

тами. / Тепловодение в травматологии и ортопедии. — Горький, 1988. — С. 149—154.

48. Шмидт Р. и Тевса Г. Физиология человека в 3-х томах (пер. с англ.) - М, 1996.

49. Шпилевский Э.М. Термоасимметрия как критерий теплового состояния в норме и патологии / Матер. научн. конф. по вопр. теорет. и клин. мед. — Минск, 1977. — С. 89—92.

50. Acciri L. // *Mediterr. med.* — 1980. — Vol. 232. — P. 27—31.

51. Abery D.H. // *Acta Psychiatr. Scand.* — 1986. — Vol. 74. — P. 269—280.

52. Benzinger T.H. Heat regulation of central temperature in man. (Review) — 1969. — Vol. 49. — P. 671—759.

53. Bonlant J.A., Curras M.C., Dean J.R. Advances in Comparative and Environmental Physiology // Ed. L.C.H. Wang. V. 4. Berlin: Springer-Verlag, 1989. — P. 117—160.

54. Boulant J.A., Silva N.L. // *Can. J. Physiol. Pharmacol.* — 1987. — Vol. 65. — P. 1267—1273.

55. Bruchl S., Lubenow T.R., Nath H. et al. // *Clin. J. Pain.* — 1996. — Vol. 12. — P. 316—325.

56. Brennan D.F., Falk J.L., Rothrock S.G. et al. // *Ann. Emerg. Med.* — 1995. — Vol. 25. — P. 21—30.

57. Chan F.H., So A.T., Kung A.W. et al. // *Biomed. Mater. Eng.* — 1995. — Vol. 5. — P. 69—183.

58. Constantin Ag. B. Pr. // *Ann. Anesth. Franc.* — 1975. — Vol. 16. — No 2. — P. 101—107.

59. Erickson R. S., Kirklín S. K. // *Crit. Care. Med.* — 1993. — Vol. 21. — P. 1528—1534.

60. Erickson R. S., Meyer L. T. // *Am. J. Crit. Care.* — 1994. — Vol. 3. — P. 40—54.

61. Erickson R. S., Woo T. M. // *Heart. Lung.* — 1994. — Vol. 23. — P. 181—195.

62. Hammel H. T. // *Ann. Rev. Physiol.* — 1968. — № 30. — P. 641—710.

63. Hardy J. D. Models of temperature regulation a review. / *Essays on temperature regulation.* Amsterdam. — 1972. — P. 163—186.

64. Hori T., Kiyohara T., Nakashima T. et al. // *Can. J. Physiol. Pharmacol.* — 1987. — Vol. 65. — P. 1290—1298.

65. Horzic M., Bunoza D., Marie K. Three-dimensional observation of wound temperature in primary Lealing Ostomy-Wound-Manage. — 1996. — Vol. 42. — P. 38—40, 42—44, 46—47.

66. Jolin S.W., Howell J.M., Milzman D.P. et al. // *Am. J. Emerg. Med.* — 1995. — Vol. 13. — P. 6—8.

67. Keenan C.L., Chu N.S. // *Brain Res.* — 1987. — Vol. 410. — P. 189—194.

68. Mac Kenzie M. A., van-der-Meer J. W., van-Heteren G.M. // *Med. Tijdschr. Geneesk.* — 1997. — Vol. 141. — P. 957—959.

69. Mackowiak P.A., Wasserman S.S. // *South. Med. J.* — 1995. — Vol. 88. — P. 934—938.

70. Mizuschina S., Hamamura Y. et al. Microwave radiometri and temperatur profiling. / *roc. Susp. Progress in Electromagnetics Research, Boston, Massachusetts, USA, 1989.* — P. 485—486.

71. Nakashima T., Pierau F.K., Simon E. et al. // *Plugers Arch.* — 1987. — Vol. 409 — P. 236—243.

72. Simon E. // *Rev. Physiol., Biochem. and Pharmacol.* — 1974. — Vol. 71. — P. 1—76.

73. Wagner J., Robinson J., Marino R. J. // *Appl. Physing.* — 1974. — Vol. 37. — P. 562.

Поступила 08.02.99.

УДК 616.832—007.235—092

Е.Г. Менделевич, Э.И. Богданов

СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ПАТОГЕНЕЗЕ СИРИНГОМИЕЛИИ

Казанский государственный медицинский университет

«Сирингомиелия» в настоящее время является общим термином для обозначения группы заболеваний, характеризующихся наличием полости в спинном мозге. Многие годы сирингомиелию считали дегенеративной патологией спинного мозга. Однако даже первоначальные сведения об этом заболевании свидетельствуют о том, что допускались различные варианты расположения полостей в спинном мозге и их связь с центральным каналом. Вопрос о том, что считать истинной сирингомиелической полостью, был дискуссионным. Еще в 1827 г. Charles D'Angers Ollivier предположил, что в норме центральный канал облитерируется, а расширение центрального канала — есть патология, обозначенная им впервые как сирингомиелия [цит. по 14]. Тридцать лет спустя Stilling высказал гипотезу о том, что наличие незарощенного центрального канала является нормой, а патологическое его расширение лежит в основе такого заболевания, как гидромиелия [цит. по 14].

В трудах отечественных ученых взгляд на различные варианты и природу полостей в спинном мозге получил дальнейшее развитие [2, 8, 9]. Полости при гидромиелии рассматривались как расширение центрального канала спинного мозга и трактовались как врожденная аномалия [2, 7]. Считалось, что для полостей при сирингомиелии характерно расположение кнаружи от центрального канала [2].

Существование подобной точки зрения поддерживалось результатами и гораздо более поздних гистологических исследований, в ходе которых были установлены различия во внутренней структуре стенок полостей при гидромиелии и сирингомиелии [3]. Длительное время механизм сирингомиелии представлялся как процесс спинального дизонтогенеза [1] с разрастанием глиоматозной ткани и развитием в ней полостей [2, 8]. Авторы подавляющего большинства современных исследований по визуализации спинного мозга у больных си-

рингомиелией методом магнитно-резонансной томографии практически не обсуждают роль глиоматоза в развитии заболевания [20, 26]. Возможность его развития вокруг сирингомиелической полости расценивается как вторичная реакция [23, 24, 30].

Параллельно этим взглядам в отечественной литературе существовало мнение о первичном поражении центрального канала спинного мозга при сирингомиелии, приводящее к его расширению и разрастанию глиоматозной ткани внутри и снаружи канала [6]. Несходство взглядов на природу сирингомиелии и выявляемые различия в вариантах расположения полостей в спинном мозге привели к различию в терминологическом обозначении полостеобразования в спинном мозге, существовавшее до последнего времени. Искусственные попытки объединения перечисленной патологии в единую нозологическую единицу — сирингогидромиелию [11] не пользовались широким успехом и не разрешили имевшихся противоречий.

Существовавшее представление о сирингомиелии как о дегенеративной патологии спинного мозга на многие десятилетия отодвинуло поиск причин данного заболевания. Лишь в 1958 г. W. Gardner впервые предложил концепцию развития заболевания, в которой первичный дефект лежит вне спинного мозга. Основой развития сирингомиелии является, по мнению автора, обструкция тока цереброспинальной жидкости, в связи с чем данная концепция получила название гидродинамической теории [16]. В развитии заболевания, по данным Gardner, важную роль играет факт нарушения нормального открытия отверстий Мажанди и Льюшка на 8-й неделе эмбриональной жизни, что препятствует нормальному движению цереброспинальной жидкости из желудочков головного мозга в субарахноидальное пространство спинного мозга, и ликвор под повышенным давлением поступает в центральный канал. Вследствие этого характерное для этого периода эмбриональной жизни зарастание центрального канала не происходит. Дальнейший процесс образования полостей представляется тем же автором как расширение незарастенного центрального канала (гидромиелия) под воздействием постоянных артериальных пульсаций, передающихся ликвором из желудочков в центральный канал, согласно описанному автором “эффекту водного молотка”. При этом предполагалось, что образование сирингомиелических полостей вне центрального канала возможно при прорыве цереброспинальной жидкости через эпендиму центрального канала и расслоении прилежащей ткани спинного мозга.

Таким образом, исходя из воззрений W. Gardner, в основе единых по своему происхождению процессов — сирингомиелии и гидромиелии — лежит нарушение ликвородинамики, происходящие в связи с патологией структур заднего мозга, ка-

ковыми являются синдромы Арнольда—Киари и Денди—Уокера. В. Williams [35, 36] в развитии данной концепции предположил, что основой гидродинамического эффекта является повышение интракраниального венозного давления, вызванного способом Вальсавы (кашель, чихание, напряжение, опускание головы вниз и т.д.). Основываясь на собственных воззрениях, В. Williams предложил термин “сообщающаяся сирингомиелия”, который стал впоследствии пользоваться широкой популярностью. Под этим понятием подразумевалось наличие непосредственного сообщения между сирингомиелической полостью и IV желудочком.

На основании описанных выше исследований была выделена триада Гарднера, лежащая в основе сирингомиелии и включавшая следующие: 1) полость в спинном мозге, 2) обструкцию движения цереброспинальной жидкости; 3) наличие сообщения между полостью в спинном мозге и IV желудочком [14].

В ходе дальнейших исследований на аутопсийном материале больных с сирингомиелией сообщения сирингомиелической полости с желудочками головного мозга в большинстве случаев не было обнаружено, что стало трактоваться рядом специалистов как существование подобного сообщения лишь в ранней жизни с дальнейшей его облитерацией с возрастом [28]. С внедрением в неврологическую практику рентгеноконтрастных методов и магнитно-резонансной томографии обнаружилось, что признаков сообщения также установить не удалось [4, 26, 34]. Исходя из этих фактов, взгляд на сирингомиелию как на патогенетически единую форму заболевания становился невозможным. В противовес сообщаемой сирингомиелии, являющейся по определению первичной, конгенитальной, был предложен термин “несообщающаяся сирингомиелия”. Под ней понимался вторичный процесс полостеобразования в спинном мозге при непосредственном влиянии какого-либо патологического агента (травмы, опухоли, инфекции и т.д.) [18, 26, 30]. Механизмы этого процесса оставались долгие годы неясными.

В то же время среди конгенитальной сирингомиелии, развившейся без участия внешних патогенных влияний на спинной мозг, также далеко не всегда обнаруживали сообщения между полостью и IV желудочком, что делало ссылки на гидродинамический механизм образования болезни несостоятельными [26]. Противоречили теории Гарднера и выявление поясничной формы заболевания, наличие перегородок в полостях, частое отсутствие гидроцефалии. Кроме того, такой важный факт реализации патологии ликвородинамики, как аномалии заднего мозга (в частности, синдром Арнольда—Киари) имел место не во всех наблюдениях сирингомиелии. В то же время аномалия Арнольда—Киари далеко не всегда со-

проводилась развитием сирингомиелии.

Взгляды на роль аномалии Арнольда—Киари (эктопию миндалин мозжечка, или задне-мозговую грыжу, рассматривающиеся как синонимы) — одного из основных факторов в развитии сирингомиелии — противоречивы [4, 20, 21, 29]. Несмотря на традиционное мнение о высокой частоте данной патологии среди больных с сирингомиелией, она колеблется, по данным различных авторов, от 25 до 90%. Высказывается идея о наибольшем проценте наличия сирингомиелии среди больных с определенной степенью эктопии мозжечка — 9—14 мм [33]. В то же время, возражая концепции Гарднера, ряд авторов полагают, что роль аномалии Киари в развитии сирингомиелии переоценивается, так как не обнаруживается корреляций между степенью эктопии и размерами (в том числе и поперечными) полости [21].

Для дальнейшего понимания механизма полости образования в спинном мозге требовалось уточнение структуры и нормальной физиологии центрального канала и ликвородинамики. В классических работах по этому вопросу облитерация центрального канала предположена во внутриутробной жизни плода. В то же время результаты отдельных патологоанатомических исследований показали наличие центрального канала у здоровых ранее людей и разнообразие их форм [9]. Существовало мнение, что центральный канал облитерируется не на всем своем протяжении [11].

Фундаментальные исследования этого вопроса были блестяще осуществлены Т. Milhorat [23] на 230 аутопсиях. Согласно его мнению, у незрелого плода нет стеноза центрального канала. В среднем же возрасте спинной мозг у человека имеет участки с открытыми и закрытыми частями, и далее прослеживается тенденция к зарастанию или сужению центрального канала. Объясняя локализацию сирингомиелии преимущественно в шейном и более редко в поясничном отделе, некоторые авторы предположили, что при прогрессивно закрывающемся с возрастом центральном канале остаются открытыми участки в шейных и поясничных сегментах [28]. Придерживаясь теории проникновения цереброспинальной жидкости в центральный канал из желудочковой системы, те же авторы объясняют отсутствие выявления сообщения между ними у ряда больных процессом облитерации ранее существовавшего сообщения.

Присоединяясь к мнению частого отсутствия сообщения между сирингомиелитической полостью и IV желудочком, М. Ball and А. Dayan [10] попытались разрешить проблему, предположив иной механизм образования полостей.

Согласно этому мнению, цереброспинальная жидкость, находящаяся в субарахноидальном пространстве под повышенным давлением в связи с блоком на уровне большого затылочного отверстия, проникает в спинной мозг через пространство Вирхова—Робина и тем самым формирует полости независимо от центрального канала спинного мозга.

Изучение механизма образования полостей при отсутствии сообщения их с IV желудочком показало, что движение цереброспинальной жидкости в субарахноидальном пространстве зависит не от субарахноидального давления ликвора, а от артериального давления [31]. Пульсовое систолическое давление, передаваемое в субарахноидальное пространство, способствует развитию и прогрессированию сирингомиелии. Блокада субарахноидального пространства миндалями мозжечка на уровне большого затылочного отверстия приводит к движению их вниз с каждой систолической пульсацией, что способствует их функционированию аналогично поршню с продуцированием волны систолического давления в цереброспинальную жидкость [29].

Результаты исследования на животных с контрастированием ликвора в субарахноидальном пространстве установили проникновение его в центральный канал спинного мозга при отсутствии сообщения между центральным каналом и IV желудочком [32]. Исследование показало, что нормальное движение цереброспинальной жидкости из субарахноидального пространства спинного мозга в центральный канал возможно через интерстициальное пространство спинного мозга [13, 24, 25]. Уточнение этих данных привнесло дополнительные материалы по движению ликвора из субарахноидального пространства: через периваскулярное пространство артерий и артериол в интерстициальное пространство спинного мозга и в центральный канал [31, 32]. Исходя из этого, было сделано важное предположение, что случаи несообщающейся сирингомиелии могут возникать вследствие изолированного расширения центрального канала в сегментах, ограниченных сверху и снизу окклюзией или стенозом [27].

Современные гистологические исследования по классифицированию полостей в спинном мозге были подтверждены МР-томографически [24, 26]. Установлено, что наиболее распространенными являются полости, расширяющие центральный канал — центральные или распространяющиеся от центрального канала в одну или обе стороны — центральные с парацентрального распространением. При данных типах полостей обычно не обнаруживалось сообщения с IV желудочком. В то же время они часто сочетались с аномалиями заднего

мозга (Киари 1, 2) и костной патологией краниовертебрального перехода (базиллярная импрессия), что делало вероятным предположение о единстве врожденного генеза этих аномалий и полостей.

Следующий тип широко распространенной полости — эксцентричная. Подобные полости расположены на периферии спинного мозга, они не имеют связи с центральным каналом, часто связаны с субарахноидальным пространством. При данном типе полостей практически не обнаруживается связи с аномалиями заднего мозга и краниовертебрального перехода. Возникновение эксцентрично расположенных полостей связывают с факторами непосредственно повреждающими спинной мозг. К последним относят травмы, менингит (арахноидит), грыжу межпозвоночного диска, последствия интратуральной спинальной анестезии, лучевой некроз и т. д. [26, 30].

Различие типов полостей и вариантов сочетания с другими аномалиями при сирингомиелии, вероятно, предполагает участие различных патогенетических механизмов в реализации этой болезни. Обобщая современные взгляды на природу врожденной сирингомиелии, можно констатировать достигнутое единодушие в понимании того, что патологические механизмы, приводящие к заболеванию, лежат вне спинного мозга. Однако пути реализации этих механизмов остаются дискуссионным вопросом и сводятся в основном к двум направлениям. Сторонники теории Гарднера—Вильямса стоят на позиции, что идиопатическая сирингомиелия есть сирингомиелия сообщающаяся. Другая точка зрения основана на том, что врожденная сирингомиелия может быть как сообщающейся так и несообщающейся. Последняя встречается в большинстве случаев. К возможности возникновения несообщающейся полости в центре спинного мозга приводит окклюзия различными факторами ликворопроводящих путей на уровне большого затылочного отверстия. В связи с этим происходит нагнетание цереброспинальной жидкости из субарахноидального пространства спинного мозга в центральный канал с развитием изолированной кисты. Несмотря на фундаментальность приведенных исследований, имеется ряд неразрешимых до настоящего времени вопросов, в частности механизмы развития сирингомиелии без аномалий на уровне большого затылочного отверстия. Дальнейшая разработка вопросов патогенеза сирингомиелии является актуальной задачей диагностики и выбора методов нейрохирургического лечения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Борисова Н.А., Валикова И.В., Кучаева Г.А. Сирингомиелия. — М., 1989.
2. Даркшвиц Л.О. Курс нервных болезней. — Казань, 1909.
3. Игнатъева Е.Н. // Журн. невропатол. и психиатр. — 1977. — № 3. — С. 352—356.
4. Макаров А.Ю., Холин А.В., Крицкая Л.А. // Вопросы нейрохирургии. — 1991. — № 6. — С. 18—21.
5. Парамонов Л.В. // Журн. невропатол. и психиатр. — 1991. — № 3. — С. 3—6.
6. Преображенский П.А. К вопросу об образовании полостей в спинном мозгу при глиоматозной сирингомиелии. — М., 1900.
7. Пор В.К. К диагностике спинномозгового глиоматоза. — М., 1890.
8. Сироткин В. М. Сирингомиелия в Татарии: Дисс. ... докт. мед. наук. — Казань, 1971.
9. Шамбуров Д.А. Сирингомиелия. — М., 1961.
10. Ball M., Dayan A. // J. Lancet. — 1972. — Vol. 2. — P. 799—801.
11. Ballantine H., Jemann O., Drew J. // Progr. Neurol. Surg. — 1971. — Vol. 4. — P. 227—245.
12. Bickshowsky M., Unger E. // J. Psychol. Neurol., 1920. (цит. по Никулеску И.Т. Патоморфология нервной системы). — Бухарест, 1963.
13. Cifuentes M., Fernandez-Llebrez P., Perez J., et al. // Cell tissue res. — 1992. — Vol. 270. — P. 485—494.
14. Donauer E., Rascher K. // Neurosurg. Rev. — 1993. — № 16. — P. 7—13.
15. Foster J., Hodgson P. The pathogenesis of communicating syringomyelia. // In: Barnett H., Foster J., et al. Syringomyelia. — 1973. — London. — P. 104—123.
16. Gardner W. // J. Neurol., Neurosurg., Psychiat. — 1965. — Vol. 28. — P. 247—259.
17. Gardner W., Angel J. // Clinics in Neurosurgery. — 1958. — Vol. 6. — P. 131—140.
18. Gardner W., McMurry F. // J. surg. neurol. — 1976. — Vol. 6. — P. 251—256.
19. Grant R., Hadley D., Macpherson P. // J. Neurol., Neurosurg. and Psychiat. — 1987. — Vol. 50. — P. 1008—1014.
20. Imac S. // No-To-Shinkei. — 1997. — Vol. — 49. — P. 1131—1138.
21. Masur H., Oberwittler Ch., Reuther G. et al. // J. Eur. Neurol. — 1995. — Vol. 35. — P. 162—167.
22. Milhorat T., Adler D., Heger I. et al. // J. Neurosurg. — 1991. — Vol. 75. — P. 911—915.
23. Milhorat T., Kotzen R., Anzil A. // J. Neurosurg. — 1994. — Vol. 80. — P. 716—722.
24. Milhorat T., Capocelli A., Anzil A. et al. // J. Neurosurg. — 1995. — Vol. 82. — P. 802—812.
25. Milhorat T., Johnson R., Johnson W. Evidence of CSF flow in rostral direction through central canal of spinal cord in rats, in Matsumoto N., Tamski N.: Hydrocephalus: pathogenesis and treatment. — Tokyo, 1992. — P. 207—217.
26. Milhorat T., Johnson R., Milhorat R., Capocelli A. et al. // J. Neurosurg. — 1995. — Vol. 2. — P. 206—215.
27. Milhorat T., Nobandegani F., Miller J. et al. // J. Neurosurg. — 1993. — Vol. 78. — P. 274—278.
28. Newman P., Terenty T., Foster J. // J. Neurol., Neurosurg., Psychiat. — 1981. — Vol. 44. — P. 964—969.
29. Oldfield E., Muraszko K., Shawker T. et al. // J. Neurosurg. — 1994. — Vol. 80. — P. 3—15.
30. Small J., Sheridan P. // J. Neurol. — 1996. — Vol. 46. — P. 577—582.
31. Stoodley M., Brown S., Brown Ch. et al. // J. Neurosurg. — 1997. — Vol. 86. — P. 686—693.
32. Stoodley M., Jones N., Brown C. // Brain res. — 1996. — Vol. 707. — P. 155—164.
33. Stovner L., Rithck P. // J. Neurosurg. — 1992. — Vol. 31. — P. 913—927.
34. Tanghe H. MRI in syringomyelia. // J. Acta Neurochir. — 1995. — Vol. 134. — P. 93—99.
35. Williams B. // J. Neurol., Neurosurg., Psychiat. — 1972. — Vol. 35. — P. 142—143.
36. Williams B. // J. R. soc. med. — 1980. — Vol. 73. — P. 798—806.

Поступила 27.01.99.