

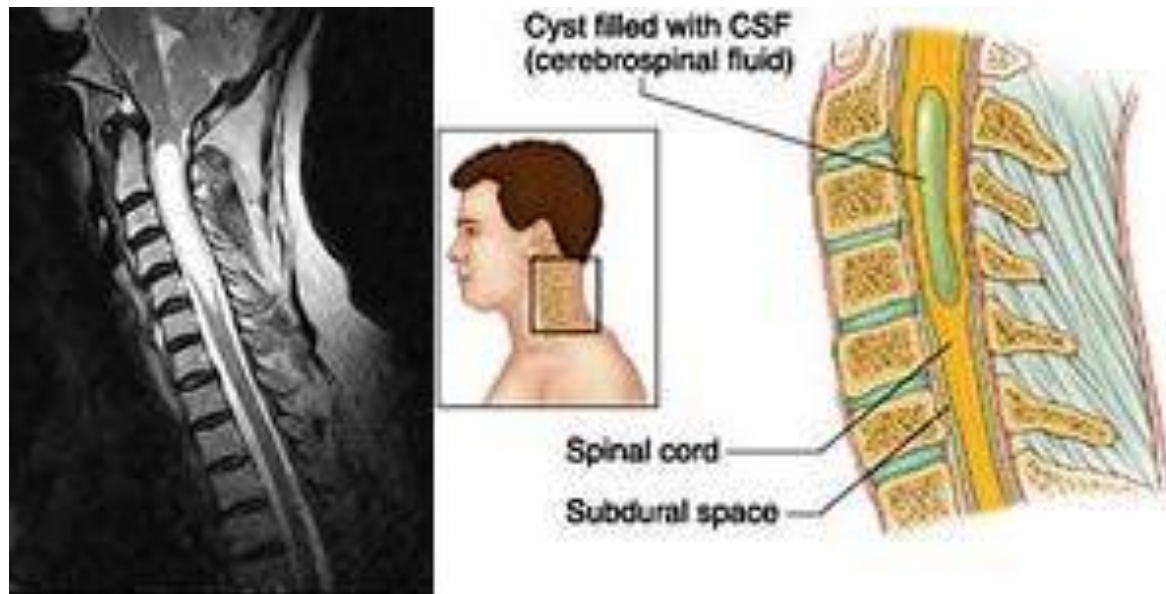
“Астана Медицина Университеті” АҚ
Неврология кафедрасы

Тақырыбы: Сирингомиелия

Жоспар

- Этиологиясы
- Патогенезі
- Классификациясы
- Сирингомегалияның клиникалық көрінісі
- Диагностикасы
- Дифференциалды диагностика
- Емі
- Болжамы

Сирингомиелия



Бұл жұлында және сопақша мида қуыстардың түзілуімен сипатталатын, соның нәтижесінде орталық каналдың кеңеюіне алып келетін және ауырсыну, температуралық сезімталдықтың жоғалуымен көрінетін созылмалы ауру.

Barnet бойынша сирингомегалияның типтері:

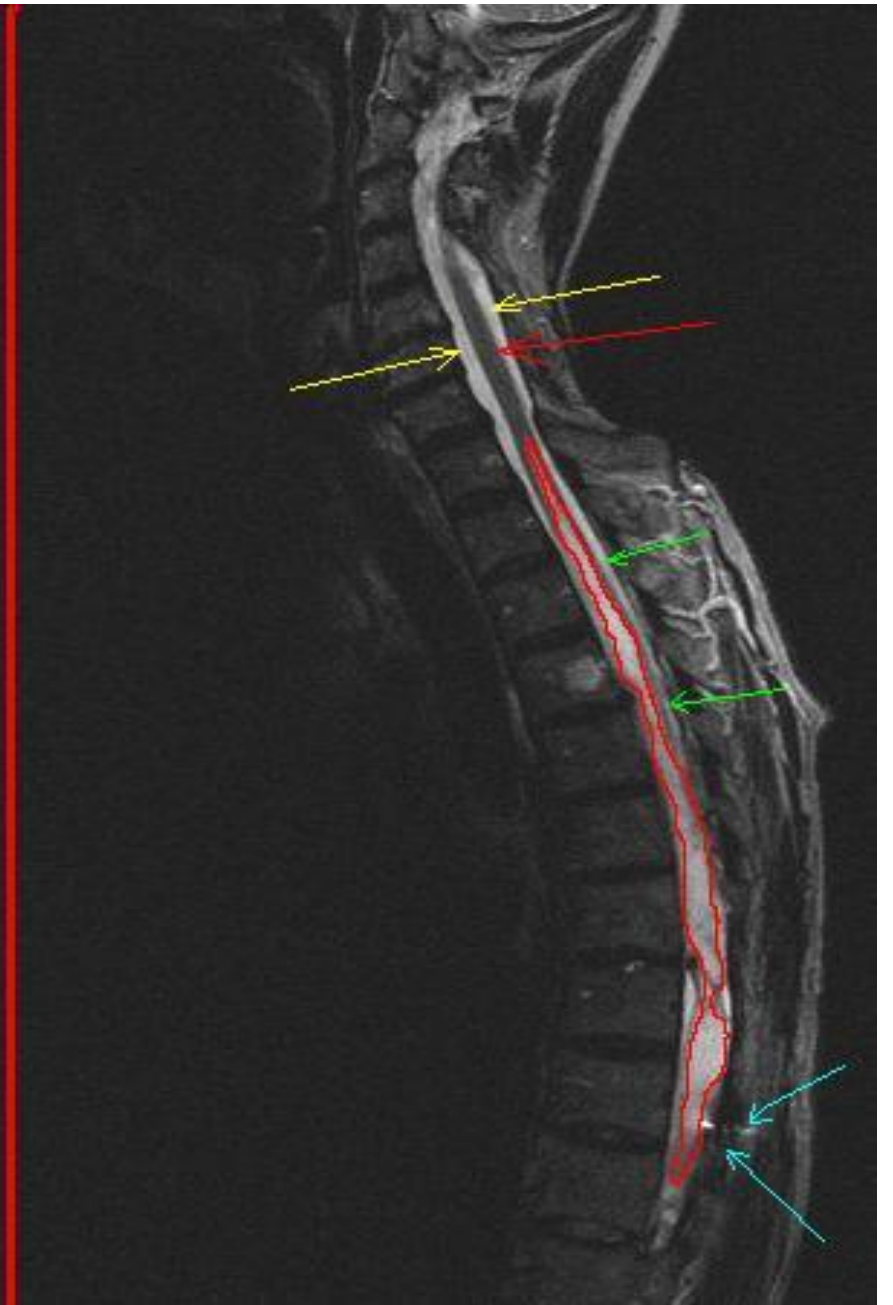
- ❑ IV қарыншамен емес, субарахноидальды кеңістікпен байланысы бар сирингомегалия.
- ❑ Краниовертебральды өтістің аномалиясымен байланысқан сирингомегалия (Арнольд-Киари аномалиясы, базилярлы импрессия және т.б.). Мишықтың түсіп кеткен бадамшалары клинья тәрізді қызмет атқарады, жұлын-ми сұйықтығының мидан жұлынға еркін ағуына кедергі келтіреді. Сонымен қоса, бадамшалар жүрек пен тыныс ритмімен бір ырғақта пульсациялайды және кішкентай клапан тәрізді қызмет етеді, яғни жұлынға сұйықтықты итереді.
- ❑ Бас миы ауруларымен байланысты (базальды арахноидит, кисталар және ісіктер)
- ❑ Посттравматикалық сирингомегалия. Әдетте, сирингомегалиялық киста зақымдалған аймақта қалыптасады және жұлынның басқа сегменттеріне тарайды. Симптомдар науқас өзін “саумын” деп ойлағаннан кейін бірнеше ай немесе жылдан кейін көрінуі мүмкін.

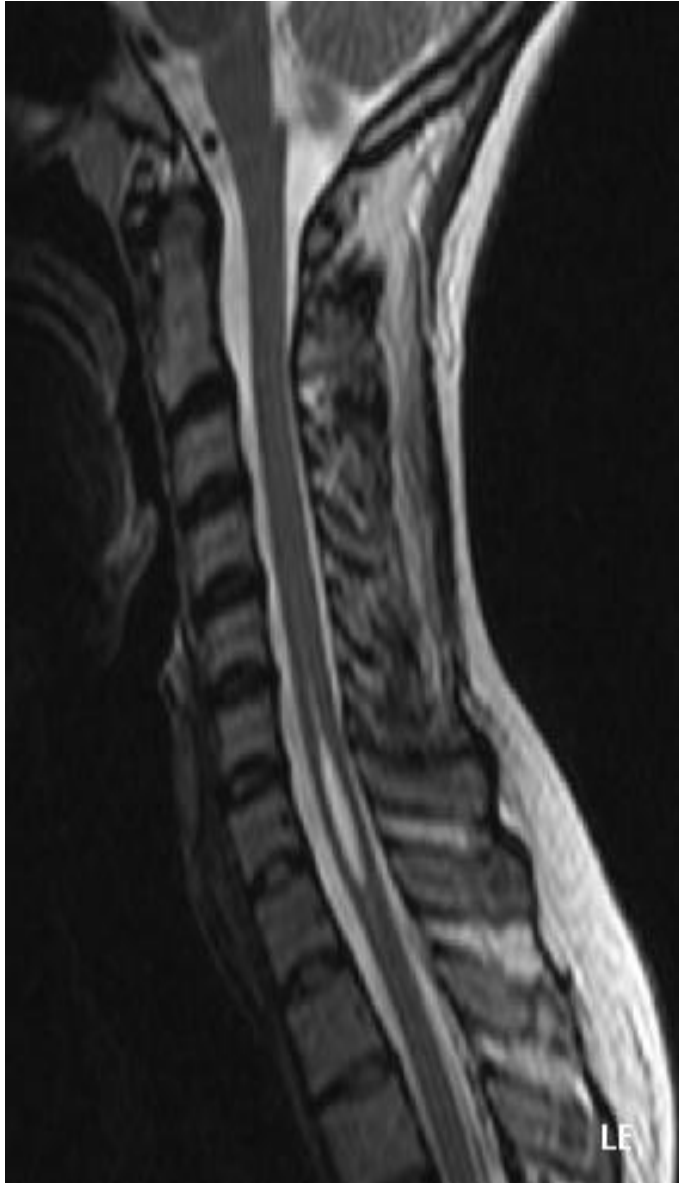
- ❑ Жұлындық арахноидиттер мен арахнопатиялар әсерінен туындаған сирингомегалия.
- ❑ Жұлын миымен ассоцирленген сирингомегалия.
- ❑ Ісікті емес этиологиялы түзілістер әсерінен жұлынның қысылуымен көрінетін сирингомегалия (мысалы, мойын аймағында орналасқан дисктік жарықтар, шашыранды склероз кезіндегі жұлында ірі демиелинизацияланған ошақтар және т.б.)
- ❑ Идиопатиялық сирингомегалия – даму себебі белгісіз.

- ❑ Сирингомегалиның таралуы шамамаен 7-9 адам 100 000 халыққа. Ауру көбінесе ер кісілерде жиі кездеседі (әйелдер мен ерлердің қатынасы 1:2). Клиникалық көріністер жас кезінде көріне бастайды, орта есеппен 30 жаста. Дегенмен, жұлында қуыстардың түзілуі клиникалық көріністерден бұрын қалыптасады.
- ❑ Сирингомегалиялық синдром краниовертебральды бөліктің жұлынға өтуі деңгейінде субарахноидальды кеңістіктің қысылуымен көрінетін әртүрлі патологиялық жағдайларға тән. Ол артқы бассүйек шұңқырының аномалиялары, жарақаттар, жұлын ісіктері, омыртқаның мойын бөлігінің дегенеративті зақымдануы, арқалық менингит және арахноидит нәтижесінде болуы мүмкін.

Патогенезі

Үлкен артқы цистернадан жұлындық субарахноидальды кеңістікке ликвор ағуының қиындауы, IV қарыншадан жұлынның орталық каналының қабырғаларына систолалық ликворлық толқынның гидродинамикалық соққыларына алып келеді. Каудальды бағыттағы ликворлық толқын орталық каналдың бірітіндеп кеңеюіне және сирингомегалиялық қуыстың түзілуіне алып келеді.





Классификация

IV қарынша қуысымен байланыстың болуы сирингомегалияны байланысатын және байланыспайтын орталық-каналды және экстраканалды деп екіге бөледі.

Соңғы жылдары сирингомегалиялық синдромның қалыптасу классификациясына мойын деңгейіндегі дискогенді табиғатты омыртқа каналының стенозы және шашыранды склероз кезінде жұлында ірі демиелинизацияланған ошақтар қосылған.

Сирингомиелияның клиникалық көріністері

Көп жағдайда баяу дамиды. 2/3 операцияланған науқастарда аурудың қалыпты ағымы ауыр инвалидизацияны туындатады. Симптомдардың да, кистаның да даму жылдамдығы әр түрлі және қалыптасу себептеріне байланысты. Алғашқы клиникалық көріністерден бастап, ауыр инвалидизацияның дамуы бірнеше жылдан бірнеше үш жылдықтарға дейін созылу мүмкін.

❖ Бастапқы қозғалыс бұзылыстарына жұлынның алдыңғы мүйізінің зақымдануы нәтижесінде туындайтын бұлшықет атрофиясы тән. Қуыстардың қалыптасуы жұлынның мойын-кеуде бөлімінде басталатындықтан, алғашқы амиотрифиялар қол алақанының майда бұлшықеттерінде анықталады. Процесс бастапқы кезден бастап екі жақты болуы мүмкін немесе әр қолда бірітіндеп дамиды. Уақыт өте келе, қол, иық, бел аймағы, жоғарғы қабырғааралық аймақтардағы бұлшықеттердің арықтауы анықталады.

Диагностика

Токсикалық бұзылыстар айқын көрінеді – алақанда терінің қалыңдауы және цианозы, қол фалангаларының мутиляцияланған ауырсынусыз панарицийі. Кейде еріген буындық сүйек элементтерімен және секвестрациялануымен көрінетін дөрекі артропатиялар дамиды (жиі шынтақты және иықтық буындарды): буын көлемі ұлғайған, қозғалыстар ауырсынусыз, бір-біріне үйкелетін сүйек фрагменттері әсерінен туындайтын өзіндік шумен жүреді (нейродистрофиялық Шарко буыны). Пирамидалы жолдардың зақымдануы кейбір жағдайларда, парапарезбен қоса, қуық функциясының бұзылысын туындатады. Әдетте, сирингомегалиялар мына аномалиялармен бірге жүреді: кифосколиоз, өлшеусіз ұзын қолдар, полимастия және т.б. ауру кеш балалық шақта туындайды және ұзақ жылдардға созылады. Өте баяу прогреске ұшырайды, сондықтан науқастар сирек жағдайда қозғалыссыз қалыпта қалады. Цереброжұлындық сұйықтық өзгеріссіз.

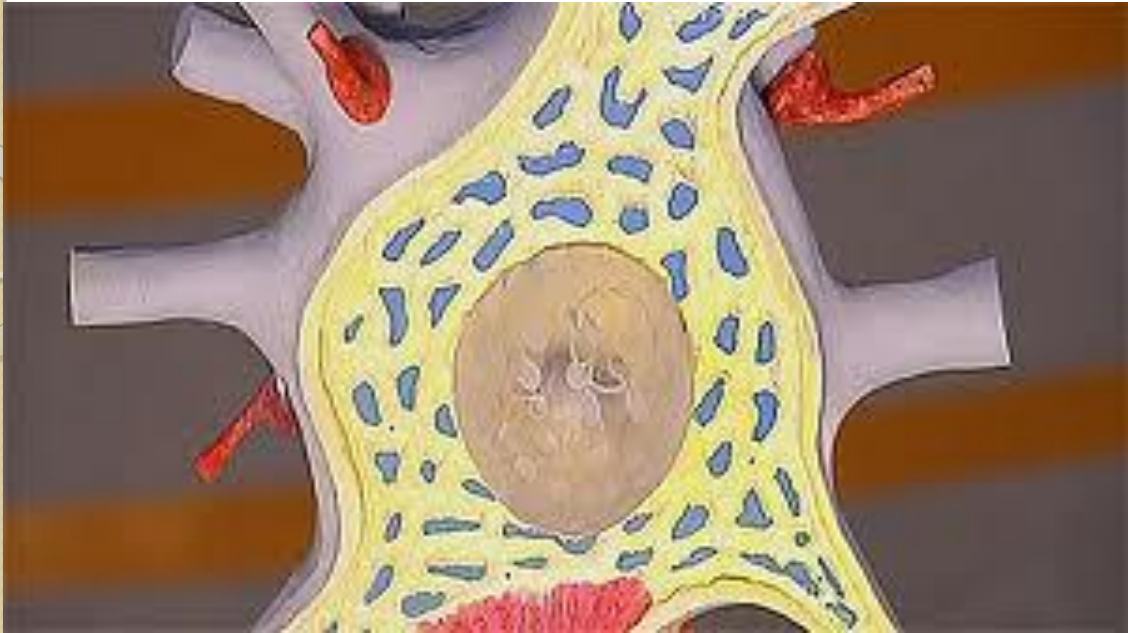
МРТ

Сирингомегалияны емдеудің негізгі зерттеу әдісі МРТ болып табылады.

МРТ арқылы:

- ✓ сирингомегалияның өлшемін
- ✓ Локализациясын
- ✓ созылған аумағын
- ✓ жұлындағы ішкі құрылымын
- ✓ жұлындағы субарахноидальды кеңістікті
- ✓ сирингомегалияның даму себебін (мишықтық эктопия, жұлын ісігі, т.б.) анықтауға болады.

КТ арқылы да сирингомегалиялық кистаны көруге болады.



Syringomyelia



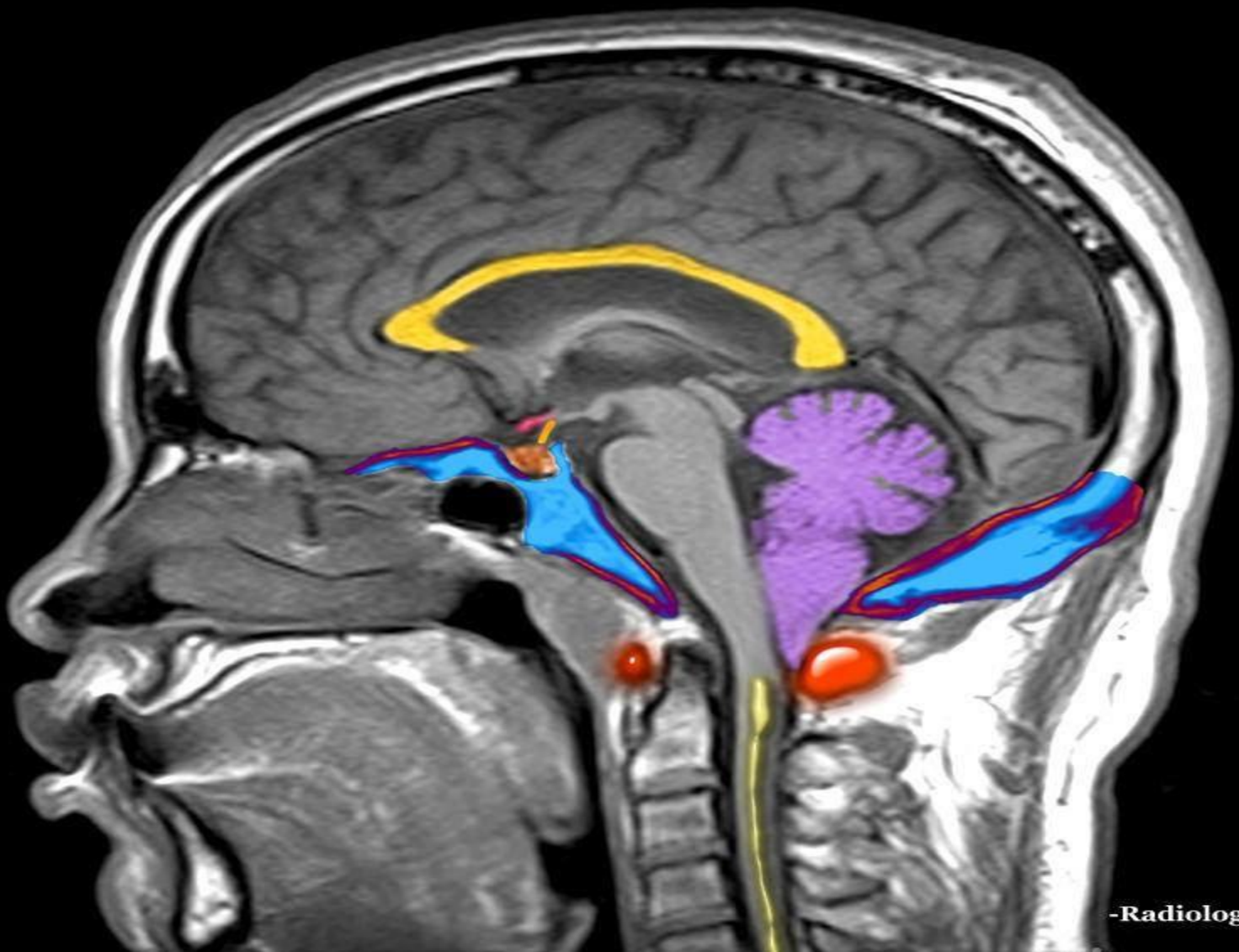
Дифференциальды диагностика

- Сирингомегалиялық синдром краниовертебральды өтістің сүйек аномалиялары кезінде, сонымен қатар, менингиттен кейін анықталады.
- Сирингомегалияға қарағанда, жұлын ісіктері ошақты және тез дамитын симптоматикамен көрінеді. Бүйір амиотрофиялық склероз кезінде қозғалыс бұзылыстары сезімталдықтың жоғалуымен жүрмейді.

Сирингомиелияның емі

Сирингомегалияның емі себептері мен ағымына қарай жүргізіледі. Идиопатиялық нұсқалар кезінде және краниовертебральды аномалиялар кезінде динамикалық бақылау жүргізіледі. Омыртқа каналының стенозы немесе жұлын ісігі фонында туындайтын сирингомегалия кезінде сирингомегалиялық синдром емі жүргізілмейді, сирингомегалияны туындататын патологиялық процеспен анықталады. Бұл жағдайларда біріншілікті патологиялық процесті жою, әдетте, сирингомегалиялық көріністердің регресіне немесе стабилизациясына алып келеді.

- Сирингомиелияны емдеудің жаңа әдісі ретінде Прозеринмен емдеу болып табылады, ол нервтік импульстерді өткізуді жақсартады. Бірақ ол аурудың себебіне емес, тек біраз уақытқа ғана нерв-бұлшықеттік өткізуді жақсартуға ғана бағытталады. Оны УЖЖ немесе родонды ванналармен қосуға болады.



Сирингомегалия кезіндегі консервативті ем:

Ауырсыну синдромын медикаментозды емдейді. Ауырсынуды емдеу дифференциацияны талап етеді және ауырсынудың ноцицептивті немесе нейропатиялық басымдылығын талап етеді. Сирингомегалияның стандартты схемасы жоқ. Бастапқы сатысында, ауырсыну артқы мүйіздің зақымдануынан туындағандықтан, антиконвульсанттар және антидепресанттар қолданылады. Артропатия қалыптасқанда және буындарда ауырсыну болғанда, стероидты емес қабынуға қарсы препараттар қолданылады. Спастикалықтық медикаментозды емі сирек жағдайларда талап етіледі.

Хирургиялық емі:

- Сирингомиелияның хирургиялық емі үлкен және өрістеуші неврологиялық дефицит кезінде жасалуы мүмкін, егер ол аяқтардың орталық парезі және қолдардың перифериялық парезі ретінде көрінетін болса. Омыртқаға операциялар сирингомиелиялық кеңістіктерді дренаждау, жұлынның декомпрессиясы, спайкаларды алып тастау үшін жасалады.



Болжамы

- Ауыру баяу дамиды, өмір сүру ұзақтығына әсер етпейді. Асқынған сатыларында урологиялық инфекциялар қауіп тудырады. Сирингобульбия кезінде көмей параличі әсерінен туындаған, стридордың әсерінен тыныс бұзылысы дамиды.