

Особенности клинического течения сирингомиелии

С. В. Димитриева

Чувашский государственный университет им. И.Н. Ульянова

E-mail: s.v.dimitrieva@gmail.com

Информация об авторе

Димитриева Светлана Владимировна, Чувашский государственный университет им. И.Н. Ульянова, E-mail: s.v.dimitrieva@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-6977-5627>

Резюме

Сирингомиелия – хроническое заболевание нервной системы, при котором образуются патологические полости в стволе головного мозга и спинном мозге, заполненные спинномозговой жидкостью. Заболевание начинает инвалидизировать людей в молодом трудоспособном возрасте и тем самым приобретает важное медико-социальное значение [5]. Пациенты с сирингомиелией проходят лечение у всех узких специалистов и могут встречаться в любом профильном стационаре. Поэтому медсестра должна знать об основных чертах клинического течения заболевания и особенностях ведения таких пациентов.

В данной статье детально описаны особенности клинического течения сирингомиелии и течение сопутствующей патологии при данном заболевании. Показаны роль и тактика медсестры в ходе наблюдения, ухода и проведения медицинских манипуляций пациентам с сирингомиелией.

Ключевые слова: сирингомиелия, анестезия, паралич, дизрафический статус, инвалидизация, медицинская сестра в неврологии, сестринская помощь в неврологии, работа медицинской сестры с пациентами неврологического профиля

Для цитирования: Димитриева С. В. Особенности клинического течения сирингомиелии. // Медицинская сестра. – 2020; 22(4): 36–39. DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2020-04-07>

Features of syringomyelia clinical course

S. V. Dimitrieva

Chuvash State University named after I. N. Ulyanov

Information about the author

Svetlana V. Dimitrieva, I. N. Ulyanov Chuvash state University, E-mail: s.v.dimitrieva@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-6977-5627>

Abstract

Syringomyelia is a chronic disease of the nervous system in which pathological cavities are formed in the brain stem and spinal cord, filled with cerebrospinal fluid. The disease begins to

invalidate people of young working age and thereby acquires important medical and social significance [5]. Patients with syringomyelia are treated by all narrow specialists and can be found in any specialized hospital. Therefore, the nurse should know about the main features of the clinical course of the disease and the features of the management of such patients.

This article describes in detail the clinical course of syringomyelia and the course of concomitant pathology in this disease. The role and tactics of a nurse during the observation, care and medical procedures of patients with syringomyelia are shown.

Key words: syringomyelia, anesthesia, paralysis, dysraphic status, disability, nurse in neurology, nursing care in neurology, nurse's work with neurological patients .

For citation: Dimitrieva S. V. Features of syringomyelia clinical course. // The Nurse – 2020; 22(4): 36–39. DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2020-04-07>

Сирингомиелия – это хроническое заболевание нервной системы, при котором образуются патологические полости в стволе головного мозга и спинном мозге, заполненные спинномозговой жидкостью. Распространенность заболевания варьирует от 2 до 13 случаев на 100 000 населения [1, 2]. В России частота сирингомиелии составляет 3,3–130 случаев на 100 000 населения [1, 3]. Распространенность варьирует в разных областях России. Наиболее высокие показатели заболеваемости отмечены в регионах, расположенных в бассейнах рек Волги, Камы, Вятки, Белой. Это Ярославская, Нижегородская, Самарская, Ивановская, Вологодская области, республика Татарстан, Удмуртия и Башкирия. Самая низкая заболеваемость на юге России (0,3–1,0%). Характерна и национальная особенность распространенности сирингомиелией – высокая заболеваемость отмечена среди чувашей, марийцев, татар и башкир, низкая – у русских и украинцев [4].

Проблема сирингомиелии на сегодняшний день продолжает оставаться актуальной, так как заболевание начинает инвалидизировать людей в молодом трудоспособном возрасте и тем самым приобретает важное медико-социальное значение [5]. Пациенты с сирингомиелией проходят лечение у всех узких специалистов и могут встречаться в любом профильном стационаре. Поэтому медсестра должна знать об

основных чертах клинического течения заболевания и особенностях ведения таких пациентов.

Сирингомиелия может быть врожденной и приобретенной. Врожденная форма заболевания имеет семейный характер и чаще встречается у лиц мужского пола в возрасте 25-40 лет. Приобретенная форма возникает в результате травмы спинного мозга, после перенесенного спинального менингита и арахноидита, туберкулезного поражения спинного мозга. Отмечена четкая связь возникновения заболевания с наличием аномалий краниовертебрального перехода (аномалия Арнольда-Киари, базиллярная импрессия, арахноидальные кисты в области задней черепной ямки).

Наиболее часто первые симптомы начинают появляться у пациентов на втором-третьем десятилетии жизни. Но обращаются они за медицинской помощью гораздо позже, когда расстройства нервной системы начинают затруднять их рабочую деятельность. Полости к этому моменту, как правило, уже сформированы. Больные, в зависимости от локализации полостей, могут предъявлять жалобы на ноющие, тупые головные боли, чаще в затылочной области, боли в области лица, шеи и верхних конечностей, в области грудной клетки и в пояснично-крестцовом отделе. Болевой синдром может усиливаться при физических нагрузках, кашле, чихании. Патогномонично спонтанное исчезновение боли на несколько месяцев с последующим ее возобновлением. Такое состояние может длиться от пяти и более лет. Кроме болей, пациенты предъявляют жалобы на парестезии, чувство онемения в конечностях и их похудение.

Клиническая картина сирингомиелии характеризуется полиморфизмом симптомов. Выраженность их тоже может быть различной – от едва заметных признаков до достаточно грубых нарушений функции. Характерны чувствительные, двигательные, вегетативные расстройства, которые возникают на фоне дизрафического статуса. Дизрафический статус – это аномалии строения скелета, которые обнаруживаются сразу после рождения или в раннем детском возрасте. Наиболее часто встречаемые черты – различные деформации грудной клетки, кифосколиоз, реберный горб, добавочные ребра, непропорционально длинные конечности по отношению к туловищу, краниовертебральные аномалии, готическое небо, неправильный рост зубов, диспластичное строение лица, аномалии роста волос, строения ушей.

Чувствительные расстройства, помимо болевых симптомов, характеризуются потерей болевой и температурной чувствительности с одной (по типу «полукуртки») или с двух сторон (по типу «куртки»). Так как страдают поверхностные виды чувствительности, у пациентов в зоне нарушенной иннервации выявляются рубцы от ожогов и ранений, которые являются безболезненными для них. Нарушения



глубокой чувствительности возникают на поздних стадиях, когда размеры полости увеличиваются.

Двигательные расстройства встречаются у 60-85% больных. Чаще всего они появляются на поздних стадиях на фоне уже имеющихся чувствительных и трофических нарушений. Как правило, у пациентов развиваются вялые (периферические) парезы верхних конечностей, что клинически проявляется атрофией мышц, снижением мышечной силы и тонуса, понижением или полным отсутствием сухожильных рефлексов. Характерно постепенное развитие атрофий – сначала мышц кистей, затем предплечий, плеч, плечевого пояса и верхних межреберных промежутков. Более заметно нарушается функция срединного и локтевого нервов с формированием у пациентов «обезьяньей» или «когтистой» кисти. При наличии сдавления проводников пирамидных путей возникают спастические (центральные) парезы нижних конечностей. Для них характерно повышение мышечного тонуса без возникновения атрофий, увеличение сухожильных и появление патологических рефлексов. Если полости распространяются в продолговатый мозг, у больных могут возникнуть нарушения глотания и фонации. Реже поражаются ядра других черепных нервов. В этих случаях возможно появление параличей мимической и жевательной мускулатуры, мышц глазных яблок и языка.

Для пациентов с сирингомиелией очень характерны трофические расстройства. Они возникают в коже, подкожно-жировой клетчатке, костях суставов, связках. Появляются утолщение, огрубение, шелушение кожных покровов, деформация и ломкость ногтей, отеки кистей и крупных суставов, трещины и даже некрозы фаланг пальцев. Заживление ран происходит длительно с образованием рубцов. В 20% случаев развиваются нейроостеоартропатии. Пораженные суставы (чаще – плечевой, локтевой, реже – суставы кисти, грудинно-ключичный, ключично-акромиальный, височно-нижнечелюстной) увеличиваются в размерах, подвижность в них повышается. При этом боли обычно не беспокоят. Трофические нарушения костей проявляются изменением их размеров, появлением переломов и образованием «ложных» суставов после них. Вследствие поражения цилиоспинального центра, при локализации полости в шейно-грудном отделе спинного мозга возможно появление синдрома Клода-Бернара-Горнера.

Реже нарушается функция потовых желез с появлением гипергидроза, либо сухости кожи.

Важно помнить, что при сирингомиелии, помимо неврологического дефицита, возникает ряд изменений со стороны внутренних органов. 30% больных предъявляют жалобы на боли в области сердца, сердцебиение, диспепсические расстройства. При исследовании сердечно-сосудистой системы этих пациентов выявляется склонность к артериальной гипотонии, асимметрии артериального давления, нарушения сердечного ритма, изменения на электрокардиограмме. Атрофический гастрит, бессимптомная язвенная болезнь желудка, 12-перстной кишки тоже характерны для них. У больных с сирингомиелией часто страдают белковообразовательная, углеводная, пигментная и антитоксическая функции печени, возникают изменения белой крови в виде лейкопении. Наиболее часто висцеральная патология встречается у пациентов с сирингобульбией и при длительном течении болезни. Ее развитие связано с дисфункцией вегетативной нервной системы вследствие поражения патологическим процессом симпатических и парасимпатических образований спинного мозга, а также вовлечением ретикулярной формации [6]. В то же время изменяется течение уже имеющейся соматической патологии у пациентов с сирингомиелией. В связи с поражением проводников поверхностной чувствительности, для них характерны безболевы случаи течения инфаркта миокарда, язвенной и желчно-каменной болезни. При наличии беременности у женщин с сирингомиелией часто наблюдаются гестозы во второй половине беременности, возможно раннее излитие околоплодных вод (в 18% случаев). У многих рожениц с этим заболеванием имеется первичная и вторичная слабость родовой деятельности. По данным литературы, прогрессирование сирингомиелии в период гестации составляет 11–17% случаев [7].

Диагноз сирингомиелии подтверждается современными методами диагностики – магнитно-резонансной или компьютерной томографией. При помощи них можно оценить размеры, локализацию, протяженность и внутреннюю структуру полости в спинном мозге, а также выявить причины развития заболевания в случае приобретенной формы.

Диагностика сирингомиелии в развернутой стадии не представляет труда. Однако начальные проявления заболевания довольно часто протекают под маской других болезней. Поэтому наличие дизрафических черт у пациента в сочетании со следами ожогов, ран и вегетативно-трофические расстройства должны насторожить медработника в отношении сирингомиелии [9].

Для сирингомиелии характерно медленно прогрессирующее течение (у 60% больных). Процесс может замедляться и стабилизироваться. У 25% пациентов эпизоды прогрессирования сменяются стацио-

нарным течением, у 15% болезнь не прогрессирует вовсе. Трудоспособность сохраняется длительное время, пока не разовьются грубые расстройства чувствительности и порезы конечностей. Болезнь редко влияет на продолжительность жизни. Летальные исходы наступают либо от сопутствующих заболеваний, либо от осложнений (пневмония, сепсис) и очень редко — от бульбарных расстройств.

В настоящее время нет единого мнения относительно тактики ведения пациентов с сирингомиелией. Выделяют медикаментозные и хирургические методы. При отсутствии явного прогрессирования болезни целесообразно динамическое наблюдение с проведением симптоматического лечения. При наличии нейропатической боли рекомендовано применение прегабалина, габапентина, трициклических антидепрессантов. Основной целью хирургического лечения сирингомиелии является декомпрессия задней черепной ямы. Оно показано на ранних сроках после образования полости, что может привести к восстановлению неврологического дефицита. Было замечено, что операции, проведенные после двух лет от развития симптоматики, лишь останавливают прогрессирование процесса без восстановления уже утраченных функций [3,8,10].

Медсестра, работая на приеме в поликлинике или в любом стационаре, может встретить пациента с сирингомиелией. Тактикой ведения больных является бережное отношение к ним, более аккуратное и тщательное выполнение медицинских манипуляций, особенно тех, которые имеют риск травматизации. Пациенты с сирингомиелией, вследствие повреждения проводников поверхностной чувствительности, довольно часто безболезненно переносят процедуры. Однако это не всегда хорошо: при возникновении осложнений, когда первым симптомом может служить боль, пациенты просто ее не чувствуют. Это в свою очередь приводит к поздней диагностике осложнений от медицинских манипуляций. В связи с наличием трофических расстройств больные сирингомиелией могут иметь длительно незаживающие раны, изъязвления кожи, свищи, безболезненные панариции и флегмоны. Поэтому тщательный осмотр тела пациента, проводимый, в том числе и медицинской сестрой, помогает вовремя выявить и начать лечение сопутствующей патологии. Только совместная работа врача и медсестры может способствовать ранней диагностике и своевременному лечению пациентов с сирингомиелией.

Информация о конфликте интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Информация о спонсорстве. Статья не имеет спонсорской поддержки.

Conflict of interest. The author declares no conflict of interest.

The article is not sponsored.

Литература:

1. Клинические рекомендации. Сирингомиелия. МЗ РФ. 2017.
2. Syringomyelia. A Disorder of CSF Circulation. Flint G., Rusbridge C. (ed.). Springer-Verlag: Berlin Heidelberg. 2014; 359 p.
3. Богданов Э.И. Сирингомиелия. Неврологический журнал. 2005; №5: 4 – 11.
4. Абулгатина А.С., Хидиятова И.М., Хуснутдинова Э.К., Борисова Н.А. Молекулярно генетическое изучение сирингомиелии в республике Башкортостан. Материалы IX Всероссийского съезда неврологов. Ярославль. 2006: 28.
5. Морозова О.А., Димитриева С.В., Шаров Д.А. Клинико – эпидемиологические особенности сирингомиелии. Сборник научных тезисов и статей “Здоровье и образование в XXI веке”. 2008; т. 10. №1: 50-51.
6. Протас Р.Н. Этиопатогенез, клиника и лечение сирингомиелии. Медицинские новости. 2003; 10: 38-41.
7. Петров Ю.А., Купина А.Д., Шаталов А.Е. Влияние сирингомиелии на репродуктивный потенциал женщины.

Современные проблемы науки и образования. 2019; 4.

8. Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., Богданов Э.И. Сирингомиелия и мальформация Арнольда-Киари. Казань: Медицина, 2002; 234.

9. Иванова М.Ф., Евтушенко С.К., Симонян В.А. и соавт. Сирингомиелия и ее маски. Международный неврологический журнал. 2012; 5(51): 76-82.

10. Файзутдинова А.Т., Богданов Э.И. Пути повышения эффективности медицинской помощи взрослым пациентам с мальформацией Киари 1 типа: роль изучения естественного течения заболевания и результатов хирургического лечения. Практическая медицина. 2016; 4(96), Т.2:127-132.

11. Денисов И., Волнухин А. Повышение качества лечебно-диагностической работы как механизм достижения конкурентных преимуществ. // Врач. – 2015. - №5.

12. Воробьева О. Радикулярные боли: клиника, диагностика, принципы лечения. // Врач. - 2011. - № 5. - с. 11-16.