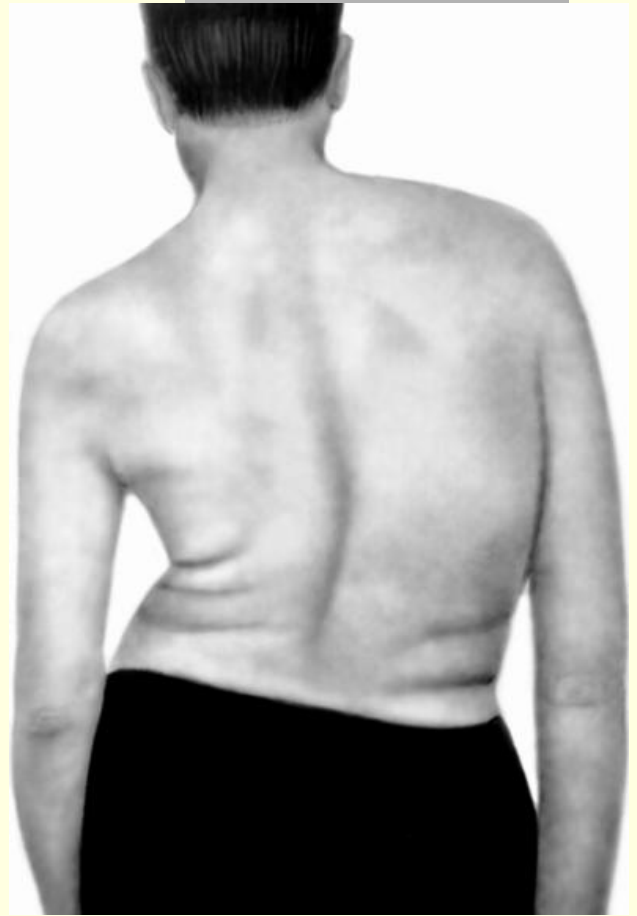


# Сирингомиелия

---



- 
- Сирингомиелией называется хроническое заболевание нервной системы, сущность которого заключается в разрастании глии и образовании полостей в сером веществе спинного мозга. Заболевание начинается разрастанием глии и образованием глиальных узлов (глиоз) в сером веществе спинного мозга с последующим образованием полостей на их месте.



# Патоморфология

- Процесс чаще всего локализуется в нижнешейных и верхнегрудных сегментах спинного мозга. В области пораженного участка в первую очередь обнаруживаются изменения мозгового вещества, но в некоторых случаях могут определяться спаячные явления со стороны оболочек в очаге поражения.
- Обычно процесс начинается в центральных отделах спинного мозга, где обнаруживаются очаги, состоящие из глиозных разрастаний. В середине такого очага определяется полость, наполненная жидкостью, которая бывает разной формы, нередко щелевидной, и чаще локализуется в области задних рогов. Полость может распространяться от шейного утолщения вверх — в продолговатый мозг и вниз — в грудной и даже пояснично-крестцовые отделы. Она иногда вширь захватывает боковые, реже передние рога и соединяется с центральным каналом, в длину распространяясь на несколько сегментов. В продолговатом мозге также обнаруживаются глиозные разрастания и полости, которые нередко достигают моста. Иногда в спинном и продолговатом мозге обнаруживают очаги глиозной ткани без полостей; они имеют плотную консистенцию.



■ Шейный отдел



Грудной отдел

# Этиология и патогенез

- Этиология синингомиелии до конца еще не выяснена. Считают, что важную роль в развитии заболевания играет дефект эмбрионального развития нервной ткани, который заключается в запоздалом смыкании зародышевых листков при образовании медуллярной трубки и неправильном формировании его шва (*дизрафия*), что во время развития организма проявляется *дизрафическим состоянием* (*status dysraphicus*). Последнее проявляется врожденными аномалиями развития скелета (кифозы, сколиозы, кифосколиозы, грудь с воронкообразным вдавлением, косолапость, плоская стопа, врожденные контрактуры суставов, уродства конечностей — эктомелия, амелия, фокомелия, олигодактилия, полидактилия, синдактилия и др.).
- Дизрафия является только конституциональной анатомической основой синингомиелии, в развитии которой играют роль эндогенные и экзогенные моменты. К экзогенным факторам следует отнести в первую очередь травму, в том числе внутриматочную и родовую, а также интоксикации, к эндогенным — наследственное предрасположение. Все это имеет важное значение в развитии аномалий, в том числе дизрафии в раннем периоде эмбриогенеза.



# Клиника

---

- В основе клинической картины сирингомиелии лежат анатомические изменения в сером веществе спинного мозга в связи с прогрессирующим развитием глиозных элементов, их последующим распадом и образованием полостей в центре глиозных очагов. Одновременно в прилегающих к ним зонам происходит гибель нервных волокон проводящих систем, что вызывает двигательные, чувствительные, вегетативные и трофические нарушения.



- *Чувствительные расстройства* являются одним из самых характерных симптомов заболевания. В его ранних стадиях появляются различные парестезии, особенно болевые и температурные. Наряду с парестезиями больные испытывают тупую, ломящую, разлитую или неопределенного характера боль в области плеча, лопатки или шеи. Иногда больные отмечают чувство стягивания или давления в одной из половин плечевого пояса. Парестезии и боль имеют сегментарно-корешковое распределение. Обнаруживаются отчетливые сегменты болевой и температурной анестезии, гипестезии на туловище и продольные полосы на конечностях. В результате слияния таких полос образуются на туловище участки в виде “куртки” или “полукуртки”, выше и ниже их обнаруживается зона перехода — при нанесении раздражения от пораженного к здоровому участку граница расстройств чувствительности сдвигается в сторону здоровой кожи, если наносить раздражения в обратном направлении, граница сдвигается в сторону поражения. Полоса между границами и есть “зона перехода”. Характерным для синдрома является диссоциированный тип расстройств чувствительности (нарушение болевой и температурной при сохранении тактильной и вибрационной чувствительности). При этом утрата каждого вида температурной чувствительности бывает разной — больной слабо различает тепло, но очень сильно ощущает холод. Могут наблюдаться дизестезии, когда тепло воспринимается как холод, и наоборот. Чувствительные расстройства чаще встречаются на верхних, чем на нижних, конечностях.

- *Двигательные расстройства* в виде параличей или парезов относятся к постоянным симптомам клинической картины сирингомиелии. Они появляются позже, когда в процесс вовлекаются передние рога или боковые канатики. Поражение передних рогов вызывает симптомы периферического, а боковых канатиков — центрального паралича или пареза. Наряду с этим обнаруживаются изменения в рефлекторной сфере. При типичной локализации процесса в шейном утолщении в начале заболевания сухожильные и периостальные рефлексы на верхних конечностях пораженной стороны повышаются, затем снижаются или выпадают в зависимости от локализации и распространения глиозного процесса. При гидромиелии или обширных очагах глиоза, локализующихся в шейном утолщении, параличи в верхних конечностях сопровождаются гипотонией и атрофией мышц, а также центральным нижним пара-парезом. В таких случаях брюшные рефлексы понижаются с одной или двух сторон, коленные и ахилловы — повышаются, появляются клonusы и патологические рефлексы (Бабинского, Россоли-мо, Оппенгейма и др.). Повышение мышечного тонуса, сухожильных и периостальных рефлексов указывает на поражение латерального спинномозгового пути.

- *Трофические расстройства* являются частым спутником вялых парезов в верхних конечностях. При локализации процесса в шейном утолщении атрофируются чаще и сильнее мелкие мышцы кисти, затем атрофии распространяются на мышцы предплечья и плечевого пояса. Бывают случаи, когда атрофия мышц начинается от лопатки, реже — мышц туловища. При этом сухожильные рефлексy с верхних конечностей сохраняются, понижаются или отсутствуют в зависимости от локализации процесса и поражения рефлекторных дуг. Трофические изменения лежат в основе феномена симметричной седины, являющейся ранним признаком синингомиелии. Он заключается в поседении волос в зонах нарушенной трофики тканей, которые совпадают с сегментарными нарушениями болевой и температурной чувствительности. Наличие указанного феномена свидетельствует о патологической ирритации со стороны симпатических образований боковых рогов спинного мозга.

- К тяжелым нарушениям трофики следует отнести безболезненные глубокие трещины кожи, иногда проникающие в полости межфаланговых суставов пальцев, незаживающие язвы с некрозом окружающих тканей (чаще в области дистальных фаланг пальцев). Кроме того, наблюдаются разнообразные дистрофические изменения кожи (экссудативные высыпания, фурункулы, пиодермия и др.) и подкожной клетчатки (избыточное разрастание, отечность и др.). Кожа кистей атрофируется, становится сухой, блестящей или шершавой с трещинами. Волосы ломаются или выпадают, ногти делаются матовыми и ломкими. Развиваются дистрофические изменения в костях (остеопороз), вследствие чего возникают безболезненные переломы. Дистрофический процесс при артропатиях чаще протекает по гипертрофическому типу, при котором превалируют процессы разрастания, приводящие к увеличению пальцев и кисти (хейромегалия). Гипотрофические процессы приводят к анкилозам суставов пальцев и к характерной “когтистой” форме кисти

- *Вегетативные расстройства* наблюдаются при вовлечении в процесс боковых рогов, причем чаще бывает их поражение, чем раздражение. Поражения боковых рогов шейного утолщения вызывает синдром Бернара—Горнера. Кроме того, поражение симпатических структур сопровождается вазомоторными расстройствами — акроцианозом, гипергидрозом или сухостью кожи, похолоданием конечностей. Красный стойкий разлитой или возвышенный дермографизм, который наблюдается в соответствующих сегментах, свидетельствует о нарушении симпатической иннервации сосудов.

- 
- *Расстройства координации движений* наступают только в далеко зашедших случаях заболевания, когда в процесс вовлекаются задние канатики, в результате чего возникают расстройства глубоких видов чувствительности.

- Атипичные формы зависят от нестереотипной локализации очага. В связи с этим клинически представляют интерес две формы: бульбарная и пояснично-крестцовая.
- **Бульбарная или сирингобульбарная форма.** Начальное развитие процесса в продолговатом мозге бывает редко. Обычно процесс распространяется из шейного утолщения на продолговатый мозг, поражая с одной или двух сторон ядра XII, XI, IX и X нервов. По мере прогрессирования болезни нарастают явления бульбарного паралича (дисфагия, дисфония, атрофия языка), затем, что бывает редко, в процесс могут вовлекаться ядра V и VIII нервов. В таких случаях к указанным выше симптомам присоединяются диссоциированные сегментарные расстройства болевой и температурной чувствительности на лице, нарушения вкуса и слуха на стороне поражения, может быть нистагм, чаще ротаторный. В связи с поражением ядра V нерва обнаруживается гипестезия роговой оболочки глаза, снижение или отсутствие корнеального рефлекса.
- **Пояснично-крестцовая форма** сирингомиелии обусловлена локализацией глиозного очага и полости в пояснично-крестцовом отделе спинного мозга, в результате чего описанная симптоматика сирингомиелии обнаруживается в нижней части туловища и нижних конечностях. Причем атрофия мышц одной какой-либо группы сопровождается спастическими явлениями другой, повышением сухожильных рефлексов, патологическими рефлексамии. При распространении процесса на крестцовый отдел спинного мозга могут быть нарушения функции тазовых органов.

# Течение и прогноз

- Заболевание начинается в молодом возрасте незаметно, развивается медленно, постепенно прогрессирует и переходит в хроническую стадию. В анамнезе некоторых больных имеются указания на признаки, относящиеся к status dysgraphicus, с раннего детского возраста. Обычно болезнь обнаруживается случайно, когда больной обращается к врачу по поводу боли в области плечевого пояса, атрофии мышц, безболезненной панариция или ожога, артропатии, переломов костей и др. Болезнь протекает десятилетиями с многолетними ремиссиями. Но может быть и быстрое течение заболевания с переходом процесса на продолговатый мозг и развитие бульбарного паралича. Такие случаи таят в себе опасность тяжелых осложнений с возможным летальным исходом в связи с поражением ядер IX и X нервов. Кроме того, к смерти могут привести различные другие осложнения — пролежни, пневмонии, сепсис и др. При спокойном течении заболевания больные долго сохраняют трудоспособность.



# Диагноз

- Наличие хронического течения заболевания, характерной клинической картины, состоящей из сегментарного, диссоциированного типов расстройства чувствительности, признаков периферического паралича или пареза верхних конечностей и центрального — в нижних, трофических и вегетативных нарушений, синдрома Бернара—Горнера дают возможность своевременно распознать сирингомиелию. Однако не всегда вышеуказанные симптомы бывают одинаково выражены. Некоторые из них вовсе не обнаруживаются. В таких случаях возникает затруднение в распознавании заболевания. Это требует дополнительных методов обследования больного и дифференциации сирингомиелии от других заболеваний. Таким дополнительным методом являются рентгенография и исследование спинномозговой жидкости. На рентгенограммах костей, особенно верхних конечностей, можно обнаружить остеопороз, деформирующий избыточный рост костной ткани, расщепление позвонков и другие врожденные аномалии. В спинномозговой жидкости обнаруживается белково-клеточная диссоциация.

# Синдром сирингомиелии

- наблюдается при следующих заболеваниях:
- гематомиелии, когда сразу после травмы симптомы, характерные для сирингомиелии, развиваются быстро, затем наступает их регресс;
- хроническом полиомиелите, который хоть и сопровождается атрофией мышц в зонах иннервации передних рогов и корешков, но при этом не наблюдаются расстройства чувствительности и вегетативные нарушения;
- неврите плечевого сплетения, который, как и сирингомиелия, сопровождается вялым параличом руки или рук с атрофией мышц и расстройствами чувствительности. Но если сирингомиелии свойственно прогрессирующее течение, диссоциированный тип расстройства чувствительности на верхних конечностях, туловище, иногда лице, спастические явления в нижних конечностях, то это не отмечается при неврите;
- интрамедуллярной опухоли, отличающейся от сирингомиелии по течению и развитию заболевания (выраженные признаки компрессии спинного мозга при незначительных трофических и вегетативных нарушениях, которые отчетливо выступают при сирингомиелии) ;
- проказе (*lepra nervosa*), когда отмечаются двигательные, чувствительные и трофические расстройства на верхних конечностях, но без признаков центрального паралича на нижних конечностях и диссоциированного сегментарного типа расстройства чувствительности, вместо него обнаруживаются анестетические пятна, характерные для проказы; кроме того, при проказе в слизи носа может быть обнаружена палочка Ганзена;
- амиотрофическом боковом склерозе, который иногда очень напоминает сирингомиелию бульбарными расстройствами и атрофия-ми мышц кистей, но, в отличие от сирингомиелии, при нем отсутствуют расстройства чувствительности;
- амиотрофическом спинальном сифилисе (диссоциированные расстройства чувствительности, атрофия мышц преимущественно нижних конечностей, центральный нижний парапарез; соответствующие положительные серологические реакции и симптом Аргайла Робертсона все же отличают его от сирингомиелии);
- миелодисплазии, представляющей собой, в отличие от сирингомиелии, устойчивое состояние без признаков развития заболевания.

# Лечение

- Самым распространенным методом лечения сирингомиелии является рентгенотерапия, которая основана на том, что рентгеновские лучи задерживают пролиферацию глиальных элементов и тем самым прогрессируют процесс. Однако не все случаи сирингомиелии подлежат такому лечению. Благоприятный эффект рентгенотерапия дает лишь в начальных стадиях заболевания, когда бурная пролиферация глиальных элементов сопровождается быстрым нарастанием клинических симптомов. В таких случаях после рентгенотерапии уменьшается выраженность расстройств чувствительности и трофических нарушений.
- В далеко зашедших стадиях заболевания, приведшего к глубоким и необратимым структурным изменениям тканей, рентгенотерапия мало эффективна.
- В последние годы для лечения сирингомиелии применяют радиоактивный фосфор ( $P_{32}$ ), обладающий бета-излучением, и радиоактивный йод ( $I_{131}$ ), который обладает бета- и гамма-излучением. Терапевтическое действие радиоактивного фосфора и радиоактивного йода основано на повышенной чувствительности к излучению быстро растущих глиальных элементов. Поэтому, накапливаясь в последних, радиоактивный фосфор и радиоактивный йод своим излучением вызывают задержку их роста или разрушение.
- При симптоматическом лечении назначают массаж конечностей и поясничного пояса, ионофорез с калия йодидом на пораженные участки спинного мозга, курсы прозеринотерапии, сочетающиеся с введением витаминов группы В. При наличии остеоартралгий, радикулитов, невралгической боли показаны биогенные стимуляторы (алоз, ФиБС, стекловидное тело).