

*А.В. Громыко, Г.Н. Микаилова*  
**ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ СИРИНГОМИЕЛИИ НА ПРИМЕРЕ  
КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ**

*Научный руководитель: ассист. Т.В. Абакумова*  
*Кафедра патологической физиологии*  
*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

*A.V. Gromyko, G.N. Mikailova*  
**PATHOPHYSIOLOGICAL ASPECTS OF SYRINGOMYELIA  
ON THE EXAMPLE OF A CLINICAL CASE**

*Tutor: assistant T.V. Abakumova*  
*Department of Pathological Physiology*  
*Belarusian State Medical University, Minsk*

**Резюме.** Сирингомиелия – хроническое, прогрессирующее заболевание нервной системы, которое характеризуется образованием в спинном мозге кистозных полостей продолговатой неправильной формы, заполненных прозрачной жидкостью, которая неотличима от спинномозговой жидкости (ликвора) или внеклеточной жидкости. Частота встречаемости сирингомиелии в Республике Беларусь 8 на 100 тыс. человек. Сирингомиелия – неизлечимое заболевание, но постановка диагноза на ранних стадиях позволяет приостановить ее прогрессирование.

**Ключевые слова:** киста с жидкостью, расстройства чувствительности, приобретенная сирингомиелия, травмы головного мозга, арахноидиты.

**Resume.** Syringomyelia is a chronic, progressive disease of the nervous system, which is characterized by the formation in the spinal cord of elongated, irregularly shaped cystic cavities filled with a clear fluid that is indistinguishable from cerebrospinal fluid (CSF) or extracellular fluid. The incidence of syringomyelia in the Republic of Belarus is 8 per 100 thousand people. Syringomyelia is an incurable disease, but diagnosis in the early stages can stop its progression.

**Keywords:** cyst with fluid, sensitivity disorders, acquired syringomyelia, brain injuries, arachnoiditis.

**Актуальность.** Ввиду того, что сирингомиелия является довольно редкой патологией, течение заболевания не до конца изучено, что сказывается на отсутствии должного лечения или хотя бы купирования симптомов, которые в значительной степени ухудшают жизнь человека и приводят к его инвалидизации. Следует досконально изучить патофизиологию заболевания, чтобы диагностировать его на более ранних сроках, а также разработать новые подходы к лечению и увеличить количество людей с благоприятными прогнозами и исходами.

**Цель:** выяснить причины развития сирингомиелии, определить патофизиологию заболевания и особенности его течения с примером клинического случая пациента.

**Задачи:**

1. Определить патофизиологические механизмы развития сирингомиелии
2. Проанализировать клинический случай пациента, с дальнейшим его использованием в клинической практике и более обширных научных исследований.

**Материалы и методы.** Использование современных научных данных литературы о патогенезе течения сирингомиелии. Ретроспективный анализ

амбулаторной медицинской карты и дополнительных исследований пациентки с диагнозом сирингомиелия.

**Результаты и их обсуждение.** Сирингомиелия – это вторичный процесс, в основе которого лежит нарушение ликвородинамики вследствие блока субарахноидального пространства на уровне большого затылочного отверстия или спинномозгового канала. Характеризуется образованием кистозных полостей в спинном мозге, содержащих жидкость, идентичную ЦСЖ и МКЖ. Код по МКБ 10 – G 95.0 (Другие болезни спинного мозга. Сирингомиелия и сирингобульбия).

Заболевание может быть врожденным или приобретенным. Врожденная сирингомиелия возникает в результате неправильного развития эмбриона (порока развития спинного мозга, то есть дефекта образования шва, соединяющего обе половины спинного мозга) и незаращения центрального канала. Современное представление предполагает преимущественно «краниальное» происхождение сирингомиелии, а редкие случаи первичной спинальной сирингомиелии не связаны с дизэмбриогенезом, а имеют иной патогенез. Вторичная, или приобретенная, сирингомиелия. При вторичной сирингомиелии имеется интрамедуллярная полость, заполненная интерстициальной жидкостью или сывороткой. Появление данной полости связано с причиной: опухолью, травмой, инфекцией (перенесенного спинального менингита и арахноидита) или другими.

Остановимся подробнее на приобретенном типе заболевания, ввиду наличия его у пациентки из клинического случая. Сирингомиелия представляет собой состояние хронического интерстициального отека спинного мозга в результате скопления в нем межклеточной жидкости. Это скопление связано с каскадом событий, в основе которых лежит нарушение ликвородинамики и/или фиксация спинного мозга, которые, в конечном счете, приводят к увеличению объема межклеточной жидкости и ухудшению ее движения в межклеточном пространстве. В зависимости от локальной силы сопротивления, межклеточная жидкость может накапливаться или в центральном канале (преимущественно), или в межклеточном пространстве собственной ткани спинного мозга.

Иногда причиной нарушения тока цереброспинальной жидкости вокруг спинного мозга является арахнопатия, которая возникает в результате различных механизмов: воспаление после бактериальной, грибковой или вирусной инфекции, в результате влияния продуктов распада крови после субарахноидального кровоизлияния; механического раздражения арахноидальной оболочки вследствие травмы, дегенеративных заболеваний позвоночника, сколиоза, кифотических деформаций и нестабильности.

Описание клинического случая пациентки. Пациентка 1946 года рождения (78 лет). В 31 год перенесла арахноидит. Через 9 лет, после перенесенного заболевания стала отмечать сенсорные расстройства по типу «полукуртки» сегментарного характера и проявлялась потерей температурной и болевой чувствительности при сохранении тактильной и вибрационной чувствительности. Заболевание прогрессировало медленно. В 1996 году выявлена киста с серозным содержимым на протяжении С2 – Т3, а также Т10 – L1. В 2014 г. стали появляться и нарастать

моторные симптомы: прогрессирующая слабость, атрофия, тремор, ухудшение мелкой моторики рук, к 2017 г. появились повышенное мышечное напряжение в ногах, трудности во время ходьбы и неустойчивость в позе Ромберга. На момент написания работы в 2024 году пациентка сохраняет контроль над актами дефекации и мочеиспускания, передвигается с трудом. На МРТ: определяется обширная кистозная полость на уровне шейного и грудного сегментов спинного мозга, вероятно сообщающаяся с IV желудочком, с наибольшими поперечными размерами 5х3,6мм. С момента постановки диагноза принимала препараты, улучшающие мозговой кровоток (нейровит, пирацетам, кавинтон, церебро), а также стимулятор проведения нервного импульса по синапсам ПНС и ЦНС (нейромедин). Так же проходит физиотерапию раз в 2-3 месяца, массаж.

**Выводы.** Этиология сирингомиелии включает состояния, изменяющие физиологическую динамику ликвора. Различают идиопатическую сирингомиелию и вторичную сирингомиелию, связанную с обструкцией большого затылочного отверстия (на этапе развития) или при других заболеваниях спинного мозга (приобретенная). Чаще всего это не самостоятельная нозология, а позднее осложнение основного заболевания. Основной патологией при сирингомиелии является прогрессивно расширяющаяся полость в центральном позвоночном канале. Эта расширение, заполненное спинномозговой жидкостью, сжимает нейроны спиноталамического тракта, что приводит к различной двигательной чувствительной и вегетативной симптоматике. Симптоматика заболевания очень разнообразна, непредсказуема и сильно изменчива, что осложняет диагностику заболевания. Редкость заболевания, вариабельный естественный анамнез и короткий период наблюдения затрудняют оценку результатов лечения. Так же следует обратить внимание на дифференциальную диагностику этого заболевания, для своевременной постановки диагноза и ранней терапии. Так интрамедулярная опухоль (излюбленное место – шейно-грудной отдел спинного мозга), боковой амиотрофический склероз и плечевой плексит (напоминает симптоматику заболевания, однако она не такая стойкая) могут мимикрировать под симптоматику сирингомиелии, осложняя ее диагностику.

### Литература

1. Барселонский Институт Киари & Сирингомиелии & Сколиоза[Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://institutchiaribcn.com/ru/>. – Дата доступа: 11.10.2023.
2. Авдей Г.М., Лебейко Т.Я Сирингомиелия: Интернет-портал КиберЛенинка / Авдей Г.М., Лебейко Т.Я. – ГМГУ, Республика Беларусь, 2020. – 5с.
3. Интернет-портал Министерства здравоохранения Российской Федерации [Электронный ресурс] / Минздрав Российской Федерации – Москва, 2012. – Режим доступа: <https://minzdrav.gov.ru/> – Дата доступа: 27.10.2023.
4. Зуев А. А. Хирургическое лечение сирингомиелии: Диссертация на соискание ученой степени доктора медицинских наук / Зуев А. А. – Федеральное государственное бюджетное учреждение Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, 2019. – 234с.
5. Гилязутдинова З.Ш Сирингомиелия и беременность: заболевания центральной нервной системы и беременность / Гилязутдинова З.Ш –Казанская Государственная Медицинская Академия Министерство Здравоохранения Республики Татарстан, Казань, 1996. – 74с.

6. Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, кафедра неврологии и нейрохирургии [Электронный ресурс]. – Режим доступа: [https://www.1spbgmu.ru/images/home/universitet/Struktura/Kafedry/Kafedra\\_nevrologii\\_i\\_neirohirurgii/Prezentacii\\_Shmonin/21\\_Siringomieliya\\_s.pdf](https://www.1spbgmu.ru/images/home/universitet/Struktura/Kafedry/Kafedra_nevrologii_i_neirohirurgii/Prezentacii_Shmonin/21_Siringomieliya_s.pdf) – Дата доступа: 15.11.2023.