

УДК 616.832-007.235

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. СИРИНГОМИЕЛИЯ И ТРАНЗИТОРНАЯ ИШЕМИЧЕСКАЯ АТАКА

Малкова Алла Аркадьевна

К. м. н., Кандидат медицинских наук, ассистент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики, ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Сейт-Аджиева Лера Рустемовна,

Галиуллина Элина Ленаровна,

Тулынин Степан Борисович,

Студенты, ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации

В данной статье рассматривается уникальность и сложность в диагностике транзиторной ишемической атаки, при таких сопутствующих заболеваниях как сирингомиелия, сирингобульбия и аномалия Арнольда Киари II типа. За основу берется клинический случай пациента, поступившего в Региональный сосудистый центр БУЗ УР «1 РКБ МЗ УР», с его главной и основной жалобой на потерю сознания, а также головную боль, общую слабость, которые сохранялись на протяжении часа.

Ключевые слова: транзиторная ишемическая атака, сирингомиелия, сирингобульбия, аномалия Арнольда Киари, потеря сознания, приступ, клинический случай, сосудистые заболевания, неврология, диагностика.

Сирингомиелия – хроническое полиэтиологическое заболевание, характеризующееся прогрессирующим развитием в спинном мозге продольных полостей, которые заполнены ликвором или близкой ему по составу жидкостью. Это вторичный процесс, в основе которого лежит нарушение ликвородинамики вследствие блока субарахноидального пространства на уровне большого затылочного отверстия или спинномозгового канала.

Частота 8-9 на 100 000 населения, чаще у мужчин.

Среди краниальных факторов развития сирингомиелии наиболее распространенными являются врожденные поражения кранио-цервикального региона (мальформация Киари (МК) 1 и 2 типа) триада Гарднера, лежащая в основе сирингомиелии и включающая следующее: 1) полость в спинном мозге, 2) обструкцию движения цереброспинальной жидкости; 3) наличие сообщения между полостью в спинном мозге и IV желудочком.

Классификации Milhorat T. (2000) [20]:

1. Сообщающаяся сирингомиелия*

1) Дилатация центрального канала

2) Сообщающаяся гидроцефалия (последствия менингита, геморрагии)
-мальформации ствола мозга (МК2, энцефалоцеле)

-киста Денди-Уокера

2. Несобщающаяся сирингомиелия**

1) Центральные/парацентральные полости

2) МК1

-базиллярная инвагинация

-спинальный арахноидит

-экстремедуллярная компрессия

-«жесткая концевая нить»

-приобретенная дислокация миндалин мозжечка (краниосиностоз, объемный процесс и др.)

3. Первичные паренхимальные полости

1) посттравматические

2) постишемические/инфекционные

3) постгеморрагические

4. Атрофические полости (сирингомиелия ex vaso)

5. Неопластические полости

— последствия арахноидита краниовертебральной локализации.

Патогенез: Является врожденным дефектом развития глии, которая патологически размножается (глиоматоз) с последующим ее распадом и формированием полости в сером веществе сегментов спинного

мозга. Сохраняющиеся по периферии такой полости клетки глии сецернируют жидкость, которая постепенно приводит к расширению этой полости и дегенеративному разрушению прилежащих к этой полости нейронов (чувствительных нейронов заднего рога, мотонейронов переднего рога спинного мозга).

Современная диагностика сирингомиелии основана на комплексе клинических и МР-томографических параметров. При типичности данного комплекса диагностика сирингомиелии не вызывает трудностей.

Наиболее распространенным признаком сирингомиелии являются чувствительные расстройства: в виде парестезий, гиперестезий, боли, анальгезии или анестезии, дизестезии, снижения температурной чувствительности, сниженного мышечно-суставного чувства.

Как правило заболевание начинается с ощущения онемения в одной руке, которое постепенно может переходить и на другую сторону. Кроме того, пациенты обращают внимание, что они перестают различать этой рукой холодное и горячее, иногда они чувствуют ожоги или порезы. При сирингомиелии могут возникать фасцикуляции кратковременные подергивания мышц, которые возникают в руках, верхней половине туловища. При больших распространяющихся полостях внутри спинного мозга, то есть при прогрессировании заболевания возникают нарушения функции тазовых органов, которые сопровождаются запорами, нарушением мочеиспускания в виде задержки мочи. Заболевание протекает медленно и неуклонно прогрессирует. При этом могут возникать ситуации, которые вызывают обострение и ухудшение состояния: напряжение в результате травмы позвоночника, в результате резкого чихания или интенсивного кашля, в результате неудачных манипуляций на шейном отделе позвоночника.

Транзиторная ишемическая атака – транзиторный эпизод неврологической или ретинальной дисфункции вследствие фокальной ишемии ГМ без формирования морфологических признаков инфаркта ГМ.

Этиологические факторы и патогенез ТИА связаны, в основном, с тремя основными механизмами локальной церебральной ишемии: церебральной эмболией (гетерогенные источники эмболов), стеноокклюзирующими поражениями брахиоцефальных или интракраниальных артерий, которые приводят к локальным нарушениям гемодинамики при временной декомпенсации коллатерального кровотока. Регресс неврологической симптоматики связан с восстановлением МК (55 мл/100 г/мин) после обратимой локальной ишемии ткани мозга, которая развивается при снижении объемного кровотока до 19 мл/100 г/мин. При дальнейшем снижении МК ниже критического порога ишемии формируется инфаркт мозга, который определяется, преимущественно по данным МРТ головного мозга с использованием диффузионно-взвешенных изображений и градиентных T2*-взвешенных изображений. Длительность неврологической симптоматики более 30 мин увеличивает вероятность развития инфаркта мозга.

Клинические симптомы заболевания обычно возникают внезапно и достигают максимальной степени в течении нескольких секунд или 1-2 мин, они обычно сохраняются на протяжении 10-15 мин, значительно реже - несколько часов (до суток). Клиническая картина дебюта ТИА соответствует ишемическому инсульту. Часто ТИА проявляется неврологическими нарушениями (онемение лица и руки, легкий гемипарез или монопарез руки), хотя возможны и выраженные расстройства (гемиплегия, тотальная афазия). Нередко наблюдается кратковременное снижение зрения на один глаз, что обусловлено нарушением кровообращения в глазничной артерии.

ТИА могут часто повторяться или возникать всего 1-2 раза. Почти у 30-40% больных, перенесших ТИА, в течении последующих 5 лет развивается инсульт. Более 20% этих инсультов происходит в течении первого месяца, а почти половина в период первого года после ТИА.

Диагноз ТИА чаще всего устанавливается лишь ретроспективно на основании анамнеза: развитие преходящих симптомов очагового поражения головного мозга у больного, имеющего факторы риска ишемического ОНМК. Дифференциальную диагностику проводят с заболеваниями, проявляющимися преходящими неврологическими нарушениями: мигренью, парциальным эпилептическим припадком, болезнью Меньера и др.

Пациенты, перенесшие ТИА, требуют обследования для выяснения причины преходящей ишемии мозга с целью предупредить ишемический инсульт и другие заболевания сердечно-сосудистой системы. В план обследования входят ангиологическое исследование (пальпация и аускультация сосудов шеи и конечностей, измерение артериального давления на обеих руках), общий и биохимический анализ крови с определением холестерина и его фракций, исследование гемостаза, ЭКГ, неинвазивные ультразвуковые методы исследования прецеребральных и церебральных артерий (пред-почтительнее дуплексное сканирование прецеребральных артерий и транскраниальная доплерография церебральных), магнитно-резонансная ангиография. При подозрении на кардиоэмболический генез транзиторной ишемической атаки показана консультация кардиолога и более углубленное исследование состояния и функции сердца (ЭхоКГ, холтеровское мониторирование). В тех случаях, когда выявляется гемодинамически значимый стеноз внутренней сонной артерии (75% диаметра и более), необходимо рассматривать показания к хирургическому лечению – эндартерэктомии, стентированию.

КТ или МРТ головы желательна во всех случаях перенесенной ТИА, но она необходима в диагностически неясных случаях для исключения других возможных причин преходящих неврологических нарушений (опухоль мозга, небольшое внутримозговое кровоизлияние, травматическая субдуральная гематома и др.). У большинства пациентов с ТИА в анамнезе КТ и МРТ головы не выявляет очаговых изменений, однако в 10-25% случаев (чаще в тех случаях, когда неврологические нарушения сохранялись на протяжении нескольких часов) выявляются изменения, характерные для инфаркта мозга, что указывает на определенную условность термина ТИА.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациент А, 37 лет, поступил с жалобами на потерю сознания после физической нагрузки (убирал и грузил овощи на огород), после того как пришел в себя жаловался на головную боль, головокружение, общую слабость, которая сохранилась в течении часа.

В анамнезе Сирингомиелия, прооперирована в 18 лет «Сирингосубарохноидальное дренирование на уровне С1-С4 позвонков. Декомпрессионная ламинэктомия С1-С3, краевая резекция затылочной кости». Определена 3 группа инвалидности.

Развитие заболевания: после рождении наблюдался с диагнозами: гипотрофия 1 степени, врожденная функциональная кардиомиопатия.

В 18 лет головные боли, повышение АД, приступы кашля с признаками удушья в ночное время. В неврологическом статусе: двусторонний экзофтальм, сглажена левая носогубная складка, рефлексы с рук средней живости, коленные рефлексы высокие с клоноидном ответом, координаторная интенция слева, промахивание слева, в пробе Ромберга пошатывание в обе стороны. МРТ спинного мозга: сирингомиелитическая киста от С1-С7 и признаки мальформации Арнольда-Кири.

В 19 лет диагноз: врожденная патология ЦНС, Сирингомиелия шейного отдела спинного мозга, мальформация Арнольда-Киари, гипертензионно-гидроцефальный синдром, нарушение осанки по кифосколиотическому типу, артериальная гипертензия 1 степени, аритмия, ПМК 1 степени, миопатия 1 степени, ангиопатия сетчатки.

Осмотр НИИ в 22 года окулистом: миопический астигматизм, периферическая хориоретинальная дистрофия, миопия средней степени. МРТ в 22 года - сирингомиелитическая киста С1-С6 шейного отдела МРТ картина после операционных изменений. ЭЭГ - синхронная пароксизмальная (эпилептиформная) активность при гипервентиляции, преобладающая в левых центрально-теменных отделах. Объективно: статус дизрафигус (асимметрия плечевого отдела, сколиоз, плоскостопия). В сознании, ориентирован, адекватен, менингеальных знаков нет, двусторонний экзофтальм, ослаблена конвергенция с двух сторон, нистагм в крайних отведениях, грубее справа, зрачки D=S, реакция на свет живая, мягче левая носогубная складка, девиация влево, легкий парез лесой руки (хуже удерживает руку в пробе Барре, сила в руке - динамометрия 20кг). Глубокие рефлексы с рук S>D, легкая мышечная гипотония в левой руке, в нижней пробе хорошо удерживает ноги, глубокие рефлексы S>D, высокие. При выполнении пальце-носовой пробы интенция слева, коленно-пяточный слева интенция, промахивание, левая рука: диметрия слева, легкий адиодохокинез слева, гемигипестезия слева по гемитипу, нарушение по сегментарно-диссоциированному типу на уровне С2-Тh2.

Неврологический статус при поступлении в РСЦ БУЗ УР «1 РКБ МЗ УР»: в сознании. Обращенную речь понимает, инструкции выполняет. Ориентирован верно. Менингеальных знаков нет. 2-х сторонний экзофтальм, нистагм в крайних отведениях. Зрачки равны, на свет реагируют. Движения глаз сохранены. Чуть мягче левая носогубная складка. Язык кончиком влево. Речь не изменена. Тонус в конечностях нормальный. Рефлексы с конечностей живые, выше слева. Патологических сточных знаков нет. Мышечная сила в конечностях снижена в левых конечностях до 4-х баллов. Чувствительные нарушения слева. Координаторы пробы выполняет удовлетворительно справа, слева с интенцией и прокаливанием.

Проведены исследования:

Исследование скорости оседания эритроцитов от 10.10.2022г.

Клинический анализ крови развёрнутый (на геманализаторе Sysmex XN) от 10.10.2022г

Исследование уровня гомоцистеина в крови от 10.10.2022г

Биохимический анализ крови от 10.10.2022 г.

Коагулограмма от 11.10.2022г

Исследование образа крови в ИФА на ВИЧ и вирусные гепатиты В и С от 11.10.2022г

Исследование крови на сифилис от 11.10.2022г

ЭХО-КГ от 08.10.2022

Заключение: камеры не увеличены. Систолическая и диастолическая дисфункция ЛЖ удовлетворительные. НТК 1.

Дуплексное сканирование брахиоцефальных сосудов, транскраниальное дуплексное сканирование от 08.10.2022

Заключение: эхографические признаки стенокклюзирующей патологии БЦА не выявлено. Диаметр правой ПА со снижением ЛСК на экстракраниальном уровне и асимметрией кровотока (D>S). Повышение ЛСК по обеим СМА без значимой асимметрии.

МРТ головного мозга от 08.10.2022

Заключение: данных за ОНМК на момент исследования не получено.

МРТ шейного отдела позвоночника от 13.10.2022

Заключение: патологических изменений органов грудной клетки на момент исследования не определяется. Проведено исследование шейного отдела позвоночника в режиме Т1 ВИ, Т2 ВИ, с подавлением сигнала от жировой ткани в сагиттальной, аксиальной и корональной проекциях.

В анамнезе СПО декомпрессионной ламинэктомии на уровне С1-С3, краевой резекции чешуи затылочной кости, сирингосубарохноидального дренирования на уровне С2-С3, иссечение арахноидальных спаек на уровне С1-С4.

Форма и размеры тел и отростков шейных позвонков обычные. Отмечается лишь нерезкое заострение передних и задних смежных рентген-углов и полудунных отростков С4-С5, С5-С6, С6-С7 м/п в виде частичного изменения МР-сигнала и наличие диффузных дорзальных протрузий элементов фиброзного кольца диска в просвет позвоночного канала:

- на уровне С4-С5 - размерами до 2 мм срединная
- на уровне С5-С6 - размерами до 3,5 мм парафораминальная справа
- на уровне С6-С7 - размерами до 2 мм диффузно.

Переднее дуральное пространство компримировано, согласно вышеописанных изменений. Эпидуральная клетчатка не утолщена.

Спинальный мозг отклонен кзади дугообразно с вершиной на уровне С3-С4 и вправо. На протяжении диск С2-С3 до С6 расширен центральный канал с формированием кисты диаметром 4-5 мм на протяжении С3, С4 длиной 28 мм. Ширина позвоночного канала - до 14 мм. Соотношение структур в кранно-verteбральном переходе сохранено. Миндалины мозжечка смещены в БЗО на 11,5 мм с локальной компрессией ствола мозга на фоне его опущения

Заключение: СПО декомпрессионной ламинэктомии на уровне С1-С3, краевой резекции чешуи затылочной кости сирингосубарахноидального дренирования на уровне С2-С3, иссечение арахноидальных спаек на уровне С1-С4. Аномалия Арнольда-Киари II. Сирингомиелия на уровне С3, С4.

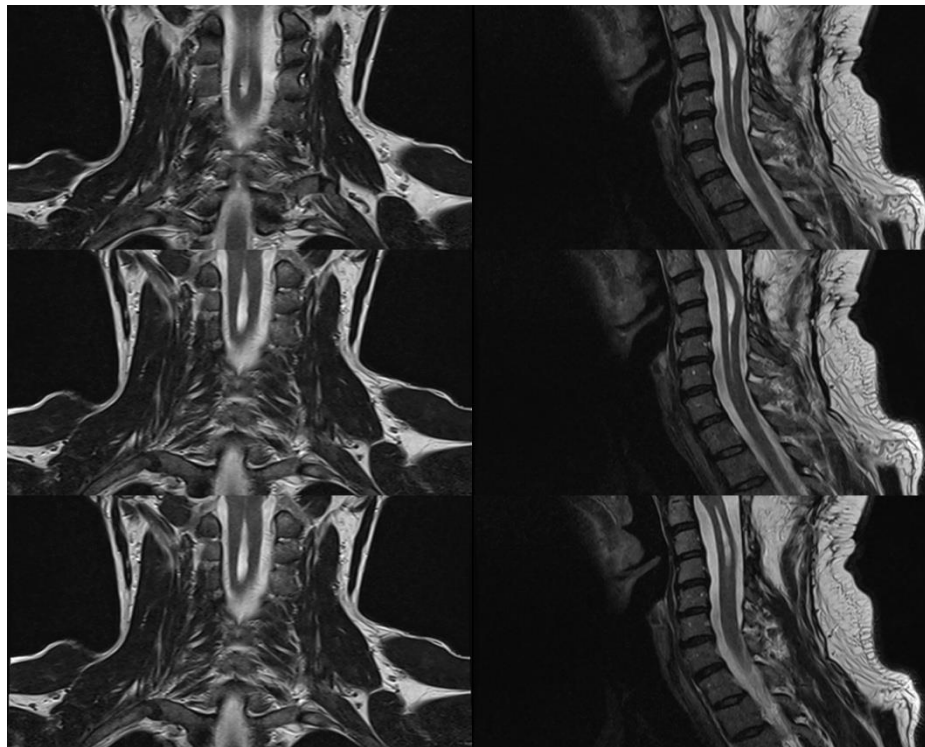


Рисунок 1 - Снимки МРТ шейного отдела позвоночника в коронарной и саггитальной проекциях, сирингомиелия на урочней С3, С4

Постоперационные изменения в позвоночном канале. Остеохондроз с нарушением статики дорсальными протрузиями дисков С4-С7.

Основной: Транзиторная ишемическая атака от 08.10.2022 в вертебробазиллярном бассейне в виде легкого вестибуло – мозжечкового.

Сопутствующие: Сирингомиелия, сирингобульбия. Нарушение чувствительности: гемипестезия слева по гемитипу, нарушение по сегментарно-диссоциированному типу с уровня С2-Th2 с двух сторон. Мальформация ствола: Аномалия Арнольда-Киари II. Остеохондроз с нарушением статики и дорсальными протрузиями дисков С4-С7

Сирингобульбия – редкое состояние, характеризующееся появлением щелевидной полости в нижних отделах ствола мозга, способное сдавливать ядра черепных нервов и восходящие чувствительные или нисходящие двигательные проводящие пути.

При сирингобульбии клиническая картина представлена головокружением, нистагмом, одно- или двусторонней потерей чувствительности на лице, атрофией и слабостью мышц языка, дизартрией, дисфагией, охриплостью голоса, а также в некоторых случаях периферическими нарушениями двигательной и чувствительной сферы вследствие компрессии продолговатого мозга.

МРТ спинного и головного мозга с контрастным усилением гадолинием

Аномалия Киари (мальформация, синдром Арнольда — Киари) — является врожден- ной патологией спинного мозга и задней черепной ямки, при которой встречается миеломенингоцеле и каудальная дислокация в большое отверстие, таких анатомических структур, как червь мозжечка, миндалины, четвертого желудочка и ствола мозга

II тип - каудальная дислокация нижних отделов червя мозжечка, продолговатого мозга и IV желудочка,

характерным признаком данного типа является сочетание с менингомиелоцеле в поясничном отделе, отмечается прогрессирующая гидроцефалия, часто - стеноз водо-провода мозга.

Мальформация Арнольда-Киари 2 типа проявляется в основном, гипертензионно-гидроцефальным, бульбарным, судорожным синдромами в сочетании с симптомами спинального дизрафизма. Обычно первым симптомом является головная боль, усиливающаяся при кашле, чихании и физическом напряжении. Чаще всего она появляется у пациентов в подростковом и юношеском возрасте, когда они начинают активно заниматься физическими упражнениями (посещение атлетических залов, секций и т. д.) с целью увеличения мышечной массы или снижения веса.

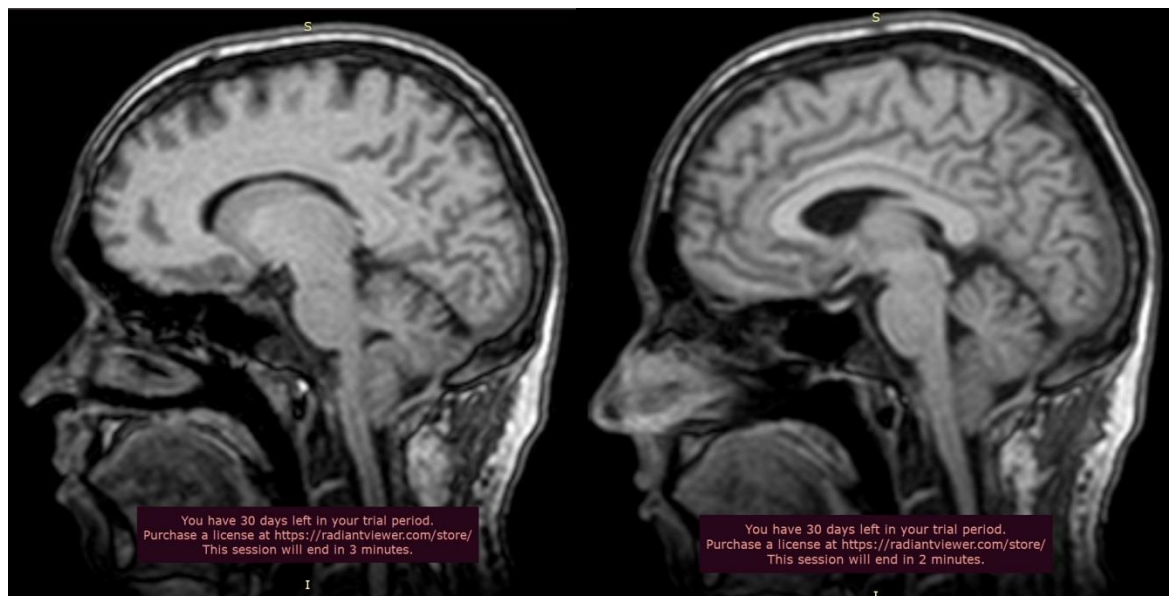


Рисунок 2 - Снимки МРТ головного мозга в саггитальной проекции, Аномалия Арнольда-Киари II типа

Также характерен нистагм (позиционный, «бьющий вниз»), дизартрия, нарушение координации движений. Могут встречаться расстройства чувствительности, нарушение функции тазовых органов.

В настоящий момент методом выбора при дифференциальной диагностике данной патологии является МРТ головного мозга, шейного и грудного отделов спинного мозга.

Так как у пациента есть сопутствующий диагноз - мальформация Арнольда-Киари 2 типа, которая в данном случае характеризуется смещением миндалин мозжечка в БЗО на 11,5 мм с локальной компрессией ствола мозга на фоне его опущения. Можно предположить, что потеря сознания произошла из-за раздражения ствола мозга в сочетании с нарушениями динамики кровообращения и ликвора из-за сочетания мальформации Киари и сирингомиелии на уровне С3, С4.

Уникальность данного клинического случая заключается в трудности диагностики ТИА и потери сознания у пациентов с сирингомиелией и сирингобульбией.

Список использованных источников

1. Авдей Г.М., Лебейко Т.Я. // Научная статья по клинической медицине «Сирингомиелия» 2020г.
2. Богданов Э. И. // Сирингомиелия. Неврол. журнал. 2005; № 5: с. 4
3. Доктор Мигель Б. Ройо Сальвадор // «Аномалия Арнольда Киари» статья Барселонского института Киари & Сирингомиелии & Сколиоза 2019г
4. Захарова Е.С., Воробьева А.В. // Научная статья по клинической медицине «Синдром (аномалия) Арнольда-Киари как проявление врожденного заболевания в практике врача-педиатра (клинический случай)» 2019г.
5. Иванова М.Ф., Евтушенко С.К., Симонян В.А., Мурадян И.Э., Евтушенко И.С. // Научная статья по клинической медицине «Сирингомиелия и ее маски» 2012г.
6. Клинические рекомендации по диагностике и лечению сирингомиелии 2014г.
7. Марсаое Т.Р. // Журнал неврологии и нейрохирургии им. С.С. Коосакова. - 2015. - М:15. С.82-84.
8. Менделевич Е. Г. Михайлов М. К. Богданов Э. И. Сирингомиелия и мальформация Арнольда-Киари. Казань: Медицина, 2002; 234 с.
9. Shenoy V. S. Syringomyelia // StatPearls Publishing. — 2022.

CLINICAL CASE. SYRINGOMYELIA AND TRANSIENT ISCHEMIC ATTACK

Malkova A.A., Seyt-Adzhieva L.R., Galiullina E.L., Tylinin S.B.

This article discusses the uniqueness and complexity in the diagnosis of transient ischemic attack, with concomitant diseases such as syringomyelia, syringobulbia and Arnold Chiari type II anomaly. The basis is the clinical case of a patient admitted to the Regional Vascular Center of the BUZ UR "1 RCH MH UR", with his main and main complaint of loss of consciousness, as well as headache, general weakness, which persisted for an hour.

Keywords: transient ischemic attack, syringomyelia, syringobulbia, Arnold Chiari anomaly, loss of consciousness, attack, clinical case, vascular diseases, neurology, diagnostics.