

РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ СИРИНГОМИЕЛИИ НА ФОНЕ АНОМАЛИИ КИАРИ I ТИПА ПОСЛЕ ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА

Э. Е. Росторгуев, Н. С. Кузнецова[✉], А. А. Маслов, В. Е. Хатюшин, Б. В. Матевосян, Г. А. Резник,
О. В. Пандова, Е. В. Шалашная

НМИЦ онкологии, г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация

✉ kyznet.nat@gmail.com

РЕЗЮМЕ

На сегодняшний день мальформация Арнольда-Киари определяется как патология развития краниовертебрального перехода, проявляющаяся несоответствием объема и содержимого задней черепной ямки, что в свою очередь приводит к компрессии неврологических структур и изменению характера ликворотока. Существует несколько теорий корреляции между мальформацией Киари и сирингомиелией, однако точный механизм развития сирингомиелии остается предметом для дискуссии.

В статье описан клинический случай лечения ребенка с аномалией Киари I типа и сирингомиелией шейных и грудных сегментов спинного мозга, у которого после проведенной декомпрессии задней черепной ямки «полного объема» в раннем послеоперационном периоде возникло прогрессирование сирингомиелии с развитием грубого неврологического дефицита. Учитывая отсутствие стандартных подходов в лечении таких послеоперационных осложнений, принято решение о выжидательной тактике ведения пациента. С двадцатых суток послеоперационного периода у пациента отмечен полный регресс неврологического дефицита и положительная магнитно-резонансная томография (МРТ) динамика сирингомиелии.

Представленный клинический случай поднимает не только вопросы патофизиологии прогрессирования сирингомиелии после выполнения декомпрессии задней черепной ямки «полного объема», но и определение тактики ведения пациента в случае осложнённого послеоперационного течения заболевания.

Интерес представленного клинического случая заключается в том, что описано редко встречающееся усугубление сирингомиелии с нарастанием неврологической симптоматики в раннем послеоперационном периоде после выполнения декомпрессии задней черепной ямки «полного объема».

Основываясь на данных нашего наблюдения, выжидательная тактика ведения пациента, несмотря на прогрессирование сирингомиелии с усугублением неврологического дефицита, после декомпрессии задней черепной ямки позволила добиться благополучного отдаленного результата течения заболевания, связанного с аномалией Киари I типа.

Ключевые слова: прогрессирование сирингомиелии, аномалия Киари I, аномалия краниовертебрального перехода, декомпрессия задней черепной ямки

Для цитирования: Росторгуев Э. Е., Кузнецова Н. С., Маслов А. А., Хатюшин В. Е., Матевосян Б. В., Резник Г. А., Пандова О. В., Шалашная Е. В. Редкий клинический случай прогрессирования сирингомиелии на фоне аномалии Киари I типа после оперативного вмешательства. Южно-Российский онкологический журнал. 2023; 4(3):44-50. <https://doi.org/10.37748/2686-9039-2023-4-3-5>, <https://elibrary.ru/olgomd>

Для корреспонденции: Кузнецова Наталья Сергеевна – врач-онколог, ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация.

Адрес: 344037, Российская Федерация, г. Ростов-на-Дону, ул. 14-я линия, д. 63

E-mail: kyznet.nat@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2337-326X>

SPIN: 8553-3081, AuthorID: 920734

ResearcherID: AAG-8960-2020

Scopus Author ID: 57196005138

Соблюдение этических стандартов: в работе соблюдались этические принципы, предъявляемые Хельсинкской декларацией Всемирной медицинской ассоциации (World Medical Association Declaration of Helsinki, 1964, ред. 2013). Информированное согласие получено от всех участников исследования.

Финансирование: финансирование данной работы не проводилось.

Конфликт интересов: все авторы заявляют об отсутствии явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Статья поступила в редакцию 24.01.2023; одобрена после рецензирования 05.07.2023; принята к публикации 14.09.2023.

© Росторгуев Э. Е., Кузнецова Н. С., Маслов А. А., Хатюшин В. Е., Матевосян Б. В., Резник Г. А., Пандова О. В., Шалашная Е. В., 2023

A RARE CLINICAL CASE OF SYRINGOMYELIA PROGRESSION IN THE PRESENCE OF CHIARI I MALFORMATION FOLLOWING THE SURGERY

E. E. Rostorguev, N. S. Kuznetsova✉, A. A. Maslov, V. E. Hatyushin, B. V. Matevosyan, G. A. Reznik, O. V. Pandova, E. V. Shalashnaya

National Medical Research Centre for Oncology, Rostov-on-Don, Russian Federation

✉ kyznet.nat@gmail.com

ABSTRACT

Today, an Arnold-Chiari malformation is defined as a developmental pathology of the craniovertebral junction manifested by a discrepancy between the volume and contents of the posterior cranial fossa, which in turn leads to compression of neurological structures and changes in the cerebrospinal fluid circulation. There are several theories of the correlation between Chiari I malformation and syringomyelia, but the exact mechanism of syringomyelia development remains unclear.

This article describes a clinical case of treatment of a child with Chiari I malformation and syringomyelia within the cervical and thoracic segments of the spinal cord; after complete posterior fossa decompression, syringomyelia progressed in the early postoperative period with the development of a severe neurological deficiency. Since there is no standard treatment of such postoperative complications, a decision was made on the expectant management of the patient. From the twentieth day of the postoperative period, the patient showed complete regression of the neurological deficiency and positive MRI dynamics of syringomyelia.

The presented clinical case raises such issues as not only the pathophysiology of syringomyelia progression after complete posterior fossa decompression, but also the determination of patient management tactics in case of a complicated postoperative course of the disease.

The presented clinical case is of interest due to the rarely described aggravation of syringomyelia with enhancing neurological symptoms in the early postoperative period after complete posterior fossa decompression.

Our observation suggests that the expectant management of the patient, despite syringomyelia progression with neurological deficiency aggravation after posterior fossa decompression, allowed a favorable long-term outcome of Chiari I malformation.

Keywords: syringomyelia progression, Chiari I malformation, craniovertebral junction anomaly, posterior fossa decompression

For citation: Rostorguev E. E., Kuznetsova N. S., Maslov A. A., Hatyushin V. E., Matevosyan B. V., Reznik G. A., Pandova O. V., Shalashnaya E. V. A rare clinical case of syringomyelia progression in the presence of Chiari I malformation following the surgery. South Russian Journal of Cancer. 2023; 4(3): 44-50. (In Russ.). <https://doi.org/10.37748/2686-9039-2023-4-3-5>, <https://elibrary.ru/olgomd>

For correspondence: Natalia S. Kuznetsova – MD, oncologist, National Medical Research Centre for Oncology, Rostov-on-Don, Russian Federation. Address: 63 14 line str., Rostov-on-Don 344037, Russian Federation

E-mail: kyznet.nat@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2337-326X>

SPIN: 8553-3081, AuthorID: 920734

ResearcherID: AAG-8960-2020

Scopus Author ID: 57196005138

Compliance with ethical standards: the ethical principles presented by the World Medical Association Declaration of Helsinki (1964, ed. 2013) were observed in the work. Informed consent was obtained from all participants of the study.

Funding: this work was not funded.

Conflict of interest: the authors declare that there are no obvious and potential conflicts of interest associated with the publication of this article.

The article was submitted 24.01.2023; approved after reviewing 05.07.2023; accepted for publication 14.09.2023.

ВВЕДЕНИЕ

В настоящее время мальформация Арнольда-Киари определяется как патология развития краниовертебрального перехода, проявляющаяся несоответствием объема задней черепной ямки и мозговых структур, что, в свою очередь, приводит к пролабированию миндалин мозжечка ниже линии Чемберлена, компрессии неврологических структур в пределах кранио-вертебрального перехода и нарушению ликвородинамики различной степени выраженности [1].

В клинической практике, наиболее распространенной является аномалия Киари I типа. По данным литературы, она встречается с частотой 1 на 1000 новорожденных, с преобладанием женского пола 1,3 к 1 [2]. В 20–85 % случаев Киари I потенциально ассоциирована с сирингомиелией, чаще поражающей шейный отдел, за которой следует комбинированное поражение шейно-грудного отдела (рис. 1). Однако в настоящее время нет единого мнения, объясняющего этиологию и прогрессирование сирингомиелии.

В неврологическом аспекте аномалия Киари I типа в большинстве случаев остается бессимптомной, что создает определенные трудности в диагностике заболевания, и выявляется при выполнении магнитно-резонансной томографии (МРТ) по другим причинам. При манифестации заболевания наиболее частым симптомом как у взрослых, так и у детей является головная боль и значительно реже сегментарные нарушения температурной чувствительности [3].

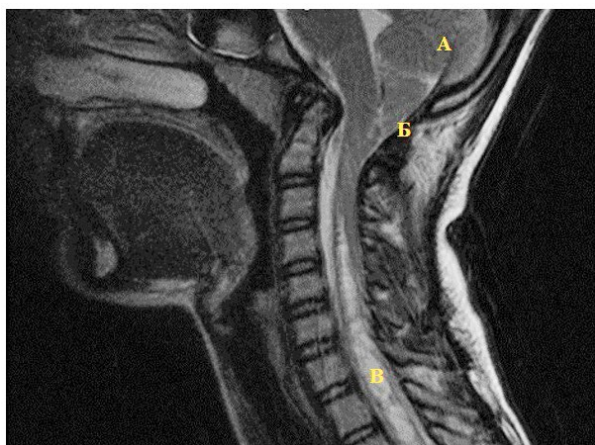


Рис. 1. Аномалия Арнольда-Киари тип I: А – мозжечок; Б – пролабирование миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия; В – сирингомиелия на шейном уровне.

По современным представлениям МРТ ЦНС является основным и широко используемым диагностическим методом, позволяющим получить изображение анатомии краниовертебрального перехода с выявлением гидроцефалии и/или сирингомиелии, а также синдрома фиксированного спинного мозга [4].

Основным методом лечения больных с аномалией краниовертебрального перехода является хирургический, показанием к которому служит наличие неврологической симптоматики, связанной как сирингомиелией, так и с вклиниванием миндалин мозжечка [5]. Хирургическое вмешательство направлено на восстановление ликвородинамики на уровне краниовертебрального перехода. Оптимальный доступ заключается в выполнении суб-окципитальной краниоэктомии с декомпрессивным расширением большого затылочного отверстия, часто с ламинэтомией задней дужки C1, а при необходимости – и дужки C2 позвонка, выполняется пластика твердой мозговой оболочки.

Таким образом, вмешательство, обозначенное как декомпрессия задней черепной ямки «полного объема», является наиболее распространенным нейрохирургическим подходом, направленным на восстановление тока спинномозговой жидкости на уровне большого затылочного отверстия.

Однако здесь существует множество вопросов: какой объем декомпрессии требуется для успешного изменения патологии ликворотока, какие результаты лечения принято считать удовлетворительными, какую тактику выбрать при дальнейшем прогрессировании сирингомиелии в послеоперационном периоде, какой механизм ответственен за неэффективность лечения, какая необходимость и очередность дополнительных оперативных вмешательств [6]?

Приведенный нами клинический пример показывает трудность определения тактики при крайне редко встречающемся усугублении сирингомиелии с развитием грубого неврологического дефицита после выполнения оперативного вмешательства «полного объема».

Описание клинического случая

Пациент Т., 17 лет, обратилась в КДО ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России с жалобами на выраженную головную боль в затылочной области. Болевой синдром по визуально-аналоговой шкале боли – 7 баллов. В неврологическом статусе: общемозговой синдром; сухожильные и пери-

остальные рефлексы в конечностях симметричные; мышечная сила 5 баллов; сегментарных чувствительных нарушений не выявлено. По данным МРТ ЦНС (рис. 2): опущение миндалин мозжечка на 18 мм ниже большого затылочного отверстия (рис. 2А). Данные, подтверждающие наличие гидроцефалии отсутствуют. Сирингомиелия шейного и грудного отделов спинного мозга с расширени-

ем центрального канала спинного мозга до 6 мм (рис. 2Б, В). Отсутствие фиксации спинного мозга на поясничном уровне.

Пациенту выполнено хирургическое вмешательство в объеме резекции заднего края большого затылочного отверстия и заднего полукольца атланта (рис. 3); Y-образного вскрытия значительно гипертрофированной твердой мозговой оболочки

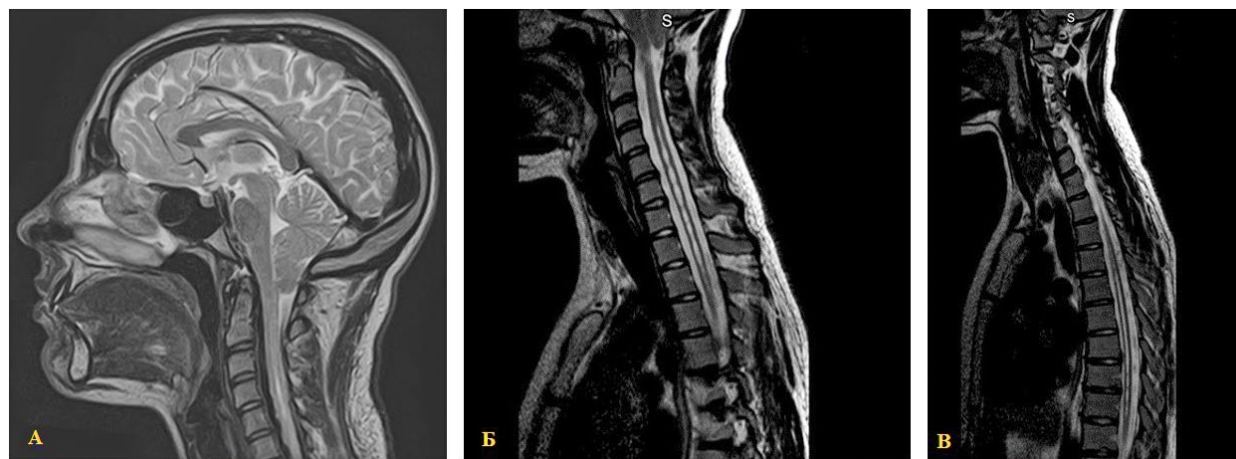


Рис. 2. Данные предоперационной МРТ ЦНС (режим T2) А – головного мозга, Б – шейного отдела спинного мозга, В – грудного отдела спинного мозга.



Рис. 3. 3D-модель реконструкции костной декомпрессии по результатам послеоперационной СКТ головного мозга.



Рис. 4. Данные МРТ (режим T2) головного мозга, шейного отдела спинного мозга на 3 сутки после операции.

и последующей ее пластики с использованием пластины искусственной твердой мозговой оболочки фирмы Medtronic. Арахноидальная мозговая оболочка не вскрывалась в связи с выполненными задачами оперативного вмешательства во избежание



Рис. 5. Данные МРТ (режим T2) головного мозга, шейного отдела спинного мозга на 23 сутки после операции.



Рис. 6. Данные МРТ (режим T1) головного мозга, шейного отдела спинного мозга через 3 месяца после операции.

дальнейшего формирования спаечного процесса.

В раннем послеоперационном периоде у пациента отмечали нарастание общемозговой симптоматики, появление выраженной мышечной слабости в верхних конечностях до 2 баллов и выраженной гипестезии в кистях рук. Выполнена контрольная МРТ ЦНС на 3-и сутки после операции. Для исключения потенциально обратимого состояния «presyrinx» было выполнено МРТ с использованием T1 и T2-взвешенных последовательностей [7]. Данные МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга: гидроцефалии нет; сохраняется пролабирование миндалин мозжечка в хирургически расширенное большое затылочное отверстие на 18 мм ниже большого затылочного отверстия; отрицательная динамика сирингомиелии шейного отдела спинного мозга с расширением центрального канала спинного мозга до 14 мм (против 6 мм до операции) (рис. 4).

Учитывая отсутствие стандартной тактики лечения, в данном случае принято решение о консервативном ведении пациента. Назначен ацетазоламид в суточной дозе 250 мг. С двадцатых суток после операции отмечена положительная динамика неврологического статуса в виде нарастания мышечной силы до 5 баллов, полного регресса общемозгового синдрома и чувствительных нарушений.

Данные МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга, выполненные на 23 сутки после операции, выявили положительную динамику заболевания: опущение миндалин мозжечка на 11 мм (против 18 мм на 3 сутки после операции); сирингомиелию шейного отдела спинного мозга от цереброспинального перехода и каудальнее с расширением центрального канала спинного мозга до 3 мм (против 14 мм на 3 сутки после операции) (рис. 5).

Клинически в позднем послеоперационном периоде полный регресс общемозгового синдрома и отсутствие очаговых проявлений.

На контрольной МРТ через 3 мес. после операции отмечена дальнейшая положительная динамика: опущение миндалин мозжечка на 8 мм (против 11 мм на 23 сутки после операции); сирингомиелия шейного отдела спинного мозга с расширением центрального канала спинного мозга до 2 мм (против 3 мм на 23 сутки после операции) (рис. 6).

ОБСУЖДЕНИЕ

Субокципитальная краниоэктомия, резекция заднего полукольца атланта с последующей пластикой

твердой мозговой оболочки без вскрытия арахноидальная мозговая оболочка представляет собой высокоэффективный метод лечения аномалии Киари I типа, ассоциированной с сирингомиелией. Однако данный метод не исключает осложненное течение заболевания с дальнейшим прогрессированием сирингомиелии и усугублением неврологического дефицита, что затрудняет перед нейрохирургом выбор тактики лечения пациента.

В поисках ответа на вопрос о возможных механизмах прогрессии сирингомиелии после выполнения декомпрессивной операции «полного объема» стоит обратиться к работе Aboulker J. (1979 г.), который предположил, что смещение миндалин мозжечка вниз вызывает стеноз субарахноидального пространства на уровне большого затылочного отверстия с возможным формированием сирингомиелии. После декомпрессии задней черепной ямки происходит дальнейшее смещение миндалин вниз за счет ослабления «поддержки» мозжечка [6]. Это подтверждается и теорией Oldfield E. H. et al. (1994 г.) о пульсирующем усугублении дислокации миндалин мозжечка при каждом дыхательном цикле и сердечной систоле с последующим развитием динамической блокады путей ликвотока в области большого затылочного отверстия и усугублением сирингомиелии [8-10]. Ряд авторов, исследуя данный вопрос, выделили в качестве

основы персистирующего течения заболевания сирингомиелией у данной группы пациентов не всегда возникает из-за обструкции ликворных путей в области большого затылочного отверстия, либо операция не устранила обструкцию ликворопроводящих путей в области большого затылочного отверстия, что инициирует патофизиологический механизм прогрессирования сирингомиелии [11].

Основываясь на данных нашего наблюдения, выжидательная тактика ведения пациента, несмотря на прогрессирование сирингомиелии с усугублением неврологического дефицита после декомпрессии задней черепной ямки, позволила добиться благополучного отдаленного результата течения заболевания, связанного с аномалией Киари I типа.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный нами клинический случай демонстрирует, что пациенты после нейрохирургического лечения по поводу аномалии Киари I типа, ассоциированной с сирингомиелией, должны проходить тщательное клинико-инструментальное динамическое наблюдение на предмет потенциального прогрессирования сирингомиелии. В случае нарастания сирингомиелии и усугублении неврологической симптоматики в послеоперационном периоде допустимо консервативное ведение пациента.

Список источников

1. Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, Chern JJ, Wellons JC, Rozzelle CJ, et al. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr.* 2011 Mar;7(3):248–256. <https://doi.org/10.3171/2010.12.PEDS10379>
2. Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review of Natural History and Conservative Management. *World Neurosurg.* 2017 Aug;104:213–219. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2017.04.082>
3. Oldfield EH. Pathogenesis of Chiari I - Pathophysiology of Syringomyelia: Implications for Therapy: A Summary of 3 Decades of Clinical Research. *Neurosurgery.* 2017 Sep 1;64(CN_suppl_1):66–77. <https://doi.org/10.1093/neuros/nyx377>
4. Зуев А. А., Костенко Г. В. Дифференциальный подход к хирургическому лечению аномалии Киари 1 типа и сирингомиелии. *Вестник Национального медико-хирургического Центра им. Н. И. Пирогова* 2018;13(1):53–57.
5. Deora H, Behari S, Sardhara J, Singh S, Srivastava AK. Is Cervical Stabilization for All Cases of Chiari-I Malformation an Overkill? Evidence Speaks Louder Than Words! *Neurospine.* 2019 Jun;16(2):195–206. <https://doi.org/10.14245/ns.1938192.096>
6. Gil Z, Rao S, Constantini S. Expansion of Chiari I-associated syringomyelia after posterior-fossa decompression. *Childs Nerv Syst.* 2000 Sep;16(9):555–558. <https://doi.org/10.1007/s003810000329>
7. Chaouki Khoury. Chiari malformations [Internet]. UpToDate. 2003. Доступно по: <https://www.uptodate.com/contents/chiari-malformations>, Дата обращения: 03.07.2023.
8. Kular S, Cascella M. Chiari I Malformation. 2022 Feb 5. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2023 Jan.

9. Heiss JD, Patronas N, DeVroom HL, Shawker T, Ennis R, Kammerer W, et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *J Neurosurg*. 1999 Oct;91(4):553–562. <https://doi.org/10.3171/jns.1999.91.4.0553>
10. Dzmityr V, Irina T, Hanna V. The Arnold-Chiari Anomaly: A Review of Literature. *AJBSR*. 2022 Apr 20;16(1):66. <https://doi.org/10.34297/AJBSR.2022.16.002193>
11. Heiss JD, Suffredini G, Smith R, DeVroom HL, Patronas NJ, Butman JA, et al. Pathophysiology of persistent syringomyelia after decompressive craniocervical surgery. *Clinical article. J Neurosurg Spine*. 2010 Dec;13(6):729–742. <https://doi.org/10.3171/2010.6.SPINE10200>

Информация об авторах:

Росторгуев Эдуард Евгеньевич – заведующий отделением нейроонкологии, ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2937-0470>, SPIN: 8487-9157, AuthorID: 794808, Scopus Author ID: 57196005138

Кузнецова Наталья Сергеевна ✉ – врач-онколог, ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2337-326X>, SPIN: 8553-3081, AuthorID: 920734, ResearcherID: AAG-8960-2020, Scopus Author ID: 57196005138

Маслов Андрей Александрович – д.м.н., профессор, главный врач, ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7328-8074>, SPIN: 5963-5915, AuthorID: 817983

Хатюшин Владислав Евгеньевич – врач-нейрохирург, ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1526-5197>, SPIN: 5719-9345, AuthorID: 1129641

Матевосян Борис Варосович – врач-нейрохирург, ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7612-8754>

Резник Геннадий Александрович – врач-нейрохирург, ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8914-3996>

Пандова Ольга Витальевна – врач-невролог, ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2218-9345>

Шалашная Елена Владимировна – старший научный сотрудник лаборатории изучения патогенеза злокачественных опухолей, ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону, Российская Федерация. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7742-4918>, SPIN: 2752-0907, AuthorID: 476958, ResearcherID: AAE-4085-2022, Scopus Author ID: 55144159900

Участие авторов:

Росторгуев Э. Е. – разработка дизайна исследования, интерпретация результатов, редактирование текста статьи;

Кузнецова Н. С. – разработка дизайна исследования, анализ полученных данных, написание текста рукописи;

Маслов А. А. – редактирование текста статьи, анализ результатов;

Хатюшин В. Е. – обзор публикаций по теме статьи, анализ полученных данных;

Матевосян Б. В. – обработка и анализ результатов;

Резник Г. А. – обзор публикаций по теме статьи;

Пандова О. В. – обзор публикаций по теме статьи;

Шалашная Е. В. – редактирование текста статьи.