

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННАЯ ДИНАМИКА СИРИНГОМИЕЛИИ, АССОЦИИРОВАННОЙ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ, И ЕЁ ПРЕДИКТОРЫ

Чулпан Салимовна Нуруллина, Елена Геннадьевна Менделевич

Казанский государственный медицинский университет,
420012, г. Казань, ул. Бутлерова, 49, e-mail: emendel@mail.ru

Реферат

Основным методом лечения синингомиелии, ассоциированной с мальформацией Киари, служит оперативный — декомпрессия задней черепной ямки, направленная на освобождение потока спинномозговой жидкости от блока на уровне краниовертебрального перехода. Однако успешно проведенное хирургическое лечение не всегда приводит к регрессу симптомов синингомиелии. В литературе представлены противоречивые данные о факторах, влияющих на исход после операции. С целью оценки послеоперационной динамики синингомиелии, ассоциированной с мальформацией Киари, и выявления прогнозирующих факторов обследованы 44 пациента, которым была проведена декомпрессия задней черепной ямки. Анализ клинических и нейровизуальных параметров до оперативного вмешательства и на отдалённом постоперативном этапе (через 2 года и более после лечения) позволил определить частоту динамики спинальных симптомов и симптомов большого затылочного отверстия, выявить основные факторы, влияющие на постоперативный исход.

Ключевые слова: синингомиелия, мальформация Киари, магнитно-резонансная томография, постоперативный исход, хирургия, декомпрессия задней черепной ямки.

POSTOPERATIVE DYNAMICS OF SYRINGOMYELIA ASSOCIATED WITH CHIARI MALFORMATION AND ITS PREDICTORS

Chulpan S. Nurullina, Elena G. Mendelevich

Kazan State Medical University, 420012, 49, Butlerov St.,
Kazan, e-mail: emendel@mail.ru

Abstract

The main treatment for syringomyelia associated with Chiari malformation is surgery — decompression of posterior cranial fossa, in order to eliminate the cerebrospinal fluid flow block at the craniovertebral transition level. However, successful surgical treatment does not always lead to regression of syringomyelia symptoms. The literature presents controversial data about factors affecting the postoperative outcome. We examined 44 patients, who underwent decompression of the posterior cranial fossa, in order to assess the postoperative dynamics of syringomyelia associated with Chiari malformation and to identify predictive factors. Analysis of clinical and neurovisual parameters before surgery and at the distant postoperative stage (2 years or more after treatment) made it possible to determine the frequency of the dynamics of spinal symptoms and symptoms of the large occipital foramen and identify the main factors affecting the postoperative outcome.

Keywords: syringomyelia, Chiari malformation, magnetic resonance imaging, postoperative outcome, surgery, decompression of the posterior cranial fossa.

Синингомиелия — дегенеративное заболевание центральной нервной системы, характеризующееся образованием кистозных полостей в спинном мозге и симптомами миелопатии. Наиболее частая причина развития синингомиелии — аномалии краниовертебрального перехода, в частности мальформация Киари (МК).

С появлением основных теорий патогенеза синингомиелии, таких как теория гидравлического удара [1], теория краниоспинальной диссоциации [2] и «поршневая» теория [3], терапевтическая тактика при синингомиелии была в значительной степени пересмотрена в пользу нейрохирургической. Декомпрессия задней черепной ямки (ЗЧЯ) в различных модификациях и по настоящее время служит ведущим патогенетическим методом лечения.

Критериями успешной декомпрессии ЗЧЯ условно приняты приобретение миндалинами мозжечка округлой формы, расширение ликворных пространств на уровне большого затылочного отверстия (БЗО), уменьшение размеров полости либо отсутствие её увеличения по данным контрольной магнитно-резонансной томографии (МРТ) через 3–12 мес [4]. Уменьшение размеров полости после декомпрессии ЗЧЯ, по данным различных исследований, в зависимости от техники оперативного вмешательства и продолжительности наблюдения колеблется от 50 до 100% [4–9]. Несмотря на позитивные результаты послеоперационной МРТ с регрессом полости, это далеко не всегда сопровождается регрессом клиники синингомиелии. Частота положительного клинического постоперативного исхода, по данным различных исследований, имеет большой разброс — от 35 до 100% случаев [4–9].

Описанные в литературе исследования, направленные на поиски факторов, влияющих на постоперативную динамику миелопатических симптомов и постоперативный исход сининго-

миелии, ассоциированной с МК, в целом характеризуются противоречивыми результатами. Одни авторы основным предиктором клинического улучшения считают стаж заболевания [10–12], другие отрицают влияние стажа на исход [6]. Когда в одних исследованиях выявляют неблагоприятную зависимость исхода от наличия двигательных нарушений в клинической картине [6, 7, 13], в других работах сообщают о плохом регрессе клинических симптомов при наличии невропатического болевого синдрома [14] или координаторных нарушений [13].

Оценка нейровизуальных параметров полости как предиктора положительного исхода также оказалась дискуссионной. Так, в своих исследованиях F.J. Attenello и соавт. (2008), A. Kumar и соавт. (2018), N.M. Wetjen и соавт. (2008) не выявили никакой связи с параметрами полости и регрессом клинических симптомов [6, 8, 9], а Nakamura и соавт. (2009) отметили, что пациенты с широкими и протяжёнными полостями имели тенденцию к прогрессированию неврологической симптоматики, несмотря на проведённое оперативное лечение [15].

Вышеизложенные данные указывают на необходимость более подробного исследования послеоперационной динамики сирингомиелии, ассоциированной с МК, и выявления факторов, прогнозирующих благоприятный и неблагоприятный исходы сирингомиелии.

Цель исследования — оценка послеоперационной динамики сирингомиелии, ассоциированной с МК, и выявление прогностических факторов влияния на исход.

Из 108 пациентов с сирингомиелией, ассоциированной с МК, в период с 2015 по 2018 гг. в когортное ретроспективное исследование включены 44 пациента (75% женщин, 25% мужчин) в среднем возрасте $52,6 \pm 11,4$ года, которым была проведена декомпрессивная трепанация ЗЧЯ. Пациентам проводили оценку клинических и нейровизуальных данных на двух этапах: до оперативного вмешательства и на отдалённом послеоперативном этапе (через 2 года и более). Клинические данные до операции оценивали ретроспективно путём изучения медицинской документации и анамнеза, после операции — непосредственно неврологическим осмотром по стандартной методике. По данным МРТ головного и спинного мозга [ExcelArt Vantage/XGV (Toshiba) 1,5 Tesla и Magnetom Symphony (Siemens) 1,5 Tesla] до и после оперативного вмешательства изучали параметры полости и ЗЧЯ.

Статистический анализ данных проведён с использованием пакета программ SPSS Statistics v. 23. Характер распределения полученных данных оценивали с помощью графического метода и использования критерия Колмогорова–Смирнова. Описание признаков, которые имеют нормальное распределение, представлено в виде $M \pm \delta$, где M — среднее арифметическое, δ — стандартное квадратическое отклонение. При проведении статистической обработки полученных данных использовали непараметрические критерии. Для сравнения трёх и более независимых выборок по количественному признаку использовали критерий Краскела–Уоллиса, по качественному признаку применяли критерий χ^2 . Для попарного сравнения количественных признаков применяли критерий Манна–Уитни. Различия считали значимыми при $p < 0,05$.

Исследование было одобрено локальным этическим комитетом ГБОУ ВПО «Казанский ГМУ» Минздрава России 24 мая 2016 г.

Дебют спинальных симптомов сирингомиелии в группе больных происходил в среднем в возрасте $38,5 \pm 12,3$ года: преобладали пациенты с началом заболевания после 40 лет (40,9%) и от 21 до 40 лет (47,7%), тогда как доля пациентов с началом сирингомиелии в детско-юношеском возрасте (до 20 лет) составила 11,4%.

Стаж заболевания к моменту оперативного вмешательства в среднем составил $8,4 \pm 6,9$ года (от 1 до 25 лет): 52,3% пациентов имели длительность заболевания от 1 до 7 лет, 47,7% — более 7 лет. Все пациенты имели проявления сирингомиелии, 70,4% пациентов — проявления МК. Спинальные симптомы лёгкой степени тяжести зарегистрированы в 54,5% ($n=24$) случаев, умеренной степени тяжести — в 20,5% ($n=9$), тяжёлой степени — в 25% ($n=11$). Распределение симптомов на дооперативном этапе представлено на рис. 1.

По данным МРТ к моменту оперативного вмешательства сирингомиелитическая полость имела диаметр от 2 до 15,6 мм, в среднем $7,6 \pm 3$ мм. Кистозный индекс, определяемый как отношение диаметра полости к диаметру спинного мозга, в среднем составил $0,63 \pm 0,13$. Эктопия миндалин мозжечка ниже линии БЗО колебалась от 4 до 21 мм и в среднем составляла $9,2 \pm 4$ мм.

На этапе повторного обследования пациентов после операции в сроки в среднем через $6,3 \pm 4,9$ года (от 2 до 22 лет) все пациенты имели спадение полости (в 6,8% случаев полное, в 93,2% частичное). Диаметр сирингомиели-

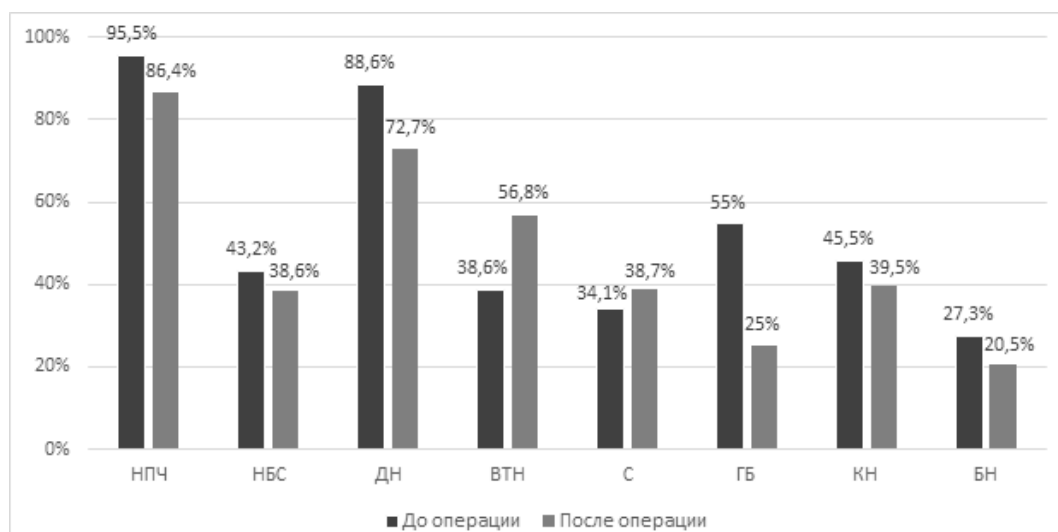


Рис. 1. Распределение основных симптомов синдрома Киари, ассоциированного с мальформацией Киари, до и после оперативного вмешательства; НПЧ — нарушение поверхностной чувствительности; НБС — невропатический болевой синдром; ДН — двигательные нарушения; ВТН — вегетативно-трофические нарушения; С — сколиоз; ГБ — головная боль; КН — координаторные нарушения; БН — бульбарные нарушения

ческой полости в среднем составил $2,4 \pm 1,8$ мм, кистозный индекс — $0,3 \pm 0,17$. Неврологическое обследование выявило спинальные нарушения лёгкой степени тяжести у 61,4% пациентов, умеренной — у 6,8%, тяжёлой — у 31,8%. Распределение симптомов на отдалённом постоперативном периоде показано на рис. 1.

Отдельно оценивали динамику симптомов миелопатии и симптомов БЗО по трём категориям: улучшение, ухудшение и стабилизация. Исход определяли как улучшение при регрессе (частичном или полном) одного или более из симптомов миелопатии/БЗО при отсутствии ухудшения других параметров. Ухудшение устанавливали при прогрессировании хотя бы одного из симптомов, несмотря на улучшение или стабилизацию других. Стабилизация характеризовалась отсутствием изменений всех симптомов за время наблюдения. Улучшение спинальных симптомов произошло в 45,5% ($n=20$) случаев (в том числе полный регресс в 4,5%), ухудшение — в 36,4% ($n=16$), стабилизация — в 18,2% ($n=8$) случаев.

При сравнительном анализе пациентов с различными вариантами постоперативной динамики спинальных симптомов (табл. 1) было выявлено, что неблагоприятными факторами в отношении регресса клинических симптомов выступают:

- длительный стаж болезни ($12,2 \pm 7,4$ против $5,85 \pm 5,5$ года; $p_{1-2}=0,007$);
- значительная тяжесть заболевания до операции (50 против 5%; $p_{1-2}=0,038$);

- протяжённые полости ($15,5 \pm 3,3$ против $9,4 \pm 4,7$ мм; $p_{2-1} < 0,001$ и $15,5 \pm 3,3$ против $11 \pm 3,5$ мм; $p_{2-3}=0,06$);

- наличие холокорда — полости по всей длине спинного мозга (68,8 против 15 и 12,5%; $p=0,001$);

- наличие сообщающейся синдрома Киари (31,3 против 10 и 0%; $p=0,034$).

Кроме этого, диаметр полости и кистозный индекс после операции имели значительно большие показатели у пациентов с отрицательной динамикой клинических симптомов — в сравнении с позитивной ($3,2 \pm 2$ против $1,6 \pm 1$ мм; $p_{2-1}=0,007$ и $0,37 \pm 0,17$ против $0,2 \pm 0,1$; $p_{2-1}=0,006$ соответственно).

Изучение динамики симптомов миелопатии по отдельности показало, что улучшение нарушений поверхностной чувствительности происходило чаще по сравнению с другими спинальными симптомами (42,8%), однако абсолютный регресс был выявлен лишь у 9,5% пациентов, реже положительную динамику имели моторные нарушения (35,9%) и невропатическая боль (31,8%). При этом моторные нарушения (17,9%) и невропатический болевой синдром (18,2%) были более склонны к полному обратному развитию. К полученным нами данным близки результаты исследования J. Klekamp (2012) и S. Thakar и соавт. (2018) [4, 13].

Из чувствительных расстройств лучше регрессировали односторонние нарушения (77,8%) с малой площадью вовлечённых в них дерматомов, сочетанные с болевым синдромом (61,1%). Среди

Таблица 1

Сравнительный анализ основных клинических и нейровизуальных параметров у пациентов с различными вариантами постоперативной динамики спинальных симптомов

Параметры	Категории	Улучшение (n=20)	Ухудшение (n=16)	Без изменений (n=8)	p
Возраст дебюта, годы		36,6±14,2	37,3±10,9	45,6±7,3	0,1
Возраст к моменту операции, годы		42,4±12,2*	49,5±8,5	52,9±6,5*	0,035
Стаж к моменту операции, годы		5,85±5,8*	12,2±7,4*	7±5,7	0,022
Степень тяжести заболевания					
– лёгкая, %		65	37,5	62,5	0,038
– умеренная, %		35	12,5	12,5	
– тяжёлая, %		0	50	25	
Нарушение поверхностной чувствительности, %		95	100	87,5	0,38
Болевой синдром, %		50	31,3	66,7	0,48
Двигательные нарушения, %		85	100	75	0,15
Головная боль, %		40	50	75	0,25
Координаторные нарушения, %		30	56,3	62,5	0,16
Бульбарные симптомы, %		35	18,8	25	0,55
Размер полости до, мм		6,9±2	8,6±3,4	7,4±3,8	0,36
Размер полости после, мм		1,6±1*	3,2±2*	3±2,3	0,023
Кистозный индекс до		0,61±0,11	0,67±0,1	0,6±0,19	0,29
Кистозный индекс после		0,2±0,1*	0,37±0,17*	0,37±0,18	0,011
Длина полости, сегменты		9,4±4,7*	15,5±3,3***	11±3,5**	<0,001
Эктопия миндалин, мм		9,1±4,2	8,3±2,7	11±5,5	0,52
Сирингобулбия, %		0	12,5	12,5	0,26
Сообщающаяся сирингомиелия, %		10	31,3	0	0,034
Холокорд, %		15	68,8	12,5	0,001
Длина ската, мм		40,8±3,3	40,8±3,2	40,6±3,9	0,97
Длина чешуи, мм		39,5±3,8	36,7±9,9	40,7±3,6	0,63
Индекс Клауса, мм		31,8±4,6	31,7±4,8	31,3±6,5	0,67
Угол Богарта, °		134,8±10,7	133,5±8,5	136,9±17,8	0,99
Базиллярная импрессия, %		20	18,8	25	0,94
Ретрофлексия зуба позвонка C _{II} , %		10	18,8	37,5	0,23
Платибазия, %		35	25	25	0,77

Примечание: статистическая значимость различий между параметрами при попарном сравнении: *p <0,017; **p <0,001.

двигательных расстройств позитивная динамика зарегистрирована при дооперационных преимущественно лёгких (64,3%) парезах в руках (85,7%) в виде моно- (71,4%) или парапареза (14,3%), сочетанных с болевым синдромом (42,9%). В литературе также было отмечено, что лучшей послеоперационной динамике подвержены периферические парезы, нежели центральные [4]. Наличие болевого синдрома у пациентов с регрессом, возможно, выступает «индикатором» неполного повреждения трактов спинного мозга и требует дальнейшего изучения.

Интересно отметить: несмотря на то, что сочетание других симптомов с болевым синдромом

оказалось благоприятным феноменом для более положительного исхода, сам болевой синдром довольно редко подвергался обратному развитию, но при регрессе часто купировался полностью. Наиболее благоприятными в отношении регресса были стреляющие боли, реже ноющие, неблагоприятным оказался жгучий характер боли и стягивающий. В 4,7% случаев боль с невропатическим компонентом после оперативного лечения появилась впервые.

Симптомы БЗО после декомпрессии ЗЧЯ улучшились в 58,1% (n=18) случаев, реже выявлялось отсутствие динамики — 22,6% (n=7), а также прогрессирование симптомов БЗО — 19,3% (n=6).

Таблица 2

Сравнительный анализ основных клинических и нейровизуальных параметров у пациентов с различными вариантами постоперативной динамики симптомов большого затылочного отверстия

Параметры	Категории	Улучшение (n=18)	Ухудшение (n=6)	Без изменений (n=7)	p
Возраст дебюта, годы		38,4±11,7	36±10	45,9±11,9	0,23
Возраст к моменту операции, годы		45,1±12	47,2±6,4	53,9±10,9	0,2
Стаж к моменту операции, годы		6,4±5,8	11,2±8,1	8,1±7,1	0,404
Степень тяжести заболевания:					
– лёгкая, %		61,1	50	57,1	0,48
– умеренная, %		22,2	0	14,3	
– тяжёлая, %		16,7	50	28,6	
Сочетание с сенсорными симптомами, %		94,4	100	100	0,69
Сочетание с болевым синдромом, %		38,9	16,7	28,6	0,59
Сочетание с моторными симптомами, %		94,4	100	57,1	0,025
Головная боль, %		88,9	50	42,9	0,034
Координаторные нарушения, %		61,1	100	42,9	0,048
Бульбарные симптомы, %		38,9	33,3	42,9	0,94
Размер полости до, мм		7,3±2,7	7,3±2,7	7,6±3,3	0,99
Размер полости после, мм		2±1,8	3,5±2,5	2,8±0,9	0,081
Кистозный индекс до		0,62±0,16	0,62±0,09	0,65±0,1	0,83
Кистозный индекс после		0,23±0,15	0,4±0,2	0,4±0,1	0,059
Длина полости, сегменты		10,7±5,2*	16,5±3,5*	12±3,6	0,024
Эктопия миндалин, мм		10±4,4	9,3±3,4	9,6±5,6	0,8
Сирингобулбия, %		5,6	16,7	14,3	0,65
Сообщающаяся сирингомиелия, %		16,7	50	0	0,068
Холокорд, %		22,2	66,7	42,8	0,206
Длина ската, мм		40,1±3,2	40,5±2,6	41,6±4,3	0,4
Длина чешуи, мм		38,9±3,9	41,9±3,4	38±5,6	0,25
Индекс Клауса, мм		31±5,5	34,1±5,7	30,8±3,3	0,34
Угол Богарта, °		135,9±13,1	131,2±11,2	137,8±11,8	0,57
Базиллярная импрессия		16,7	16,7	28,6	0,78
Ретрофлексия зуба позвонка C _{II} , %		27,8	0	14,3	0,3
Платибазия, %		33,3	33,3	28,6	0,97

Примечание: статистическая значимость различий между параметрами при попарном сравнении: *p < 0,017.

Результаты сравнительного анализа представлены в табл. 2.

При сравнении пациентов с различной динамикой симптомов БЗО выявлено, что головная боль достоверно чаще встречалась у пациентов с положительной динамикой (88,9 против 50 и 42,9%; p=0,034); координаторные нарушения — у пациентов с отрицательной динамикой (100 против 42,9 и 61,1%; p=0,048). Кроме того, пациенты без динамики симптомов БЗО после оперативного лечения значительно реже имели сочетание с моторными симптомами (57,1 против 94,4 и 100%; p=0,025). По данным МРТ пациенты с улучшением имели меньшую длину полости,

чем пациенты с ухудшением (10,7±5,2 против 16,5±3,5 мм, p₁₋₂=0,011). Механизм данного влияния на динамику симптомов БЗО неизвестен.

Детальная оценка динамики симптомов БЗО выявила, что чаще в ответ на оперативное лечение происходил регресс головной боли (71,4% случаев, из них в 52,4% полный регресс), реже координаторных (55%, из них в 20% полный) и бульбарных нарушений (50%, из них в 35,7% полный).

ВЫВОДЫ

1. В ответ на декомпрессию задней черепной ямки наиболее значимому регрессу подвержены: ликвородинамическая головная боль (71,4%), координаторные (55%), бульбарные (50%)

и чувствительные (42,8%) нарушения, реже моторные симптомы (35,9%) и невропатическая боль (31,8%). При этом чувствительные расстройства в сравнении с другими симптомами реже всего имели полный регресс (9,5%).

2. Основные факторы, влияющие на постоперативный исход спинальных симптомов сириномиелии, ассоциированной с мальформацией Киари: стаж и тяжесть заболевания, протяжённость полости, наличие сообщения полости с IV желудочком, размер полости и кистозный индекс после оперативного вмешательства. Среди симптомов большого затылочного отверстия неблагоприятным в отношении клинического эффекта фактором было наличие исходных координаторных расстройств. Определение данных факторов у конкретного пациента позволит клиницисту сформировать правильный постоперативный прогноз.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов по представленной статье.

ЛИТЕРАТУРА

1. Gardner W.J. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to Myelocoele. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1965; 28: 247–259.
2. Williams B. Progress in syringomyelia. *Neurol. Res.* 1986; 8: 130–145. DOI: 10.1080/01616412.1986.11739745.
3. Oldfield E.H., Muraszko K., Shawker T.H. et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J. Neurosurg.* 1994; 80 (1): 3–15. DOI: 10.3171/jns.1994.80.1.0003.
4. Klekamp J. *Hindbrain-Related Syringomyelia*. Springer. 2014; 141–166.
5. Munshi I., Frim D., Stine-Reyes R. et al. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery*. 2000; 46: 1384–1389. DOI: 10.1097/00006123-200006000-00018.
6. Attenello F.J., McGirt M.J., Gathinji M. et al. Outcome of Chiari-associated syringomyelia after hindbrain decompression in children: analysis of 49 consecutive cases. *Neurosurgery*. 2008; 62 (6): 1307–1313. DOI: 10.1227/01.NEU.0000316848.55059.51.
7. Aghakhani N., Parker F., David P. et al. Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults. *Neurosurgery*. 2009; 64 (2): 308–315. DOI: 10.1227/01.neu.0000336768.95044.80.
8. Kumar A., Pruthi N., Devi B.I. et al. Response of syrinx associated with Chiari I malformation to posterior fossa decompression with or without duraplasty and correlation with functional outcome: A prospective study of 22 patients. *J. Neurosci. Rural. Pract.* 2018; 9: 587–592. DOI: 10.4103/jnrp.jnrp_10_18.
9. Wetjen N.M., Heiss J.D., Oldfield E.H. Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation type I. *J. Neurosurg. Pediatr.* 2008; 1 (2): 118–123.
10. Attal N., Parker F., Tadi M. et al. Effects of surgery on the sensory deficits of syringomyelia and predictors of outcome: a long term prospective study. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2004; 75 (7): 1025–30. DOI: 10.1136/jnnp.2003.026674.
11. Anderson N.E., Willoughby E.W., Wrightson P. The natural history and the influence of surgical treatment in syringomyelia. *Acta. Neurol. Scand.* 1985; 71 (6): 472–479. DOI: 10.1111/j.1600-0404.1985.tb03230.x.
12. Sakamoto H., Nishikawa M., Hakuba A. et al. Expansive suboccipital cranioplasty for the treatment of syringomyelia associated with Chiari malformation. *Acta. Neurochir.* 1999; 141: 949–961. DOI: 10.1007/s007010050401.
13. Thakar S., Sivaraju L., Jacob K.S. et al. A points-based algorithm for prognosticating clinical outcome of Chiari malformation type I with syringomyelia: results from a predictive model analysis of 82 surgically managed adult patients. *J. Neurosurg.: Spine*. 2018; 28 (1): 23–32. DOI: 10.3171/2017.5.spine17264.
14. Hayhurst C., Richards O., Zaki H. et al. Hindbrain decompression for Chiari-syringomyelia complex: An outcome analysis comparing surgical techniques. *Br. J. Neurosurg.* 2008; 22: 86–91. DOI: 10.1080/02688690701779525.
15. Nakamura M., Chiba K., Nishizawa T. et al. Retrospective study of surgery-related outcomes in patients with syringomyelia associated with Chiari I malformation: clinical significance of changes in the size and localization of syrinx on pain relief. *J. Neurosurg.* 2004; 100 (3): 241–244.

Поступила 31.08.2019; принята в печать 01.10.2019.