

*На правах рукописи*

НУРУЛЛИНА ЧУЛПАН САЛИМОВНА

**ДИНАМИКА НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ И МР-ТОМОГРАФИЧЕСКИХ  
ПОКАЗАТЕЛЕЙ У БОЛЬНЫХ СИРИНГОМИЕЛИЕЙ,  
АССОЦИИРОВАННОЙ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ, ПРИ  
РАЗЛИЧНОЙ ТАКТИКЕ ВЕДЕНИЯ**

14.01.11 – нервные болезни

Автореферат

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Казань – 2019

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном образовательном учреждении высшего образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Научный руководитель:**

доктор медицинских наук, профессор Менделевич Елена Геннадьевна

**Официальные оппоненты:**

*Лобзин Сергей Владимирович* – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой неврологии имени академика С.Н. Давиденкова ФГБОУ ВО Северо-Западный ГМУ имени И.И.Мечникова Минздрава России.

*Евзиков Григорий Юльевич* – доктор медицинских наук, профессор кафедры нервных болезней и нейрохирургии ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

**Ведущая организация:** ФГБОУ ВО «Ульяновский государственный университет»

Защита состоится «29» января 2020 года в 13.00 часов на заседании объединенного диссертационного совета Д 999.190.02 при ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России и ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России по адресу: 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49.

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России по адресу: 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49 и на сайте организации [www.kazangmu.ru](http://www.kazangmu.ru)

Автореферат разослан «\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2019 года.

Ученый секретарь  
диссертационного совета  
канд. мед. наук, доцент



Лапшина Светлана Анатольевна

## ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

### Актуальность проблемы

Сирингомиелия – хроническая миелопатия, характеризующаяся развитием в спинном мозге полостей, содержащих жидкость, которые чаще локализуются в шейно-грудных сегментах, или по длине всего спинного мозга.

До 70-80% сирингомиелии являются следствием ликвородинамических нарушений в области краниовертебрального перехода, наиболее часто обусловленных мальформацией Киари (МК) (Fernandez A. et al., 2009; M.C. Speer et al. 2003).

До эпохи магнитно-резонансной томографии (МРТ) считалось, что сирингомиелия имеет медленно прогрессирующее течение, в основе которого лежит увеличение размеров полости (Борисова Н.А., 1989). Однако такая динамика полостей была лишь предполагаема, но не имела возможности фактической оценки. С внедрением МРТ методов исследования возрос особый интерес к изучению естественного (безоперативного) клинического течения сирингомиелии и изменения полостей при ней. Это привело к расширению представлений о клинико-нейровизуальных соотношениях при данной патологии и их динамике. Одним из установленных кардинальных фактов является верифицированная возможность спонтанного, самопроизвольного спадения сирингомиелической полости, которая может сопровождаться полным или частичным регрессом клинической картины (Kyoshima K. et al., 2003; Tokunaga M. et al., 2001; Perrini P. et al., 2012). Однако литературные описания спонтанного коллапса полости являются единичными и в основном относятся к детскому возрасту, а частота такого течения сирингомиелии остается неясной. В наблюдениях Э.И. Богданова и Е.Г Менделевич выявлен вариант течения сирингомиелии при длительном стаже её существования, характеризующийся МРТ признаками полного или частичного спадения полости с сопровождением стабилизации клинической картины (Менделевич Е.Г., 2002). Данный феномен получил известность в литературе как post-syrinx синдром (Bogdanov E.I. et al., 2006) и был подтверждён в работах других авторов (Yuan C. et al., 2019).

Все эти данные позволяют предполагать наличие разнообразных вариантов динамики сирингомиелии, распространённость которых остается на сегодняшний день неизвестной, а механизмы развития и типы взаимоотношений неврологических и нейровизуальных симптомов неуточненными. Вариативность естественного (безоперативного) течения сирингомиелии требует значительного уточнения и указывает на необходимость более подробного исследования пациентов с оценкой соотношения неврологических и радиологических параметров.

Тактика оперативного лечения сирингомиелии, ассоциированной с МК, сформировалась к концу XX века и стала рассматриваться как основной патогенетический метод, направленный на стабилизацию полости или ее регресс. Среди методов оперативной техники наибольшую популярность завоевала декомпрессия задней черепной ямки (ЗЧЯ). В зависимости от техники хирургического вмешательства и длительности послеоперационного периода, декомпрессия ЗЧЯ приводит к коллапсу полости в 50 - 100% случаев (Klekamp J., 2014; Wetjen N.M. et al., 2008).

К настоящему времени данные о клиническом регрессе симптомов сирингомиелии в ответ на постоперативное спадение полости являются весьма переменными. Одними авторами выявлено, что наилучшему постоперационному регрессу подвержены периферические парезы и чувствительные расстройства, а нейропатическая боль и центральные парезы в большинстве случаев сохраняются на прежнем уровне (Klekamp J., 2012; Milhorat T.H. et al., 1996). Напротив, другие авторы утверждают о хорошей способности к регрессу болевого синдрома (Alzate J.C. et al., 2001).

Вместе с тем в мировой литературе предприняты попытки определения предикторов низкой эффективности оперативного лечения сирингомиелии. В настоящий момент представления о факторах негативно влияющих на исход лечения являются противоречивыми. Среди обсуждаемых параметров фигурируют пожилой возраст к моменту оперативного вмешательства (Aghakhani N. et al., 2009), высокая продолжительность заболевания (Attal N. et al., 2004) и его тяжелая степень (Kumar A. et al., 2018), наличие моторной симптоматики в неврологической картине до операции (Alzate J.C. et al., 2001), вовлечение в полостеобразование более 75% длины спинного мозга (Prat, R. et al., 2009). Таким образом, не имеется общего мнения в формировании недостаточно благоприятного постоперативного прогноза в целом, так и в отношении динамики отдельных симптомов.

Имеющиеся сведения о неполной эффективности оперативного лечения, а также клинические наблюдения самопроизвольного спадения полости на ранних этапах, свидетельствуют о необходимости мягкого перехода от безусловности оперативного лечения к взвешенной позиции в данном вопросе.

Несмотря на давность изучаемой проблемы и наличие многочисленных исследований в отношении патогенеза, течения, клиники данного заболевания, в настоящее время ряд вопросов остаются нерешенными и являются предметом оживленных дискуссий. Одной из таких проблем является изучение динамики клинико-нейровизуальных параметров при естественном течении сирингомиелии и на постоперативном этапе, что обуславливает необходимость продолжения исследования данной научной проблемы.

### **Цель исследования**

Провести анализ динамики неврологических и нейровизуальных симптомов, и их прогностических показателей у пациентов с сирингомиелией, сочетанной с МК, при консервативной и оперативной тактике лечения.

### **Задачи исследования**

1. Изучить клинические и нейровизуальные характеристики динамического развития сирингомиелии, ассоциированной с МК, при консервативной тактике ведения.
2. Выделить и классифицировать основные клиничко-нейровизуальные варианты динамики естественного (безоперативного) течения сирингомиелии, ассоциированной с МК, и определить их частоту.
3. Описать особенности миелопатических синдромов в сопоставлении с МРТ параметрами полости и их связи с рядом показателей заболевания при естественном (безоперативном) течении.
4. Изучить спектр, динамику клинических и нейровизуальных симптомов сирингомиелии и МК после оперативного лечения заболевания.
5. Провести прогностическую оценку предикторов неблагоприятной динамики симптомов сирингомиелии после оперативного лечения.

### **Научная новизна**

Впервые описаны варианты динамики симптомов сирингомиелии и МРТ показателей у пациентов с естественным течением сирингомиелии и после оперативного лечения.

Впервые классифицированы прогрессирующий и не прогрессирующий типы динамики естественного (безоперативного) течения сирингомиелии и выделены асимптомный, abortивный, post-syrinx, прогрессивный варианты.

Установлены клиничко-МРТ соотношения при различных вариантах динамики заболевания.

Впервые выявлена распространённость вариантов динамического развития сирингомиелии при естественном течении.

Установлена частота регресса/отсутствия регресса симптомов сирингомиелии у больных с оперативным лечением в отношении ряда симптомов сирингомиелии.

Выявлен спектр прогностических факторов, влияющих на динамику симптомов после оперативного лечения сирингомиелии.

## **Теоретическая и практическая значимость работы**

На основании полученных результатов установлены варианты динамики естественного течения сирингомиелии, ассоциированной с МК, определена их частота. Описанные варианты позволяют спрогнозировать течение сирингомиелии и выбрать консервативную или оперативную тактику ведения. Изучение постоперативной динамики позволило определить частоту регресса миелопатических симптомов и симптомов большого затылочного отверстия (БЗО) и выделить предикторы их регресса, которые могут быть использованы в качестве критериев отбора к оперативной тактике ведения.

## **Основные положения, выносимые на защиту**

1. Динамика естественного (безоперативного) течения сирингомиелии, ассоциированной с МК, характеризуется клиническим прогрессом в 64,1%, отсутствием клинического прогресса в 35,9%, а также различными вариантами соотношения клинических и нейровизуальных показателей, коррелирующих с возрастом начала и общей продолжительностью заболевания.

2. Клинически прогрессирующий тип динамики естественного течения сирингомиелии сопровождается нейровизуальными признаками спадения полости в 41,5% и отсутствием спадения полости в 58,5%. Клинически непрогрессирующий тип динамики характеризуется спадением полости в 69,6% и отсутствием спадения в 30,4%.

3. Постоперативный регресс миелопатических симптомов происходит в 45,4%: поверхностные чувствительные расстройства регрессируют в 42,9%, моторные нарушения в 35,9% и нейропатическая боль в 31,8%. Симптомы БЗО улучшаются в 58,1% случаев, наиболее часто регрессирует ликвородинамическая головная боль (71,4%), реже координаторные (55%) и бульбарные нарушения (50%).

4. Отрицательными предикторами в отношении постоперативного регресса симптомов сирингомиелии выступают длительный стаж заболевания, тяжесть клинической картины, протяженные полости, сообщение полости с IV желудочком головного мозга.

## **Личный вклад**

При личном участии диссертанта проведено включение пациентов в исследование, их клиничко-anamнестическое и неврологическое обследование, а также морфометрический анализ МРТ изображений. Диссертантом подготовлен обзор существующей научной литературы по теме работы; определены цель и задачи, в соответствии с которыми были выбраны методы и запланировано проведение исследования. Самостоятельно проведена статистическая обработка

полученных результатов наблюдения и их интерпретация. Формулировка основных положений, выносимых на защиту, выводов, практических рекомендаций для клинической практики, перспектив развития темы принадлежит автору.

### **Внедрение результатов работы**

Основные результаты исследования внедрены в работу неврологического отделения ГАУЗ «РКБ МЗ РТ». Результаты научной деятельности используются в учебном процессе на кафедре неврологии и реабилитации ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России при обучении студентов и ординаторов.

### **Апробация работы**

Основные научные результаты диссертационной работы были представлены на II Всероссийской (с международным участием) научной конференции молодых ученых «Будущее неврологии» (Казань, 2018); юбилейном конгрессе с международным участием XX «Давиденковские чтения» к 125-летию создания первой в России кафедры усовершенствования врачей-неврологов (Санкт-Петербург, 2018); Межрегиональной научно-практической конференции «Неврологические чтения в Перми», посвящённой 85-летию со дня рождения профессора А.А. Шутова (Пермь, 2018); XXV Российской научно-практической конференции с международным участием «Медицина боли: от понимания к действию» (Казань, 2019); конгрессе с международным участием XXI «Давиденковские чтения» к 95-летию со дня рождения Заслуженного деятеля науки РФ профессора В.С. Лобзина (Санкт-Петербург, 2019).

### **Публикации**

По теме диссертации опубликовано 9 печатных работ, в том числе 5 статей в журналах, рекомендованных ВАК при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации, в которых отражены основные результаты и выводы исследования.

### **Объем и структура диссертации**

Диссертация объёмом 158 страниц машинописного текста оформлена в традиционном стиле: состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, результатов собственного наблюдения их обсуждения (заключения), выводов, практических рекомендаций и библиографического списка, включающего 26 отечественных и 134 иностранных литературных источника. В диссертации приведено 44 рисунка и 23 таблицы, 4 клинических наблюдения, 3 приложения.

## СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

### Материалы и методы

Исследование проводилось на кафедре неврологии и реабилитации ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России. Набор пациентов осуществлялся на базе ГАУЗ «РКБ МЗ РТ» в период с 2015 по 2018 год.

Проведение диссертационного исследования было одобрено Локальным этическим комитетом ГБОУ ВПО Казанский ГМУ Минздрава России от 24 мая 2016 года.

Критерии включения пациентов в исследование были следующие: возраст старше 18 лет; наличие установленного диагноза сирингомиелия, ассоциированная с МК; для больных с консервативной тактикой ведения – установленный стаж заболевания более 8 лет; для больных с оперативной тактикой ведения – период более 2 лет с момента оперативного вмешательства; подписанное информированное согласие на включение в исследование.

Критерии исключения из исследования были следующие: сирингомиелия и МК, вторичного приобретенного генеза краниального и спинального уровней (последствия травмы, инфекционного поражения спинного мозга, объемного образования, спаечного процесса, цервикального стеноза, аномалий развития спинного мозга); отказ пациента от участия в исследовании.

Всего в когортное ретроспективное исследование были включены 108 пациентов с сирингомиелией, ассоциированной с МК. Исходя из тактики ведения, пациенты были подразделены на 2 основные группы. Первая группа (n=64) была сформирована из пациентов с консервативной тактикой ведения. Вторая группа (n=44) состояла из пациентов, которым было проведено оперативное лечение по поводу сирингомиелии. Оперативное лечение включало в себя проведение декомпрессивной трепанации ЗЧЯ с дурупластикой, дополненная резекцией дужки С<sub>1</sub> позвонка при необходимости.

Распределение пациентов с сирингомиелией, ассоциированной с МК, по полу было следующим: мужчин – 37 (34,3%), женщин – 71 (65,7%). Среди пациентов 1 группы мужчин было 26 (40,6%), женщин – 38 (59,4%); среди пациентов 2 группы: мужчин – 11 (25%), женщин – 33 (75%). Средний возраст пациентов с сирингомиелией, ассоциированной с МК, на момент включения в исследование составил  $51 \pm 12,1$  лет: 1 группы пациентов –  $49,4 \pm 12,5$  лет, 2 группы –  $53,3 \pm 11,4$  лет. Средняя продолжительность заболевания составила  $17,1 \pm 9$  лет: для 1 группы –  $18,4 \pm 8,8$  лет, для 2 группы –  $15,1 \pm 8,9$  лет.

Научное исследование состояло из двухэтапной оценки клинических и нейровизуальных параметров (Рисунок 1). Для пациентов с естественным (безоперативным) течением сирингомиелии первый этап относился к начальному



периоду появления клинических симптомов (до 2 лет от дебюта сирингомиелии). Для больных с оперативной тактикой ведения первый этап относился к дооперационному периоду. Клинико-нейровизуальное исследование на первом этапе проводилось путём ретроспективной оценки анамнестических данных, данных медицинской документации и морфометрической оценки параметров полости и ЗЧЯ на МРТ-изображениях. Вторым этапом исследования для пациентов с консервативной тактикой был определён период продолжительности заболевания более 8 лет, для больных с оперативной тактикой – период более 2 лет с момента оперативного вмешательства. Исследование на втором этапе включало непосредственно неврологический осмотр и МРТ исследование пациента с последующей морфометрической оценкой МРТ-изображений. Дополнительно пациентам второй группы проводилась оценка постоперационного исхода по Чикагской шкале исходов Киари – Chicago Chiari Outcome Scale (CCOS) (Aliaga L. et al., 2012).

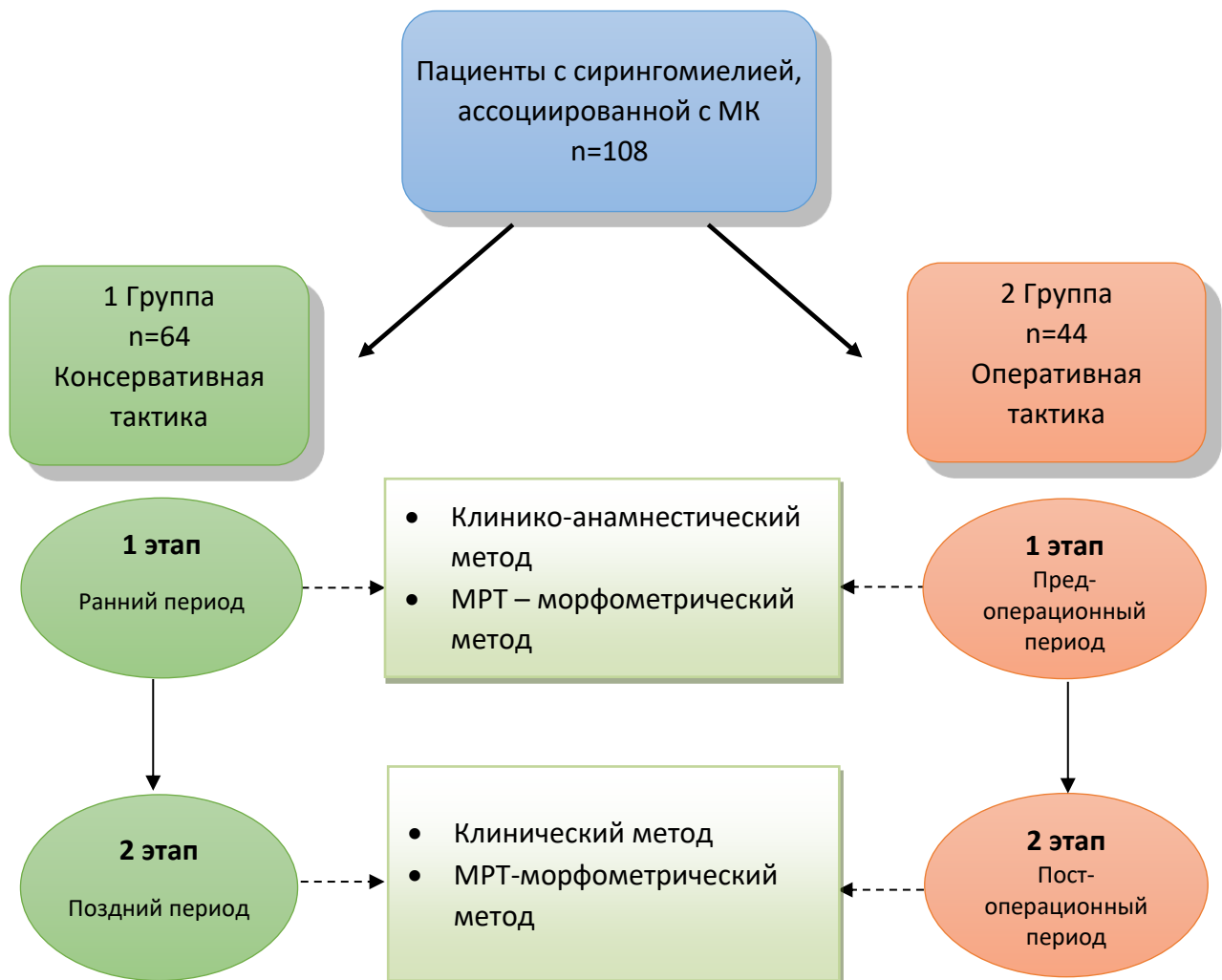


Рисунок 1 – Дизайн исследования пациентов с сирингомиелией, ассоциированной с МК, с консервативной и оперативной тактикой ведения

## Статистическая обработка

Характер распределения полученных данных оценивали с помощью графического метода и использования критерия Колмогорова – Смирнова. В большинстве случаев распределение признаков достоверно не отличалось от нормального. При статистической обработке данных исследования использовались методы описательной статистики. Описание признаков, которые имеют нормальное распределение, представлено в виде  $M \pm \delta$ , где  $M$  – среднее арифметическое,  $\delta$  – стандартное квадратическое отклонение. При проведении статистической обработки полученных данных использовали непараметрические критерии: для 2х зависимых выборок – критерий Вилкоксона, критерий Мак Немара; для 2х независимых выборок – критерий Манна-Уитни,  $\chi^2$  и точный критерий Фишера; для 3х и более независимых выборок – критерий Краскела-Уоллиса, критерий  $\chi^2$ . Различия считались статистически значимыми при  $p \leq 0,05$ . Статистический анализ данных проводили с использованием пакета программ SPSS Statistics v23 для Windows.

### Результаты собственных исследований и их обсуждение

Сравнительный анализ клинических параметров раннего и позднего периодов сирингомиелии среди 64 пациентов с консервативной тактикой ведения показал значимое нарастание степени тяжести клинических проявлений ( $p=0,001$ ) к позднему периоду с увеличением частоты и выраженности двигательных (50% против 70,3%;  $p=0,001$ ), трофических нарушений (29,7% против 56,2%;  $p<0,001$ ), сколиотической деформации позвоночника (40,6% против 51,6%;  $p=0,016$ ). Напротив, нейропатический болевой синдром имел достоверное уменьшение частоты (35,9% против 23,4%;  $p=0,008$ ). Сенсорные нарушения значимых различий в разные периоды заболевания не имели (79,7% против 82,8%;  $p=0,625$ ) (Рисунок 2).

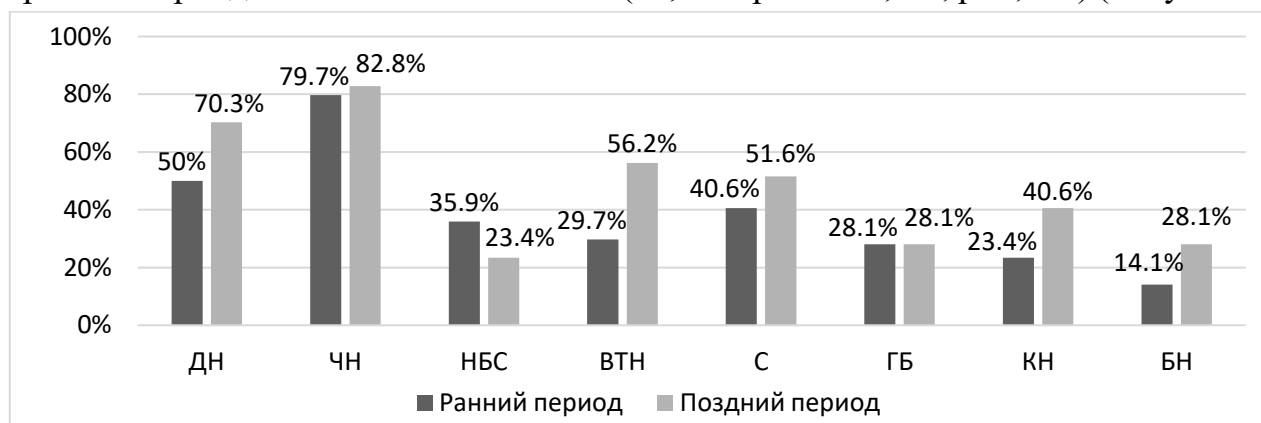


Рисунок 2 – Распространенность симптомов сирингомиелии, ассоциированной с МК, в раннем и позднем периодах заболевания у пациентов первой группы

Примечание: ДН – двигательные нарушения; ЧН – чувствительные нарушения; НБС – нейропатический болевой синдром; ВТН – вегетативно-трофические нарушения; С – сколиоз; ГБ – головная боль; КН – координаторные нарушения; БН – бульбарные нарушения

Среди симптомов БЗО было выявлено нарастание частоты координаторных (23,4% против 40,6%;  $p=0,003$ ) и бульбарных расстройств (14,1% против 28,1%;  $p=0,004$ ), при этом частота головной боли оставалась прежней (28,1%;  $p=1,0$ ).

Изучение диаметра полости, кистозного индекса (КИ – отношение диаметра полости к диаметру спинного мозга), степени эктопии миндалин в раннем и позднем периодах во всей первой группе больных показало наличие в позднем периоде полостей меньшего диаметра ( $7,0\pm 2,7$  мм до  $4,1\pm 2,7$  мм;  $p<0,001$ ), а также меньшее значение КИ ( $0,6\pm 0,15$  против  $0,43\pm 0,19$ ;  $p<0,001$ ) и степени эктопии миндалин мозжечка ( $8,2\pm 4,6$  мм до  $6,6\pm 4,6$  мм;  $p=0,002$ ) (Таблица 1).

Таблица 1 – Сравнительная характеристика основных нейровизуальных параметров в раннем и позднем периодах заболевания у пациентов с консервативной тактикой ведения

Параметры	Ранний период	Поздний период	p
Диаметр полости, мм	$7,0\pm 2,7$	$4,1\pm 2,7$	<b>&lt;0,001</b>
Кистозный индекс	$0,6\pm 0,15$	$0,43\pm 0,19$	<b>&lt;0,001</b>
Степень эктопии миндалин мозжечка, мм	$8,2\pm 4,6$	$6,6\pm 4,6$	<b>0,002</b>

Примечание:  $p\leq 0,05$ ; 95 CI%

Оценка клинических изменений от раннего к позднему периоду заболевания в каждом отдельном случае позволила выделить прогрессирующие и непрогрессирующие типы клинической динамики. Прогрессирующий тип наблюдался у 64,1% ( $n=41$ ) пациентов, непрогрессирующий у 35,9% ( $n=23$ ) пациентов. По данным литературы распространенность прогрессирующего типа течения варьирует в интервале 20-51%, что несколько ниже полученных нами данных, непрогрессирующего типа – от 10 до 80% (Менделевич Е.Г. и соавт., 2002; Nakamura M. et al., 2009; Sakushima K. et al., 2011).

Оценка динамики синингомиелической полости (ее диаметра и формы) показала, что в 51,6% случаев полость уменьшилась в диаметре, в остальных случаях полости оставались без динамики (43,7%) или прогрессировали (4,7%). Данные литературы о нейровизуальной динамике синингомиелии при естественном течении очень малочисленны, встречаются описания единичных случаев спонтанного спадения полости (Sudo K. et al., 1990; Yuan C. et al., 2019) и редкие наблюдения за группой пациентов, частота коллапса в которых составила 41-51,8% у детей (Sighal A. et al., 2011; Tokunaga M. et al., 2001) и 17,2- 25,8% у взрослых (Менделевич Е.Г., 2002; Bogdanov E.I. et al., 2006).

Комплексный сравнительный анализ клинических и нейровизуальных показателей полости на раннем и позднем этапах заболевания с учетом критериев: наличия/отсутствия прогрессирования клинической симптоматики;

наличия/отсутствия признаков изменения полости на отдаленных этапах заболевания, позволил выделить 4 основных варианта динамики сирингомиелии.

Сравнение клиничко-анамнестических параметров пациентов с различными клиничко-нейровизуальными вариантами динамики между собой (Таблица 2) установило, что пациенты с 3-м вариантом динамики имели достоверно более молодой возраст дебюта ( $p=0,001$ ), а 4-й вариант отличался более коротким стажем заболевания сравнительно с другими вариантами динамики ( $p=0,001$ ). Также установлено, что стаж заболевания к моменту спадения полости на МРТ был меньше у пациентов с 3-м вариантом сравнительно со 2-м вариантом ( $13,3\pm 9,1$  против  $22,2\pm 8,2$  лет;  $p_{3-2}<0,001$ ). Были выявлены значимые различия по степени тяжести заболевания, так пациенты с 3-м и 4-м вариантом динамики были сопряжены более легкой степенью тяжести в раннем и позднем периодах заболевания, нежели пациенты с 1-м и 2-м вариантами динамики ( $p<0,001$ ).

Таблица 2 – Сравнительная характеристика клиничко-анамнестических параметров у пациентов с различными вариантами клиничко-нейровизуальной динамики при естественном течении сирингомиелии

Параметры	1 вариант (n=24)		2 вариант (n=17)		3 вариант (n=16)		4 вариант (n=7)		p
	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	
Возраст дебюта, лет	38,9±12,1		27,8±14		21,7±13*		36±12		<b>0,001</b>
-до 20 лет	4,1%	1	47,1%	8	68,7%	11	0%	0	<b>0,001</b>
-от 21 до 40 лет	41,7%	10	29,4%	5	18,7%	3	57,1%	4	
-после 40 лет	54,2%	13	23,5%	4	12,6%	2	42,9%	3	
Пол									0,206
-мужской	37,5%	9	35,3%	6	62,5%	10	14,3%	1	
-женский	62,5%	15	64,7%	11	37,5%	6	85,7%	6	
Стаж заболевания, лет	16,9±9		23,3±6,8		19,4±9,2		8,7±1,1*		<b>0,001</b>
Стаж заболевания к моменту коллапса полости, лет	-		22,9±7,7 <sup>3</sup>		13,3±9,1 <sup>2</sup>		-		<b>&lt;0,001</b>
Степень тяжести в раннем периоде:									
-бессимптомная	8,3%	2	0%	0	12,5%	2	100%	7	<b>&lt;0,001</b>
-легкая степень	50%	12	76,5%	13	81,2%	13	0%	0	
-умеренная степень	16,7%	4	5,9%	1	6,3%	1	0%	0	
-тяжелая степень	25%	6	17,6%	3	0%	0	0%	0	
Степень тяжести в позднем периоде:									
-бессимптомная	0%	0	0%	0	18,7%	3	100%	7	<b>&lt;0,001</b>
-легкая степень	20,8%	5	0%	0	81,3%	13	0%	0	
-умеренная степень	25%	6	47,1%	8	0%	0	0%	0	
-тяжелая степень	54,2%	13	52,9%	9	0%	0	0%	0	

Примечание:  $p\leq 0,05$ ; 95 CI%: \* $p<0,0083$ , 95 CI% по сравнению с « »;  $p^n\leq 0,0083$ , 95 CI% по сравнению со n вариантом

Сравнение нейровизуальных параметров (Таблица 3) показало, что средний диаметр полости и КИ в раннем периоде у пациентов со 2-м вариантом был наибольшим, однако разница была значима только в сравнении с 1-м вариантом динамики ( $7,9\pm 2,4$  против  $5,8\pm 2,6$   $p_{2-1}=0,001$ ;  $0,69\pm 0,13$  против  $0,54\pm 0,14$   $p_{2-1}=0,001$ ). В позднем периоде по диаметру полости и КИ 1-й и 4-й вариант отличались большими значениями в сравнении со 2-м и с 3-м вариантами ( $p<0,001$ ) и не отличались между собой. По протяженности сирингомиелии 4-й вариант значимо отличался меньшим распространением сирингомиелической полости ( $p=0,004$ ), а с наличием холокорда были сопряжены 1-й и 2-й варианты клинико-нейровизуальной динамики ( $p=0,001$ ). Сообщающаяся сирингомиелия встречалась только среди пациентов с 1-м вариантом динамики ( $p=0,04$ ). По остальным нейровизуальным и морфометрическим параметрам ЗЧЯ пациенты с различными вариантами динамики оказались сопоставимыми и не имели достоверных различий.

Таблица 3 – Сравнительная характеристика МРТ параметров у пациентов с различными вариантами клинико-нейровизуальной динамики при естественном течении сирингомиелии

Параметры	1 вариант (n=24)		2 вариант (n=17)		3 вариант (n=16)		4 вариант (n=7)		p
	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	
Диаметр полости ранний период, мм	$5,8\pm 2,6^2$		$7,9\pm 2,4^1$		$7,6\pm 2,2$		$5,6\pm 1,7$		<b>0,021</b>
КИ ранний период	$0,54\pm 0,14^2$		$0,69\pm 0,13^1$		$0,62\pm 0,13$		$0,57\pm 0,15$		<b>0,010</b>
Длина полости, сегм	$10,7\pm 5,1$		$11,9\pm 4,8$		$9,2\pm 4$		$4,4\pm 1,9^*$		<b>0,004</b>
Холокорд	33,3%	8	41,2%	7	0%	0	0%	0	<b>0,001</b>
Сирингобульбия	12,5%	3	0%	0	0%	0	0%	0	0,155
Сообщающаяся сирингомиелия	16,7%	4	0%	0	0%	0	0%	0	<b>0,04</b>
Степень МК ранний период, мм	$7,8\pm 4,5$		$9,1\pm 5,1$		$9,1\pm 3,9$		$5,2\pm 4,5$		0,179
Диаметр полости поздний период, мм	$6,1\pm 2,7^{2,3}$		$2,4\pm 1,3^{1,4}$		$2,2\pm 0,8^{1,4}$		$5,6\pm 1,7^{2,3}$		<b>&lt;0,001</b>
КИ поздний период	$0,55\pm 0,17^{2,3}$		$0,3\pm 0,13^{1,4}$		$0,32\pm 0,1^{1,4}$		$0,57\pm 0,15^{2,3}$		<b>&lt;0,001</b>
Степень МК поздний период, мм	$7,8\pm 4,5$		$6,7\pm 4,6$		$5,7\pm 4,7$		$5,2\pm 4,5$		0,414

Примечание:  $p\leq 0,05$ ; 95 CI%: \* $p<0,0083$ , 95 CI% по сравнению с « $\gg$ »;  $p^n\leq 0,0083$ , 95 CI% по сравнению с « $n$ » вариантом

Особенности каждого из основных вариантов динамики клинических и МРТ показателей были определены и были обозначены как: прогрессивный (1-й вариант), post-syrinx (2-й вариант), abortивный (3 вариант), асимптомный (4-й вариант) варианты. Частота прогрессивного варианта составила 37,5% (n=24), post-syrinx варианта 26,5% (n=17), abortивного 25% (n=16), асимптомного варианта 10,9% (n=7) случаев.

Прогрессирующий тип клинической динамики мог как сопровождаться (41,5%; n=17), так и не сопровождаться (58,5%; n=24) спадением полости, что и определяло его варианты – обозначенные как post-syrinx и прогредиентный варианты соответственно.

Прогредиентный вариант соответствовал «сирингомиелии в развитии» и характеризовался прогрессированием клинических проявлений без признаков спадения полости. Среди данного варианта преобладали пациенты с началом заболевания от 21 до 40 лет (54,2%) и после 40 лет (41,7%), редко встречались пациенты с дебютом в детском возрасте (4,1%). Стаж заболевания к моменту последнего наблюдения составил в среднем  $16,9 \pm 9$  лет. По данным МРТ пациенты характеризовались сформировавшимися полостями, которые оставались стабильными (32,8%) или могли прогрессировать (4,7%).

Среди пациентов post-syrinx варианта динамики преобладали пациенты с длительным стажем заболевания ( $23,3 \pm 6,8$  лет) с началом как в детско-юношеском возрасте (47,1%), так и в средней (29,4%) и старшей возрастной группе (23,5%). Стаж заболевания при этом составил  $23,3 \pm 6,8$  лет. Клинически на отдаленных этапах пациенты имели выраженные спинальные проявления (умеренной и тяжелой степени в 47,1% и 52,9%). Нейровизуально пациенты характеризовались уменьшением размеров полости и признаками ее спадения в виде трансформации в узкую «сплюсненную» полость, сопровождающаяся истончением и атрофией спинного мозга. Следует отметить, что в 35,3% случаев пациенты отметили замедление прогрессирования миелопатической симптоматики на поздних этапах, а в 64,7% и вовсе стабилизацию проявлений. В литературе данный вариант был описан Е.И. Bogdanov и соавт. в 2006 году как post-syrinx синдром (Bogdanov E.I. et al., 2006).

Клиническое прогрессирование как прогредиентного, так и post-syrinx варианта связано с компрессионно-ишемическим воздействием полости на спинной мозг с постепенным разрушением нервных клеток и путей. Post-syrinx вариант динамики течения сирингомиелии является результатом спадения полости на поздних этапах заболевания, когда уже развились необратимые изменения в структуре нервной ткани. Механизм дальнейшего продолжения прогрессирования клинической картины, несмотря на произошедшее спадение полости остается невыясненным. Вероятно, это зависит от времени и степени развития невидимых околополостных изменений спинного мозга, в частности глиоза.

Непрогрессирующий тип динамики также мог сопровождаться различными нейровизуальными показателями: стабильной полости (30,4%; n=7) или ее спадения (69,6%; n=16), что определило ее варианты, как асимптомный и абортивный.

Абортивный вариант характеризовался минимальными и легкими миелопатическими симптомами на начальном этапе заболевания, отсутствием

прогрессирования симптомов и развития выраженной клинической картины сирингомиелии в дальнейшем. Для данных пациентов типично наличие узких полостей с признаками спадения на МРТ, а также признаки подъёма миндалин мозжечка в 56,2%. Описанный вариант течения был наиболее типичен для пациентов с дебютом в детско-юношеском возрасте (68,7%). У пациентов с развитием сирингомиелии в среднем возрасте данный вариант раннего коллапса выявлен в 31,3%. Анализ клинической динамики проводился при длительности заболевания  $19,4 \pm 9,2$  лет, при этом МРТ показатели коллапса выявлялись на более ранних этапах заболевания –  $13,3 \pm 9,1$  лет от начала заболевания. Значимым фактором в развитии abortивного варианта естественного течения является спонтанное спадение полости на доклинических и ранних этапах заболевания. Подобный вариант был описан в наблюдениях со спадением полости в детском возрасте (Sudo K. et al., 1990). Спадение полости могло происходить по двум механизмам: путем восстановления потока цереброспинальной жидкости на уровне краниовертебрального перехода или дренированием сирингомиелической полости в спинальное субарахноидальное пространство (Sudo K. et al., 1990; Jack C.R. et al., 1991).

Другой выделенный вариант непрогрессирующего типа естественного течения – асимптомный. Асимптомный вариант сирингомиелии описан у пациентов со случайно выявленными полостями при проведении МРТ по поводу других патологических состояний. Заболевание не имело прогрессирования и при тщательном неврологическом осмотре как на раннем, так и на позднем этапах наблюдения миелопатических расстройств выявлено не было, пациенты оставались бессимптомными. Длительность наблюдения от момента выявления полости на МРТ составила  $8,7 \pm 1,1$  лет. Отсутствие симптомов у данных пациентов не находит взаимосвязи с размерами полости. Полости на МРТ были различных размеров (диаметром от 3 до 8 мм), характеризовались наличием округлой формы на аксиальном срезе, центральным расположением в спинном мозге и не имели динамики в отдаленном периоде. Полученные результаты соответствовали описанным Т.Н. Milhorat (1995) данным, характерным для асимптомных полостей (Milhorat T.H. et al., 1995). В большом эпидемиологическом исследовании в Японии, описанном Sakushima в 2012 году, частота бессимптомной сирингомиелии составила 23% (Sakushima K. et al., 2012). Длительно бессимптомное течение было показано S. Nishizawa в 2001 году у 8 из 9 пациентов, наблюдавшихся в течение 10-12 лет, однако в одном случае симптомы миелопатии всё же появились через 7 лет от первоначального осмотра (Nishizawa S. et al., 2001). Факт существования длительно бессимптомной сирингомиелии, по нашему предположению, может быть связан с наличием определенного компенсаторного резерва спинного мозга, с утратой которого развивается характерная клиническая картина сирингомиелии.

Обобщенные данные вариантов клинико-нейровизуальных соотношений и типов динамики заболевания представлены на схеме (Рисунок 3).

		Тип клинической динамики	
		Прогрессирующий 64,1%	Непрогрессирующий 35,9%
Тип нейровизуальной динамики	Без спадения полости 48,4%	Прогрессирующий вариант 37,5%	Асимптомный вариант 10,9%
	Со спадением полости 51,6%	Post-syrinx вариант 26,6%	Абортивный вариант 25%

Рисунок 3 – Основные клинико-нейровизуальные варианты динамики

Таким образом, наиболее распространенным клинико-нейровизуальным вариантом динамики является прогрессирующий тип без коллапса полостей – прогрессирующий вариант, который наблюдается в 37,5% случаев. Абортивный и post-syrinx варианты имеют примерно равное распределение – 25% и 26,6%. Наиболее редко в нашей выборке встречался асимптомный вариант динамики (10,9%), однако оценка истинного распространения может отличаться от полученных данных, в связи с отсутствием симптоматики и трудности выявления.

В дальнейшем было проведено изучение динамики сирингомиелии у 44 пациентов с оперативной тактикой ведения. Оценка нейровизуальных параметров до и после оперативного лечения (в среднем через  $6,3 \pm 4,9$  лет) и их сравнение показали значимое уменьшение диаметра полости и кистозного индекса ( $p < 0,001$ ) (Таблица 4). В нашей выборке у всех пациентов произошло спадение полости (в 6,8% полное, в 93,2% частичное) после декомпрессии ЗЧЯ.

Таблица 4 – Сравнительная характеристика диаметра полости и КИ пациентов с оперативной тактикой ведения до и после операции

Параметры	До операции	После операции	p
Диаметр полости, мм	$7,6 \pm 3$	$2,4 \pm 1,8$	<b>&lt;0,001</b>
Кистозный индекс	$0,63 \pm 0,13$	$0,3 \pm 0,17$	<b>&lt;0,001</b>

Примечание:  $p \leq 0,05$ ; 95 CI%



Сравнительный анализ клинических данных дооперативного и постоперативного этапов (Рисунок 4) выявил значимые статистические различия в виде уменьшения после операции частоты расстройств поверхностной чувствительности (86,4% против 95,5%;  $p=0,046$ ), двигательных нарушений (72,7% против 88,6%;  $p=0,008$ ) и головной боли (25% против 55%;  $p=0,002$ ). Напротив, значимое увеличение частоты произошло в отношении вегетативно-трофических расстройств (56,8% против 38,6%;  $p=0,005$ ), несмотря на проведенное оперативное лечение. Сравнение остальных клинических симптомов значимых различий не выявило, хотя среди болевого синдрома (38,6% против 43,2%;  $p=0,48$ ), координаторных (39,5% против 45,5%;  $p=0,083$ ), бульбарных нарушений (20,5% против 27,3%;  $p=0,18$ ) имелась тенденция к уменьшению распространенности.

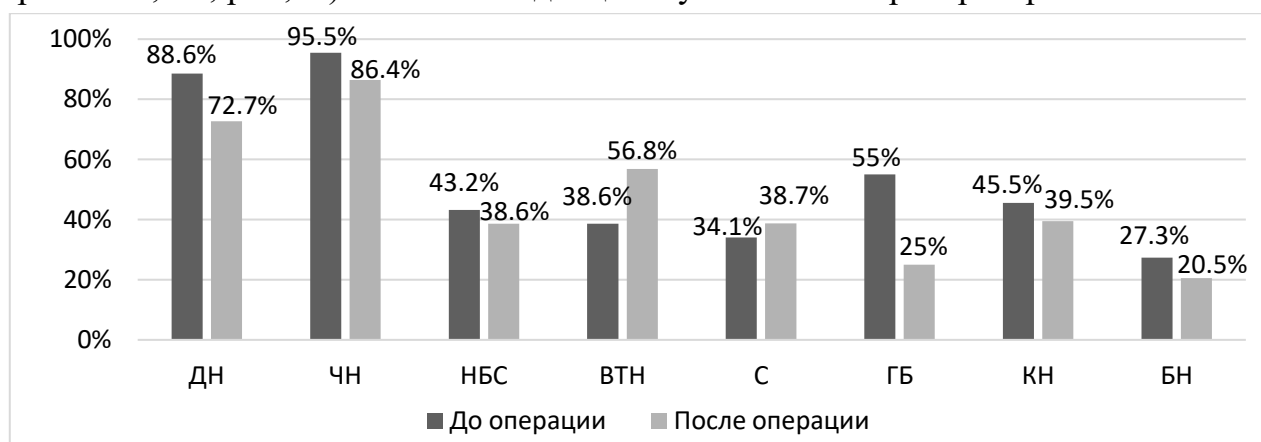


Рисунок 4 – Распространенность симптомов синдрома, ассоциированного с МК, в до- и послеоперационном периодах у пациентов второй группы

Примечание: ДН – двигательные нарушения; ЧН – чувствительные нарушения; НБС – нейропатический болевой синдром; ВТН – вегетативно-трофические нарушения; С – сколиоз; ГБ – головная боль; КН – координаторные нарушения; БН – бульбарные нарушения

Суммарная оценка исхода после декомпрессии ЗЧЯ по шкале ССОС показала улучшение состояния в 47,7% ( $n=21$ ) случаев, ухудшение в 18,2% ( $n=8$ ) и отсутствие изменений в 34,1% ( $n=15$ ).

Кроме суммарной оценки постоперативного исхода, была проведена изолированная оценка динамики спинальных симптомов и симптомов БЗО в ответ на спадение полости после операции по категориям улучшение, ухудшение и без динамики с выявлением частоты регресса отдельных симптомов и возможных их предикторов.

Выявлено, что в целом улучшение симптомов миелопатии после операции происходит в 45,4% ( $n=20$ ), ухудшение в 36,4% ( $n=16$ ), стабилизация в 18,2% ( $n=8$ ) случаев. По данным литературы частота улучшения неврологической симптоматики варьирует от 50 до 100% (Klekamp J., 2012; Klekamp J., 2014; Wetjen N.M. et al., 2008). Разброс данных показателей может быть связан с разными

причинами: объемом выборки, дизайном исследований, совместной оценкой спинальных симптомов с симптомами БЗО, степенью эффективности техники оперативного вмешательства и другими.

При сравнении пациентов с различными вариантами постоперативной динамики симптомов миелопатии по клиническим и нейровизуальным параметрам (Таблица 5, Таблица 6) было выявлено, что неблагоприятными факторами в отношении регресса выступают: длительный стаж заболевания ( $12,2 \pm 7,4$  против  $5,85 \pm 5,5$  лет;  $p_{2-1}=0,007$ ); тяжелая степень заболевания (50% против 5%;  $p_{1-2}=0,038$ ); большие по протяженности полости ( $15,5 \pm 3,3$  против  $9,4 \pm 4,7$  сегментов,  $p_{2-1} < 0,001$ ;  $15,5 \pm 3,3$  против  $11 \pm 3,5$  сегментов,  $p_{2-3}=0,006$ ); соответственно наличие холокорда (68,8% против 15% и 12,5%;  $p=0,001$ ); наличие сообщения полости с IV желудочком головного мозга (31,3% против 10% и 0%;  $p=0,034$ ). Кроме того, послеоперативный диаметр полости и КИ был значительно больше у пациентов с отрицательной динамикой, в сравнении с пациентами с регрессированием симптомов миелопатии ( $3,2 \pm 2$  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).

Таблица 5 – Сравнительный анализ клинических параметров среди пациентов с различными вариантами постоперативной динамики спинальных симптомов

Параметры	Улучшение (n=20)		Ухудшение (n=16)		Без изменений (n=8)		p
	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	
Возраст дебюта, лет	$36,6 \pm 14,2$		$37,3 \pm 10,9$		$45,6 \pm 7,3$		0,1
Возраст к моменту операции, лет	$42,4 \pm 12,2^*$		$49,5 \pm 8,5$		$52,9 \pm 6,5^*$		<b>0,035</b>
Стаж заболевания к моменту операции, лет	$5,85 \pm 5,8^*$		$12,2 \pm 7,4^*$		$7 \pm 5,7$		<b>0,022</b>
Степень тяжести заболевания к моменту операции:							
-легкая	65%	13	37,5%	6	62,5%	5	<b>0,038</b>
-умеренная	35%	7	12,5%	2	12,5%	1	
-тяжелая	0%	0	50%	8	25%	2	
Нарушение поверхностной чувствительности	95%	19	100%	16	87,5%	7	0,38
Нейропатический болевой синдром	50%	10	31,3%	5	50%	4	0,48
Парезы	85%	17	100%	16	75%	6	0,15
Вегетативно-трофические расстройства	35%	7	37,5%	6	50%	4	0,75
Сколиоз	25%	5	43,8%	7	37,5%	3	0,48
Сочетание с симптомами БЗО	55%	11	75%	12	100%	8	0,055
Головная боль	40%	8	50%	8	75%	6	0,25
Координаторные нарушения	30%	6	56,3%	9	62,5%	5	0,16
Бульбарные симптомы	35%	7	18,8%	3	25%	2	0,55

Примечание:  $p \leq 0,05$ ; 95 CI%, \* $p < 0,0167$ , 95 CI%

Таблица 6 – Сравнительный анализ нейровизуальных параметров среди пациентов с различными вариантами постоперативной динамики спинальных симптомов

Параметры	Улучшение (n=20)		Ухудшение (n=16)		Без изменений (n=8)		p
	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	
Диаметр полости до операции, мм	6,9±2		8,6±3,4		7,4±3,8		0,36
КИ до операции	0,61±0,11		0,67±0,1		0,6±0,19		0,29
Длина полости, сегменты	9,4±4,7*		15,5±3,3 <sup>*,**</sup>		11±3,5 <sup>**</sup>		<b>&lt;0,001</b>
Сирингобульбия	0%	0	12,5%	2	12,5%	1	0,26
Сообщающаяся сирингомиелия	10%	2	31,3%	5	0%	0	<b>0,034</b>
Холокорд	15%	3	68,8%	11	12,5%	1	<b>0,001</b>
Степень МК до операции, мм	9,1±4,2		8,3±2,7		11±5,5		0,52
Диаметр полости после операции, мм	1,6±1*		3,2±2*		3±2,3		<b>0,023</b>
КИ после операции	0,2±0,1*		0,37±0,17*		0,37±0,18		<b>0,011</b>

Примечание:  $p \leq 0,05$ ; 95 CI%, \* $p < 0,0167$ , 95 CI%, \*\* $p < 0,0167$ , 95 CI%

Изучение динамики симптомов миелопатии по отдельности выявило, что наиболее часто регрессируют нарушения поверхностной чувствительности (42,9%), но абсолютный регресс происходит лишь в 9,5% случаев. Реже имеют положительную динамику моторные нарушения (35,9%) и нейропатическая боль (31,8%). При этом моторные нарушения имели полное обратное развитие в 17,9% и нейропатический болевой синдром в 18,2%. К полученным нами данным близки результаты исследования J. Klekamp (2012) и S. Thakar и соавт. (2018) (Klekamp J., 2012; Thakar S. et. al., 2018). В работе S. Thakar и соавт. (2018) сенсорные нарушения регрессировали в 37% случаев, моторные в 30%, нейропатический болевой синдром в 21,4% (Thakar S. et. al., 2018).

Было установлено, что среди чувствительных расстройств наиболее склонны к регрессу: односторонние нарушения (77,8% против 16,7% и 20%;  $p=0,003$ ); с наличием малой площади вовлеченных в нарушения дерматом (12,3±8,1 против 19,8±12,1 дерматом,  $p_{1-2}=0,015$ ); сочетанные с болевым синдромом (61,1% против 11,1%,  $p=0,045$ ).

Данные наших исследований динамики моторных симптомов показали значимый регресс: при до-операционно легких парезах (в 64,3%), преимущественно в руках (в 85,7%); при сочетании двигательных нарушений с болевым синдромом (42,9% против 15,4%;  $p=0,033$ ). Полученные в данном исследовании результаты подтвердили ранее установленные факты (Klekamp J., 2012) в отношении лучшего регресса после операции периферических парезов, сравнительно с центральными.

Интересно отметить, что, несмотря на то, что сочетание других симптомов с болевым синдромом оказался благоприятным феноменом, сам болевой синдром довольно редко подвергался регрессу, но при регрессе часто купировался

полностью. Наиболее благоприятными в отношении регресса были стреляющие боли, реже ноющие. Неблагоприятными оказались жгучий и стягивающий характеры боли ( $p=0,041$ ). После оперативного лечения у 4,7% пациентов впервые развился болевой синдром. Эти данные так же ранее отмечались в одном из исследований, где зафиксировано, что нейропатическая боль после оперативного лечения может появляться или усиливаться, несмотря на коллапс полости (Milhorat T.H. et al., 1995).

Оценка динамики симптомов БЗО показала наличие улучшения в 58,1% случаев (из них полный регресс в 25,8%), отсутствие динамики в 22,6%, и прогрессирование симптомов БЗО в 19,3%. При сравнении пациентов с различной динамикой симптомов БЗО выявлено, что ликвородинамическая головная боль до оперативного лечения 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 значительно реже имели сочетание с моторными симптомами в дооперативном периоде (57,1% против 94,4% и 100%;  $p=0,025$ ). Нейровизуально пациенты с улучшением имели изначально меньшую длину полости, чем пациенты с ухудшением ( $10,7\pm 5,2$  против  $16,5\pm 3,5$  сегментов;  $p_{1-2}=0,011$ ). Механизм данного влияния на динамику симптомов БЗО не известен. Морфометрические параметры ЗЧЯ и степень эктопии миндалин мозжечка, не показали различий между вариантами динамики симптомов БЗО.

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

Таким образом, проведенное нами исследование позволило выделить основные варианты динамики естественного течения сирингомиелии, ассоциированной с МК, определить их частоту, клинко-МРТ особенности. Также проведенное исследование позволило установить частоту, спектр симптомов с благоприятной постоперационной динамикой и выделить прогностические факторы неблагоприятного регресса отдельных признаков.

## ВЫВОДЫ

1. Сирингомиелия, ассоциированная с МК, при консервативной тактике ведения имеет различные типы динамики как клинической картины с прогрессированием симптомов в 64,1% и отсутствием прогрессирования в 35,9%, так и нейровизуальных параметров - со спадением полости в 51,6%, отсутствием динамики в 43,7% и прогрессированием полости в 4,7%.

2. Естественная (безоперативная) динамика сирингомиелии, ассоциированной с МК, характеризуется 4 основными клинико-нейровизуальными вариантами: асимптомным (10,9%), abortивным (25%), post-syrinx (26,6%), прогредиентным (37,5%). Клинико-нейровизуальные варианты отличаются между собой по возрасту дебюта ( $p=0,001$ ), стажу заболевания ( $p=0,001$ ), степени тяжести в позднем периоде заболевания ( $p<0,001$ ), МРТ-признаками спадения полости, а также временем спадения в отношении периода заболевания ( $p<0,001$ ).

3. К клинически прогрессирующему типу динамики сирингомиелии относятся:

А. Прогредиентный вариант, сопровождающийся прогрессированием миелопатических симптомов в сочетании с МРТ-признаками стабильной (не спавшейся) сирингомиелической кисты.

Б. Post-syrinx вариант характеризуется выраженной миелопатической симптоматикой и МРТ-признаками спадения полости в позднем периоде заболевания.

4. К клинически непрогрессирующему типу динамики сирингомиелии относятся:

А. Abortивный вариант, который характеризуется дебютом заболевания в детско-юношеском возрасте, наличием легких миелопатических симптомов с отсутствием их прогрессии, в сочетании с МРТ-признаками спадения полости в раннем периоде заболевания.

Б. Асимптомный вариант, характеризующийся длительным бессимптомным течением (8-10 лет) при стабильных показателях полости на МРТ.

5. Сирингомиелия, ассоциированная с МК, при оперативной тактике ведения имеет исход по шкале CCOS в виде улучшения в 47,7%, ухудшения в 18,2% и без изменений в 34,1%. Изолированно миелопатические проявления имеют регресс в 45,4%, прогрессируют в 36,4% и стабилизируются в 18,2% случаев. Положительная динамика наиболее характерна в сферах: поверхностных чувствительных расстройств (42,9%; полный регресс в 9,5%), моторных нарушений (35,9%; полный регресс в 17,9%) и нейропатического болевого синдрома (31,8%, полный регресс в 18,2%). Симптомы БЗО после оперативного вмешательства улучшаются в 58,1% случаев (полный регресс в 25,8%), в 22,6% остаются без изменений и в 19,3% прогрессируют

6. Предикторами неблагоприятной динамики симптомов сирингомиелии после оперативного вмешательства являются: длительный стаж ( $p=0,007$ ); клинически тяжелая степень заболевания ( $p=0,038$ ); протяженные полости ( $p<0,001$ ); сообщение полости с IV желудочком головного мозга ( $p=0,034$ ).

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

1. Для выбора дифференцированной тактики ведения синингомиелии (оперативной или консервативной) необходимо учитывать динамические соотношения клинической прогрессии/отсутствия прогрессии и МРТ данных наличия/отсутствия спадения полости.

2. Консервативная тактика ведения синингомиелии рекомендуется для пациентов с установленными абортивным и post-syrinx вариантами динамики, а также с учетом возможности спонтанного коллапса полости у пациентов детско-юношеского возраста без проявлений или с легкими клиническими симптомами.

3. Для прогнозирования эффективности оперативного лечения следует учитывать предикторы неблагоприятного исхода: длительный стаж заболевания, клинически тяжелую степень, протяженные полости, сообщение полости с IV желудочком головного мозга.

## **ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ**

Перспективным направлением по настоящей теме в ходе планируемых исследований является дальнейшее изучение и уточнение показателей естественной и постоперативной динамики синингомиелии с исследованием тока спинномозговой жидкости с применением современных методов нейровизуализации, в частности фазово-контрастной МРТ.

## **СПИСОК ПУБЛИКАЦИЙ ПО ТЕМЕ ИССЛЕДОВАНИЯ**

1. **Менделевич Е.Г. Спонтанный регресс синингомиелии – редкий вариант течения заболевания: анализ клиничко-нейровизуальных описаний / Е.Г. Менделевич, Ч.С. Нуруллина // Неврологический вестник. – 2018. – Т.1, №1. – С. 54-60.**
2. Валиева Л.К. Нейро-визуальные характеристики и клинические проявления гидромиелии / Л.К. Валиева, Е.Г. Менделевич, Ч.С. Нуруллина // Материалы юбилейного конгресса с международным участием XX Давиденковские чтения к 125-летию создания первой в России кафедры усовершенствования врачей-неврологов. – Санкт-Петербург, 2018. – С. 67-68.
3. **Менделевич Е.Г. Доброкачественный вариант синингомиелии с абортивным типом течения / Е.Г. Менделевич, Ч.С. Нуруллина // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2018. – Т.10, №3. – С. 91-96.**
4. **Нуруллина Ч.С. Варианты динамики синингомиелии у пациентов с длительным течением заболевания / Ч.С.Нуруллина, Е.Г. Менделевич // Практическая медицина. – 2018. – №10. – С. 121-125.**
5. Нуруллина Ч.С. Динамика радиологических и клинических параметров у пациентов с синингомиелией / Ч.С. Нуруллина, Е.Г. Менделевич // Материалы

межрегиональной научно-практической конференции с международным участием Неврологические чтения в Перми, посвященной 85-летию со дня рождения профессора А.А. Шутова. – Пермь, 2018. – С. 104-107.

6. **Нуруллина Ч.С. Динамика нейропатического болевого синдрома у пациентов с сирингомиелией при спонтанном и постоперативном коллапсе полости / Ч.С. Нуруллина, Е.Г. Менделевич // Российский журнал боли. – 2019. – Т.17, № S1. – С. 86-88.**
7. Нуруллина Ч.С. Клинико-нейровизуальные предикторы постоперативной динамики симптомов сирингомиелии / Ч.С. Нуруллина, Е.Г. Менделевич // Материалы конгресса с международным участием XXI Давиденковские чтения к 95-летию со дня рождения Заслуженного деятеля науки РФ профессора В.С. Лобзина. – Санкт-Петербург, 2019. – С. 235-236.
8. **Нуруллина Ч.С. Послеоперационная динамика сирингомиелии, ассоциированной с мальформацией Киари, и ее предикторы / Ч.С. Нуруллина, Е.Г. Менделевич // Неврологический вестник. – 2019. – Т.11, №3. – С. 60-65.**
9. Нуруллина Ч.С. Динамика миелопатических симптомов сирингомиелии, ассоциированной с мальформацией Киари 1, у пациентов с послеоперационным спадением полости / Ч.С. Нуруллина, Е.Г. Менделевич // Российский неврологический журнал. – 2019. – Т.24, №4. – С. 31-39.

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

БЗО – большое затылочное отверстие

ЗЧЯ – задняя черепная ямка

КИ – кистозный индекс

МК – мальформация Киари

МРТ – магнитно-резонансная томография

ССОС – Чикагская шкала исходов Киари (Chicago Chiari Outcome Scale)