженості супутніх соматичних захворювань.

Для оцінки ефективності запропонованого лікувального комплексу враховувалась, зокрема, інтенсивність болю за візуально-аналоговою шкалою (ВАШ). Обстеження проводилось на початку курсу лікування та на 15-й його день. Так у 27 хворих

(79,4%) відзначалось зменшення інтенсивності болю в проєкціях уражених сегментів та в суглобах з 7—9 балів за ВАШ до 3—5 балів. В 31 хворого (91,2 %) мало місце суб'єктивне зменшення проявів парестезій, деяке звуження ділянок розладів чутливості (гіпо-та гіперестезії, дизестезії). Суб'єктивно також усі хворі вказували на деяке покращення рухливості в уражених суглобах, наростання сили в уражених кінцівках (на 1—1,5 бали). Усі хворі відзначали покращення якості життя.

Таким чином, запропонований нами комплексний підхід до симптоматичного лікування хворих на сирингомієлію, в залежності від превалюючої клінічної симптоматики, дозволяє як зменшити інтенсивність болів та інші прояви захворювання, так і покращити якість життя таких хворих в цілому. Зазначені схеми лікування досить доступні й можливі для використання на різних етапах лікування й реабілітації (стаціонарний, амбулаторний, санаторно-курортний).

Список використаної літератури

1. Баринов А.Н. Лечение невропатических болевых синдромов // Український медичний часопис. — 2007. — №2/58 (III—IV). — С.91—96.
2. Болезни нервной системы. Руководство для врачей. В 2-х томах. Под ред. Яхно Н. Н., Штульмана Д. Р. — М.: Медицина, 2001.
3. Гуляр С.А., Лиманский Ю.П., Тамарова З.А. Боль и цвет. Лечение болевых синдромов цветным поляризованным светом. — Киев — Донецк: БИОСВЕТ. — 2004. — 122с.
4. Гурленя А.М., Багель Г.Е. Физиотерапия и курортология нервных болезней. — Минск: Вышэйшая школа, 1989. — 253 с.
5. Застосування БІОПТРОН — ПАЙЛЕР — світла в медицині // За ред. Гуляра С.О., Косаковського А.Л. — К., 2006. — 151 с.
6. Зозуля Ю. А., Слынько Е. И. Спинальные сосудистые опухоли и мальформации. — К.: ООО "УВПК" ЕксОб », 2000. — 380 с.
7. Мачерет Є.Л., Панікарський В.Г., Мурашко Н.К. Сирингомієлія на циклах спеціалізації за фахом "загальна практика — сімейна медицина" // Сімейна медицина. — 2007. — №1. — С. 116—117.
8. Менделевич Е.Г., Богданов Э.И., Михайлов М.К. Сравнительная характеристика вариантов сирингомиелии, сочетанных и не сочетанных с мальформацией Арнольда—Киари. // Медицинская визуализация. — 2002. — № 2. — С. 24—28.
9. Ромоданов А.П., Зозуля Ю.А., Педаченко Г.А. Сосудистая нейрохирургия. — К.: Здоровья, 1990. — 312 с.
10. Самосюк И.З., Пашковский И.Б., Самосюк Н.И., Колесник К.Э., Чухраев Н.В. Невропатические, миофасциальные и туннельные болевые синдромы. — К.: НМЦ «Мединтех», 2004. — 280 с.
11. Batzdorf U. Classification of syringomyelia, in Batzdorf U (ed): Syringomyelia. Current Concepts in Diagnosis and Treatment. Baltimore: Williams & Wilkins, 1991, pp 1—2.
12. Boman K., Iivanainen M. Prognosis of syringomyelia. Acta Neurol Scand 1967; 43(1): 61-8.
13. Chang H. S., Nakagawa H. Hypothesis on the pathophysiology of syringomyelia based on simulation of cerebrospinal fluid dynamics. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003 Mar; 74(3): 344-7.
14. Ellenbogen R. G., Armonda R. A., Shaw D. D., Winn R. D. Toward a rational treatment of Chiari I malformation and Syringomyelia.// Neurosurg Focus 8 (3):Article 6, 2000.
15. Finlayson A. I. Syringomyelia and related conditions, in Baker AB (ed): Clinical Neurology. New York: Harper & Row, 1978, pp 1—14.
16. Gardner W. J. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1965 Jun; 28: 247-59.
17. Koyanagi I, Iwasaki Y, Hida K, Houkin K: Clinical features and pathomechanisms of syringomyelia associated with spinal arachnoiditis. Surg Neurol 2005 Apr; 63(4): 350-5; discussion 355-6.
18. Madsen III PW, Green BA, Bowen BC: Syringomyelia. In: Herkowitz HN, Garfin SR, Balderston RA, et al, eds. The Spine. 4th ed. Vol 2. Philadelphia: WB Saunders Company 1999: 1431-59.
19. Milhorat T. H. Classification of syringomyelia. // Neurosurg Focus 8(3):Article 1, 2000.
20. Oldfield E., Murashko K., Shawker T. et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari 1 malformation of the cerebellar tonsils // J. Neurosurgery. 1994. V. 80. P. 3—15.
21. Netsky M. G. Syringomyelia: a clinicopathologic study. Arch Neurol Psychiatry 70:741—777, 1953.
22. Williams B: Progress in syringomyelia. Neurol Res 1986 Sep; 8(3): 130-45.