



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Сирингомиелия

МКБ 10: **G95.0** **Возрастная категория: дети, взрослые**

Год утверждения (частота пересмотра):

ID: **KP168** Год утверждения: **2017**

URL

Профессиональные ассоциации

- **Всероссийское общество неврологов**

Оглавление

- **Ключевые слова**
- **Список сокращений**
- **Термины и определения**
- **1. Краткая информация**
- **2. Диагностика**
- **3. Лечение**
- **4. Реабилитация**
- **5. Профилактика**
- **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**
- **Критерии оценки качества медицинской помощи**
- **Список литературы**
- **Приложение А1. Состав рабочей группы**
- **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**
- **Приложение А3. Связанные документы**
- **Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента**
- **Приложение В. Информация для пациентов**
- **Приложение Г.**

Ключевые слова

Сирингомиелия

Гидромиелия

Полости (кисты) в спинном мозге

Мальформация Киари

Опущение (эктопия) миндалин мозжечка

Малая («тесная») задняя черепная яма

Краниовертебральный переход

Большое затылочное отверстие

Нарушение ликвородинамики

Декомпрессивная субокципитальная краниотомия

Список сокращений

БЗО – большое затылочное отверстие

ЗЧЯ – задняя черепная ямка

КВП – краниовертебральный переход

МК – мальформация Киари

МК1 – мальформация Киари 1 типа

МК2 – мальформация Киари 2 типа

МРТ – магнитно-резонансная томография

РКИ – рандомизированные контролируемые исследования

СМЖ – спинномозговая жидкость

ТКДГ – транскраниальная доплерография

Термины и определения

Атрофические полости спинного мозга - ограниченные микрокисты в области центрального канала, являющиеся результатом дегенеративных изменений, связанных с потерей паренхиматозной ткани и атрофией спинного мозга.

Гидромиелия – интрамедулярная полость малого диаметра с локализацией в области границ центрального канала спинного мозга.

Мальформация Киари 1 – хроническое заболевание, характеризующееся опущением миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия с их протрузией в спинномозговой канал на 5 мм и более.

Неопластические кисты спинного мозга – результат кистозной дегенерации при интрамедулярных опухолях, таких как астроцитомы, эпендимомы и других. Кистозный процесс при опухолях начинает развиваться в центральных ее областях и затем распространяется рострально и/или каудально.

Первичные паренхимальные полости спинного мозга (миеломалация, некротические кисты) – финальная стадия процесса поражения ткани спинного мозга травматического, инфекционного, постишемического или постгеморрагического характера и не имеют прогрессирующего характера как клинического, так и нейровизуального.

Симптомы большого затылочного отверстия – клинические проявления патологии ствола мозга, мозжечка, ликвородинамических расстройств, обусловленные хронической эктопией миндалин мозжечка при мальформации Киари.

Сирингомиелия – полостеобразование в спинном мозге, выходящее за пределы центрального канала, с клиническими признаками миелопатии.

Сирингобульбия – полостеобразование в области ствола головного мозга.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Сирингомиелия – хроническое полиэтиологичное заболевание, характеризующееся прогрессирующим развитием в спинном мозге продольных полостей, которые заполнены ликвором или близкой ему по составу жидкостью.

1.2 Этиология и патогенез

*Сирингомиелия – это вторичный процесс, в основе которого лежит нарушение ликвородинамики вследствие блока субарахноидального пространства на уровне большого затылочного отверстия (БЗО) или спинномозгового канала [1-8]. Среди краниальных факторов развития сирингомиелии наиболее распространенными являются врожденные поражения краниоцервикального региона (мальформация Киари (МК) 1 и 2 типа, базилярная импрессия, аномалия Денди-Уокера, малая задняя черепная ямка (ЗЧЯ)), реже выявляются арахнопатии, опухоли ЗЧЯ и супратенториальные опухоли; спинальные этиологические факторы сирингомиелии обусловлены: мальформациями (диастематомиелия, «жесткая концевая нить», *spina bifida*), опухолями, арахнопатиями, дегенеративными заболеваниями позвоночника, рассеянным склерозом [3,6,9,10].*

Среди всех причин образования сирингомиелии лидирующее место занимает мальформация Киари 1 типа (МК1) – синдром дислокации миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия вследствие врожденной гипоплазии затылочной кости при нормальном объеме и строении невральных структур ЗЧЯ [2,9,11]. Среди первично спинальных форм патологии наиболее часто наблюдается посттравматическая сирингомиелия, которая может развиваться через месяцы и годы после перенесенной спинальной травмы, связана со спаечным процессом в субарахноидальном пространстве и интрамедуллярным посттравматическим некрозом [12,13]. В случаях развития сирингомиелии вне сочетания с МК1 и отсутствием других возможных ее причин, она обозначается как «идиопатическая». Среди возможных факторов ее развития – врожденная «малая» задняя черепная ямка без эктопии миндалин мозжечка (так называемая «МК типа 0»), а также наличие спаечных процессов на уровне большого затылочного отверстия [14,15].

Патогенез спинального полостеобразования связывают с проникновением спинномозговой жидкости (СМЖ) в спинной мозг в результате градиента давления или за счет интрамедуллярного накопления внеклеточной жидкости вследствие препятствий ее оттока в субарахноидальное пространство

[1,12,16]. Установлена стадийность в формировании сирингомиелической полости с первоначальным образованием продольного интрамедуллярного отека спинного мозга («пре-сирингс синдром»), который четко выявляется при МРТ и является обратимым в случае своевременной хирургической декомпрессии субарахноидального пространства [17]. Развитие «пост-сирингс синдрома» связано с формированием спонтанного дренажа между полостью и субарахноидальным пространством и сопровождается МРТ признаками отсутствия полости (полным или частичным) и атрофией спинного мозга [18].

1.3 Эпидемиология

Распространенность сирингомиелии в среднем колеблется от 2 до 13 на 100 000 населения и зависит от этногеографических факторов, достигая в отдельных регионах показателя 50 и более на 100 000 населения [6,12]. Причины сирингомиелии: МК1 – 80%, МК2 – 2-14%, травмы – 4-24%, опухоли – 0,4-12%, воспаления – 2-5%. Первичная спинальная сирингомиелия в целом составляет 17% от всех случаев сирингомиелии, а идиопатическая сирингомиелия – 13-28%. МК1 встречается в популяции с частотой 0,77%, при этом в 14% заболевание остается асимптомным [19]. Посттравматическая сирингомиелия выявляется в 1% случаев посттравматического спинального парапареза и в 8% случаев тетраплегии [13]. Образование симптоматических сирингомиелических полостей возможно в 16% случаев оптикомиелита Девика, у 4,5% больных с рассеянным склерозом, в 47% случаев интрамедуллярных и в 1,8% случаев экстрамедуллярных опухолей [10].

1.4 Кодирование по МКБ-10

G95.0 – Сирингомиелия и сирингобульбия.

Q06.4 – Гидромиелия.

1.5 Классификация

В наиболее полном виде классификация полостей при сирингомиелии представлена в классификации *Milhorat T. (2000)* [20]:

1. Сообщающаяся сирингомиелия*

1. Дилатация центрального канала

1. сообщающаяся гидроцефалия (последствия менингита, геморрагии)
2. мальформации ствола мозга (МК2, энцефалоцеле)
3. киста Денди-Уокера

2. Несообщающаяся сирингомиелия**

1. Центральные/парацентральные полости

1. МК1
2. базилярная инвагинация
3. спинальный арахноидит
4. экстрамедуллярная компрессия
5. «жесткая концевая нить»
6. приобретенная дислокация миндалин мозжечка (краниосиностоз, объемный процесс и др.)

2. *Первичные паренхимальные полости*

1. посттравматические
2. постишемические/инфекционные
3. постгеморрагические

3. Атрофические полости (сирингомиелия ex vasuo)

4. Неопластические полости

ПРИМЕЧАНИЕ: * **Сообщающаяся сирингомиелия** (до 10%) характеризуется наличием коммуникации между полостью в спинном мозге и четвертым желудочком, которое обусловлено заболеваниями, приводящими к обструкции отверстий Льюшка и Мажанди.

** При **несообщающейся сирингомиелии** отсутствует МРТ-визуальное сообщение между четвертым желудочком и спинальной полостью.

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

- Рекомендуется при опросе пациента обращать внимание на выявление двух групп симптомов: поражения спинного мозга и патологии кранио-вертебрального региона [2,9,11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: среди симптомов спинального уровня на начальных стадиях наиболее распространены жалобы на чувствительные расстройства: в виде парестезий, гиперестезий, боли, аналгезии или анестезии, дизестезии, снижения температурной чувствительности. Жалобы на болевые проявления с локализацией в руке, шейно-затылочной области или грудной клетке встречаются у 90% пациентов. Тип болевых расстройств чаще всего носит ноющий характер и имеет различную степень выраженности. Жалобы на парестезии в виде онемения, ощущения холода, зябкости участка тела наблюдаются примерно у 39% больных. Чувство утраты температурной чувствительности часто может быть связано с наличием безболевых ожогов.

Вторая группа синдромов – патологии БЗО – обусловлена наличием МК и включает головную боль (63-81%), зрительные (до 78%) и отоневрологические нарушения (до 74%). Спецификой головной боли является локализация в шейно-затылочной области с возможной иррадиацией в теменную область, ретроорбитально, в шею и связь с факторами – кашлем, чиханием, натуживанием, изменением положения головы. Глазные феномены включают ретроорбитальные боли, фотоморфопсии, светобоязнь, нарушение чёткости видения, диплопия и ограничение полей зрения. Характерные отоневрологические нарушения: головокружения, нарушение равновесия, пошатывания, ощущение шума и давления в ушах, изменение слуха, вертиго, ощущение «качки» окружающих предметов, осцилопсии. Несколько реже выявляется мозжечковая атаксия.

- Рекомендуется при опросе пациента выявить факторы, способствующие клинической манифестации МК1 и сирингомиелии [11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: к факторам, способствующим клинической манифестации сирингомиелии и МК1 относят травмы, кашель, чихание, интенсивную статическую физическую нагрузку и прочие, наблюдающиеся в примерно 25%

случаев. Также необходимо тщательно проанализировать наследственный анамнез в связи с возможностью семейных случаев МК1-ассоциированной синингомиелии.

- Рекомендуется при опросе пациента обращать внимание на возраст клинической манифестации, остроту начала и динамику развития неврологических симптомов [1,2,4,15,18].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: наиболее часто в клинической практике наблюдается МК1-ассоциированная синингомиелия, которая манифестирует во втором-третьем десятилетии жизни и характеризуется медленно-прогрессирующим течением. При начале синингомиелии в зрелом возрасте (после 45 лет) предполагается меньший темп прогрессирования синингомиелии. Синингомиелия, начавшаяся в детском возрасте, как правило, сопровождается развитием сколиоза (до 85%). Дальнейшее течение заболевания может быть различным, в том числе, с регрессом синингомиелии к юношескому возрасту в связи с ростом черепа, сопровождающимся подъемом миндалин мозжечка, и, как следствие, улучшением ликвородинамики на уровне КВП и спадением полости. Спадение полости при длительно существующей синингомиелии у взрослых, как правило, не сопровождается параллельным уменьшением неврологических симптомов.

Непрогрессирующий характер клинических проявлений наблюдается у 18-50% пациентов и наблюдается преимущественно при центрально-канальной полости (т.е. гидромиелии), либо на поздних стадиях длительно существующей болезни, а также может быть проявлением «пост-синингс синдрома».

Острое начало синингомиелии наблюдается редко и может проявляться молниеносным онемением, слабостью в конечностях по геми-типу или острым развитием головокружения, нистагма, бульбарного синдрома в связи с внезапным нарушением ликвородинамики.

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется при осмотре пациента обращать внимание на наличие типичных клинических проявлений заболевания: атрофический парез рук, диссоциированные расстройства чувствительности по сегментарному типу, пирамидная недостаточность в нижних конечностях, вегетативно-трофические нарушения [2,11,21].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: атрофии отдельных мышц (наиболее часто дистальных отделов рук и двуглавой мышцы, в части случаев сопровождаясь отрывом ее сухожилия) встречаются у 55,6% пациентов. Диссоциированные расстройства чувствительности наблюдаются у 50-91% пациентов и типично локализуются в шейно-грудных сегментах в форме «куртки» и «полукуртки». Трофические расстройства кожи рук в виде гиперкератоза, трещин, плохо заживающих ран, остеоартропатия деструктивно-гипертрофического типа - у 23,1%.

- Рекомендуется при неврологическом осмотре пациента обращать внимание на клинические признаки, характерные для особых по топике форм сирингомиелии [2,9,10,15,22].

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: бульбарные нарушения (затруднения глотания, изменения голоса и т.п.) и центральные вегетативные нарушения (нарушения кардиоваскулярных рефлексов, ритма сердца и апноэ во сне) чаще связаны с наличием МК1, но могут быть обусловлены редкой (до 3% пациентов) и тяжелой формой патологии, сопровождающейся формированием полости в стволе мозга – сирингобульбией.

Парезы в нижних конечностях могут свидетельствовать о крайне редкой пояснично-крестцовой форме заболевания (нередко связана с опухолевым или воспалительным поражением) или о *holocord*-сирингомиелии (широкая и протяженная на всю длину спинного мозга полость; наблюдается у 10% пациентов).

Выявление различных вариантов боли: радикулярной, жгучей нейропатической, диффузной мышечно-скелетной, в отсутствие других объективных симптомов сирингомиелии наблюдается у 2/3 больных с гидромиелией (центрально локализованная щелевидная полость со средним диаметром 2,7 мм, наиболее часто (до 65%) располагающаяся в грудных сегментах спинного мозга без признаков клинической и МРТ прогрессии со временем).

2.3 Лабораторная диагностика

Не разработана.

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендуется проведение МРТ обследования [1,2,23].

Уровень убедительности **рекомендаций А** (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарий: МРТ является "золотым стандартом" в диагностике сирингомиелии. МРТ спинного мозга позволяет определить параметры полостей - их длину, ширину и форму. Оптимальным считают использование сагиттальной проекции в режиме T1, в связи с меньшей его чувствительностью к движению жидкости. Характерными МРТ-признаками заболевания, связанными с наследственной природой, являются: изменение сигнала спинного мозга в виде продольного, центрально/парацентрально расположенного участка, который по интенсивности похож на спинномозговую жидкость, возможно увеличение объема спинного мозга в поперечнике. Наиболее распространенной локализацией кисты является шейно-грудной уровень, с протяженностью от 2 сегментов до распространения во всю длину спинного мозга. Диаметр полостей при сирингомиелии с МК1 колеблется от 2 до 23 мм. Размеры кист более 8 мм, как правило, сопровождаются расширением спинного мозга.

- Рекомендуется проведение МРТ исследования достаточного объема по протяженности (голова и позвоночник) и по набору методик [1,2,9,11,15,18].

Уровень убедительности **рекомендаций А или С** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: Выполнение **МРТ головы и позвоночника** позволяет выявить большинство причин блока субарахноидального пространства на уровне БЗО и спинномозгового канала, а также выявить особые по топике формы сирингомиелии (сирингобульбию, пояснично-крестцовую форму заболевания, holocord-сирингомиелию и гидромиелию). Для исключения связи сирингомиелии с МК1, МК2 или малой («тесной») ЗЧЯ необходима оценка ретроцеребеллярных пространств, большой цистерны и положения миндалин мозжечка. МРТ-морфометрические исследования позволяют оценить степень эктопии миндалин мозжечка в БЗО, а также диагностировать признаки малой задней черепной ямки, заключающиеся в уменьшении ее костных размеров (чешуи затылочной кости, блюменбахова ската, глубины), а также объема ямки.

Выявленные на **аксиальных МРТ срезов спинного мозга** параметры полостей могут служить диагностическими критериями в верификации различной этиологии полостеобразования. При формировании заболевания вследствие нарушения ликвороциркуляции в краниовертебральном или спинальном субарахноидальном пространстве наиболее часто на аксиальных срезах выявляются следующие варианты полостей: (1) симметричная, центрально расположенная, округлой или овальной формы или (2) неправильной формы полость, располагающаяся в центрально-парацентральных отделах спинного мозга, которая в части случаев связана со спинальным субарахноидальным пространством. Эксцентрические, неправильной формы полости, расположенные в зоне между передней и задней спинальными артериями, не соединяющиеся с субарахноидальным

пространством спинного мозга, которые могут сопровождаться как расширением мозга, так и его атрофией, как правило, связаны с внешними повреждающими воздействиями, чаще всего травмой.

Методика PC-cine МРТ исследования позволяет оценить потоки внутри полости, движение цереброспинальной жидкости в субарахноидальном пространстве, а также функционально верифицировать наличие сообщающейся сирингомиелии.

- Рекомендуется проведение МРТ исследования спинного мозга в динамике [2,15,17,18].

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: Динамическое МРТ исследование спинного мозга позволяет оценить стадию процесса полостеобразования и эффективность лечения: МРТ-признаками незавершившегося полостеобразования – «пресиринкса» – является расширение спинного мозга без кисты, связанное с наличием интерстициального отека; МР-томографическое отображение результата спадения полостей на аксиальных срезах выглядит в виде сплющенной в вертикальном размере полости с растяжением ее по горизонтали и атрофии спинного мозга; развитие «пост-сирингс синдрома» сопровождается МРТ признаками отсутствия полости (полным или частичным) и атрофией спинного мозга.

Сроки выполнения повторных МРТ исследований зависят от динамики клинической симптоматики и верифицированности причин полостеобразования. При относительной стабильности заболевания, установленной при регулярном посещении невролога или нейрохирурга, повторные МРТ исследования могут выполняться 1 раз в 2-3 года.

3. Лечение

- Рекомендуется направлять пациентов с сирингомиелией на консультацию к нейрохирургу [1,2,24].

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: в связи с определением сирингомиелия, как патологического процесса, связанного с нарушением спинальной ликвородинамики, в настоящее время основным способом лечения большинства видов сирингомиелии является оперативное лечение. Прогрессирующее расширение полости с сопутствующим нарастанием неврологической симптоматики послужило основанием для выбора хирургической тактики лечения, устраняющей факторы, которые способствуют развитию сирингомиелии.

- Рекомендуется дифференцированный подход к выбору лечебной тактики [1,2,24].

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: на этапе определения тактики ведения пациента необходимо ответить на вопросы о том, показано ли пациенту хирургическое лечение и, если оно показано, то какой метод оперативного вмешательства будет оптимальным. Выбор лечебной тактики должен учитывать возраст пациента, возраст клинической манифестации заболевания, длительность заболевания (хирургическое лечение на ранних сроках после образования полости приводит к восстановлению неврологического дефицита, тогда как операции, проведенные после двух лет от развития симптоматики, лишь останавливают прогрессирование процесса без восстановления уже утраченных функций), характер течения заболевания (клинически бессимптомное, стабильное или прогрессирующее), факторы неблагоприятного послеоперационного прогноза (см. **Раздел 6. Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания/синдрома**).

- Рекомендуется дифференцированный подход к выбору оперативного вмешательства [1,2,24,25,26].

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: классическим методом хирургического лечения МК1 и МК1-ассоциированной сирингомиелии является подзатылочная (субоципитальная) декомпрессивная краниэктомия с удалением части задней дуги первого шейного позвонка, приводящие к декомпрессии задней черепной ямы. Модификации этого метода включают уменьшение размера «костного операционного окна», манипуляции с твердой мозговой оболочкой,

коагуляцию части миндалин мозжечка, устранение морфологических изменений субарахноидального пространства в области краниовертебрального перехода (утолщение атланта-аксиальной фасции, ложные мембраны спинального канала, другие склеротические изменения), предложены задние эндоскопические доступы к краниовертебральному переходу. Сопоставление результатов различных хирургических подходов не дает однозначных результатов. Современные алгоритмы отбора пациентов учитывают состояние большой цистерны, наличие сирингомиелии и ее размеры, степень атрофии спинного мозга, а также результаты пред- и интраоперационных функциональных исследований:

- декомпрессия ЗЧЯ без дурупластики рекомендована при изолированной МК1 с данными интраоперационной ТКДГ, свидетельствующей о компрессионном варианте поражения и адекватном формировании резервного пространства ЗЧЯ;
 - декомпрессия ЗЧЯ с дурупластикой рекомендована при МК1-ассоциированной сирингомиелии с отсутствием большой цистерны и с данными интраоперационной ТКДГ, свидетельствующей о ликвородинамическом или смешанном варианте поражения и неадекватном формировании резервного пространства ЗЧЯ;
 - декомпрессия ЗЧЯ с сиринго-субарахноидальным шунтированием рекомендована при клинически симптомной МК1-ассоциированной сирингомиелии больших размеров с истончением спинного мозга и облитерацией субарахноидальных пространств;
 - при повторной декомпрессии ЗЧЯ, как правило, требуется интрадуральная и интраарахноидальная техника.
- Рекомендуется консервативная терапия при невозможности проведения оперативного лечения или временного воздержания от него [1,6,10].

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: в настоящее время консервативное этиопатогенетическое лечение сирингомиелии считается неадекватным. Возможно применение симптоматической терапии при наличии центральной нейропатической боли. Препараты первого ряда: прегабалин, габапентин, трициклические антидепрессанты; препараты второго и третьего рядов: каннабиоиды, ламотриджин, опиоиды. Наиболее целесообразна рациональная полифармакотерапия: комбинированное применение антидепрессантов, антиконвульсантов, лидокаина (местно) и опиоидов.

4. Реабилитация

- Рекомендуется проводить реабилитацию [1,6,10,24].

Уровень убедительности **рекомендаций D** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: *основные реабилитационные мероприятия направлены на восстановление больных после нейрохирургической операции и базируются на общих принципах послеоперационного ведения больных.*

5. Профилактика

- Рекомендуется по возможности исключать действия, ухудшающие ликвородинамику [1,6,10,24].

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3,4)

Комментарий: основные профилактические мероприятия должны быть направлены на ограничение/исключение действий, сопровождающихся повышением внутрибрюшного и внутричерепного давления (упражнения с имитацией приема Вальсальвы, кашель, чихание, натуживание, подъемы больших тяжестей, выраженные статические нагрузки и т.п.).

- Рекомендуется пациентам с нарушением чувствительности использовать защитные средства при бытовом и профессиональном контакте с температурными и болевыми раздражителями [1,2,24].

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3,4)

- Рекомендуется пациентам с установленным диагнозом проведение диспансерного наблюдения с осмотром неврологом не менее одного раза в год, проведением повторных МРТ исследований 1 раз в 2-3 года для оценки динамики состояния и решения вопроса о коррекции терапии [1,2,24].

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: сирингомиелия является динамичным патологическим процессом. Регулярное клиническое и МРТ исследование позволит своевременно выявить изменения (см. **Примечание**) и скорректировать терапию. Это особенно важно при определении показаний к оперативному вмешательству при «детской» сирингомиелии, что связано с накоплением данных о возможности самопроизвольного регресса полости в данном возрасте.

Примечание. Результаты проспективных (в течение 4-6 лет) наблюдений пациентов с МК1-ассоциированной сирингомиелией выявили различия в динамике состояния при консервативной и хирургической тактике лечения:

Тактика лечения	Консервативная	Хирургическая
Нормализация структурных изменений	2%	50-65%
Клиническое улучшение	11%	56-94%
Стабилизация	10-80%	25%

Клиническое ухудшение	47% медленно прогрессирующее и 15-20% быстро прогрессирующее	3-20%
-----------------------	--------------------------------------------------------------	-------

- Рекомендуется своевременно (с учетом клинических проявлений и тяжести профессионального и/или бытового труда) направлять пациентов на медико-социальную экспертизу, а также проводить рациональную профориентационную работу в случаях детско-юношеской синингомиелии [24].

Уровень убедительности **рекомендаций D (уровень достоверности доказательств – 3,4)**

Комментарий: при длительном (более 8-10 лет) наблюдении синингомиелии умеренно выраженные нарушения выявляются у 48%, тяжелые – у 12% пациентов.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

- Рекомендуется при планировании лечебной тактики у пациентов с МК1-ассоциированной сирингомиелией учитывать факторы неблагоприятного послеоперационного прогноза [24]

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: среди факторов неблагоприятного послеоперационного прогноза выделяют структурные изменения и клинические проявления: **структурные изменения** включают – изменение положения ствола мозга, базилярную инвагинацию, предшествующие декомпрессии ЗЧЯ, величину эктопии мозжечка до уровня второго шейного позвонка, поперечный размер сирингомиелитической полости более 6 мм, сколиоз; **клинические проявления в предоперационном периоде** – наличие парезов, длительные головные боли, признаки миелопатии, трофические нарушения, атаксия, неконтролируемые интенсивные физические нагрузки, поздние сроки начала терапии; **в послеоперационном периоде** – появление лобных головных болей и вертиго.

- Рекомендуется при планировании оперативного вмешательства по поводу сирингомиелии у пациентов с МК1 учитывать клинико-МРТ индекс положительного послеоперационного прогноза [27].

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: улучшение после оперативной декомпрессии ЗЧЯ составляет:

82-86% - у пациентов с МК-ассоциированной головной болью (см. **Примечание**) или плохо локализованной, преимущественно диффузной, головной болью и сирингомиелией без клинических признаков миелопатии;

64-70% - у пациентов с поперечным размером полости сирингомиелии менее 6 мм, с клиническими признаками миелопатии, без головных болей или с лобно-височной локализацией боли;

менее 50% - у пациентов с поперечным размером полости сирингомиелии 6 мм и более, с клиническими признаками миелопатии, без головных болей или с лобно-височной локализацией боли.

Примечание: головные боли определенно связанные с МК: (1) псевдотуморозные эпизоды ретроорбитальных болей и зрительных феноменов; (2) выраженная давящая, но не пульсирующая, иногда с ощущением удара боль, которая локализуется в нижней части затылка (подзатылочная, субокципитальная); (3) кашлевая головная боль (длительно может быть

единственным клиническим проявлением заболевания у 20% больных МК1); головные боли, имеющие вероятную патогенетическую связь с МК: (1) головные боли, связанные с физическим напряжением; (2) оргазмические головные боли; (3) хроническая ежедневная головная боль; (4) головная боль по типу базилярной мигрени, не чувствительная к обычной противомигренозной терапии [28].

- Рекомендуется при планировании хирургической тактики у пациентов с МК1-ассоциированной сирингомиелией проведение неинвазивного интраоперационного контроля гемо- и ликвородинамики [24,26].

Уровень убедительности **рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: в качестве неинвазивного интраоперационного контроля гемо- и ликвородинамики рассматривают методику фазоконтрастного cine-MPT исследования и транскраниальной доплерографии (ТКДГ). Предоперационное ТКДГ исследование скорости кровотока в прямом синусе способствует дифференцированию обусловленных МК1 нарушений на компрессионный (при высоких значениях систолической скорости кровотока в прямом синусе), ликвородинамический (при высоких значениях показателей упругости, резервной емкости и сопротивления оттоку ликвора) или смешанный подтипы и выбору хирургической тактики. У пациентов с преимущественно компрессионным поражением при МК1 возможно выполнение микрохирургической ламинэктомии С1 с экономной резекцией чешуи затылочной кости.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнена магнитно резонансная-томография головного мозга и позвоночника (при диагностике)	A	1
2.	Выполнена консультация врачом - нейрохирургом	C	2-3
3.	Выполнено своевременное направление на оперативное вмешательство (в первые 2 года от начала клинических проявлений)	C	2-3
4.	Выполнен дифференцированный подход к выбору хирургического вмешательства (обоснованность применения/неприменения duroplastiки, шунтирования)	C	2-3
5.	Выполнено консультирование членов семьи пациента для выявления субклинических форм наследственной патологии	C	3-4
6.	Выполнено консультирование пациента по поводу необходимости ограничения выраженных статических нагрузок (бытовых и профессиональных), рациональной профориентации	C	3-4
7.	Выполнена организация диспансерного (динамического) наблюдения невролога (не реже 1 раза в год с проведением коррекции плана обследования и плана лечения с учетом клинического диагноза, состояния пациента, особенностей течения заболевания, наличия сопутствующих заболеваний, осложнений заболевания и результатов проводимого лечения)	C	3-4
8.	Выполнена магнитно-резонансная томография в динамике при диспансерном наблюдении не реже 1 раза в 2-3 года	C	3-4
9.	Выполнена качественная рациональная анальгезия в случаях болевых форм патологии	C	3-4

Список литературы

1. Богданов Э.И. Сирингомиелия. Неврол. журнал. 2005; № 5: с.4 – 11.
2. Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., Богданов Э.И. Сирингомиелия и мальформация Арнольда-Киари. Казань: Медицина, 2002; 234 с.
3. Batzdorf U. Syringomyelia related to abnormalities at the level of the craniocervical junction. In: Batzdorf U (Ed): Syringomyelia. Current Concepts in Diagnosis and Treatment. Baltimore: Williams & Wilkins, 1991; P.163–182.
4. Blegvad C., Grotenhuis J., Juhler M. Syringomyelia: a practical, clinical concept for classification. Acta Neurochir. 2014; №156:2127-2138.
5. Buell T., Heiss J., Oldfield E. Pathogenesis and Cerebrospinal Fluid Hydrodynamics of the Chiari I Malformation. Neurosurg Clin N Am. 2015; №26:495-499.
6. Syringomyelia. A Disorder of CSF Circulation. Flint G., Rusbridge C. (ed.). Springer-Verlag: Berlin Heidelberg. 2014; 359 p.
7. Levine D.N. The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. J. Neurol. Sci. 2004; № 220:3-21.
8. Survendra K. (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Rai%20SK%5Bauth%5D>), Pooja S (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Rai%20PS%5Bauth%5D>). Volume change theory for syringomyelia: A new perspective. Asian J Neurosurg. 2015; №10(4):245-251.
9. The Chiari malformations. Tubbs R.S., Oakes W.J. (ed.). Springer Sciences +Business media, New York. 2013; 377 p.
10. Klekamp J., Samii M. (https://www.google.co.uk/search?hl=ru&tbo=p&tbm=bks&q=inauthor:%22Jarg+Klekamp%22&source=gbs_metadata_r&cad=6) (https://www.google.co.uk/search?hl=ru&tbo=p&tbm=bks&q=inauthor:%22Madjid+Samii%22&source=gbs_metadata_r&cad=6) M. Syringomyelia: Diagnosis and Treatment. Springer Science & Business Media. 2002; 195 p.
11. Milhorat T., Chou M., Trinidad E., Kula R. et al. Chiari 1 malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. J. Neurosurg. 1999; № 44(5): 1005-10017.
12. Batzdorf U. Primary spinal syringomyelia: a personal perspective. Neurosurg Focus. 2000; № 8 (3):Article 7.
13. Rossier A.B., Foo D., Shillito J. et al. Posttraumatic cervical syringomyelia. Incidence, clinical presentation, electrophysiological studies, syrinx protein and results of conservative and operative treatment. Brain. 1985; № 108 (Pt. 2): 439-461.
14. Bogdanov E.I., Heiss J.D., Mendeleevich E.G. et al. Clinical and neuroimaging features of "idiopathic" syringomyelia. Neurology. 2004; № 62: 791-794.
15. Менделевич Е.Г., Богданов Э.И., Сурженко И.Л. Постсирингомиелический синдром у больных с коллапсом сирингомиелической полости. Неврол. вестник. 2009; № XLI(вып.1): с.79-83.

16. Oldfield E., Murashko K., Shawker T. et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari 1 malformation of the cerebellar tonsils. *J. Neurosurg.* 1994; №80:3-15.
17. Fischbein N., Dillon W., Cobbs C. et al. The presyrinx state: a reversible myelopathic condition that may precede syringomyelia. *Am. J. Neuroradiol.* 1999; №20:7-20.
18. Bogdanov E.I., Heiss J.D., Mendelevich E.G. The Post-syrinx syndrome: Stable centralmyelopathy and collapsed or absent syrinx. *J. Neurol.* 2005; № 253:707–713.
19. Meadows J., Kraut M., Guarnieri M. et al. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J. Neurosurg.* 2000; №92:920-926.
20. Milhorat T. Classification of syringomyelia. *Neurosurg Focus.* 2000; №8(3):Article 1.
21. Борисова Н.А., Валикова И.В., Кучаева Г.А. Сирингомиелия. М. 1989; 159 с.
22. Roser F., (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Roser%20F%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19533016)Ebner F., (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Ebner%20FH%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19533016)Sixt C. et al. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Sixt%20C%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19533016)Defining the line between hydromyelia and syringomyelia. A differentiation is possible based on electrophysiological and magnetic resonance imaging studies. *MSActa Neurochir (Wien).* 2010; № 152(2):213-219. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Tatagiba%20MS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19533016)
23. Vinters H.V. Neuropathology of syringomyelia. In: Batzdorf U. ed. *Syringomyelia: current concepts in diagnosis and treatment.* Baltimore: Williams & Wilkins. 1991; P:35-58. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Tatagiba%20MS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19533016)
24. 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. *Практич. медицина.* 2016; № 4(96), Т.2:127-132. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Tatagiba%20MS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19533016)
25. Зуев А.А., Педяш Н.В., Епифанов Д.С., Костенко Г.В. Результаты хирургического лечения сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари 1-го типа (анализ 125 наблюдений). *Журнал «Вопросы нейрохирургии» имени Н.Н. Бурденко.* 2016; № 80(1): 27-34. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Tatagiba%20MS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19533016)
26. Гуца А.О., Шахнович А.Р., Кашеев А.А. и др. Новая миниинвазивная методика хирургического лечения аномалии Арнольда-Киари: экспериментально-клиническое исследование. *Российск. нейрохирург. журнал им. проф. А.Л. Поленова.* 2010; Том II, № 4: 28-38. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Tatagiba%20MS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19533016)

27. Greenberg J, Yarbrough Ch., Radmanesh A. et al. The Chiari Severity Index: A Preoperative Grading System for Chiari Malformation Type 1. Neurosurgery. 2015; № 76(3):279–285. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Tatagiba%20MS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19533016)
28. Заббарова А.Т., Богданов Э.И. Головная боль при «тесной» задней черепной ямке: клинико-МРТ-морфометрическое исследование. Неврол. журнал. 2010; № 6:21-25. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Tatagiba%20MS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19533016)

Приложение А1. Состав рабочей группы

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-неврологи
2. Врачи-нейрохирурги
3. Врачи-рентгенологи (отделений МРТ диагностики)

Таблица П 1 – Уровни достоверности доказательств

Уровень достоверности	Источник доказательств
I (1)	<p>Проспективные рандомизированные контролируемые исследования</p> <p>Достаточное количество исследований с достаточной мощностью, с участием большого количества пациентов и получением большого количества данных</p> <p>Крупные мета-анализы</p> <p>Как минимум одно хорошо организованное рандомизированное контролируемое исследование</p> <p>Репрезентативная выборка пациентов</p>
II (2)	<p>Проспективные с рандомизацией или без исследования с ограниченным количеством данных</p> <p>Несколько исследований с небольшим количеством пациентов</p> <p>Хорошо организованное проспективное исследование когорты</p> <p>Мета-анализы ограничены, но проведены на хорошем уровне</p> <p>Результаты не презентативны в отношении целевой популяции</p> <p>Хорошо организованные исследования «случай-контроль»</p>
III (3)	<p>Нерандомизированные контролируемые исследования</p> <p>Исследования с недостаточным контролем</p> <p>Рандомизированные клинические исследования с как минимум 1 значительной или как минимум 3 незначительными методологическими ошибками</p> <p>Ретроспективные или наблюдательные исследования</p> <p>Серия клинических наблюдений</p> <p>Противоречивые данные, не позволяющие сформировать окончательную рекомендацию</p>
IV (4)	<p>Мнение эксперта/данные из отчета экспертной комиссии, экспериментально подтвержденные и теоретически обоснованные</p>

Таблица П 2 – Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности	Описание	Расшифровка
A	<p>Рекомендация основана на высоком уровне доказательности (как минимум 1 убедительная публикация I уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском)</p>	<p>Метод/терапия первой линии; либо в сочетании со стандартной методикой/терапией</p>
B	<p>Рекомендация основана на среднем уровне доказательности (как минимум 1 убедительная публикация II уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском)</p>	<p>Метод/терапия второй линии; либо при отказе, противопоказании, или неэффективности стандартной методики/терапии. Рекомендуется мониторинг побочных явлений</p>
C	<p>Рекомендация основана на слабом уровне доказательности (но как минимум 1 убедительная публикация III уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском) <i>или</i> нет убедительных данных ни о пользе, ни о риске)</p>	<p>Нет возражений против данного метода/терапии или нет возражений против продолжения данного метода/терапии</p> <p>Рекомендовано при отказе, противопоказании, или неэффективности стандартной методики/терапии, при условии отсутствия побочных эффектов</p>
D	<p>Отсутствие убедительных публикаций I, II или III уровня доказательности, показывающих значительное превосходство пользы над риском, либо убедительные публикации I, II или III уровня доказательности, показывающие значительное превосходство риска над пользой</p>	<p>Не рекомендовано</p>

Порядок обновления клинических рекомендаций – пересмотр 1 раз в 3 года.

Приложение А3. Связанные документы

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

1. Порядок оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях нервной системы (приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. N 926н).
2. Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при врожденных аномалиях нервной системы (приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 7 ноября 2012 г. N 652н).
3. Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи (приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 июля 2016 г. N 520н).

КР400. Хронический болевой синдром (ХБС) у взрослых пациентов, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи (<http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/708>)

КР337. Болевой синдром (БС) у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи (<http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/886>)

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

 Алгоритм ведения пациента с Сирингомиелией

Приложение В. Информация для пациентов

Сирингомиелия – это заболевание спинного мозга, при котором в спинном мозге образуется полость, похожая на кисту. Полость, как правило, располагается в центральных отделах спинного мозга и делает его похожим на трубку или флейту (по-гречески «сиринкс»).

Спинной мозг – это часть нервной системы. Он проходит внутри позвоночного столба и омывается спинномозговой жидкостью. Спинной мозг состоит из множества волокон: нисходящие волокна передают команды к движению от головного мозга к мышцам рук и ног, а восходящие – обеспечивают нашу чувствительность к температурным, болевым и другим стимулам.

При сирингомиелии из-за повреждения спинного мозга наиболее часто нарушаются двигательные функции и чувствительность на туловище и руках. Снижение болевой и температурной чувствительности может стать причиной серьезных ожогов. Двигательные нарушения могут проявляться слабостью и похуданием рук. Сирингомиелия может способствовать развитию и прогрессированию искривлению позвоночника – сколиоза. В редких случаях сирингомиелии может не иметь клинических проявлений и случайно выявиться при проведении магнитно-резонансной томографии.

Развитие сирингомиелии связано с различными, в том числе, врожденными и приобретенными факторами, которые приводят к нарушению циркуляции спинномозговой жидкости. Большая часть сирингомиелии обусловлена мальформацией Киари 1 типа – патологическим опущением мозжечка в спинномозговой канал, что в свою очередь связано с недоразвитием костных структур задних отделов мозга. Другими причинами сирингомиелии могут быть травмы, воспалительные поражения нервной системы, опухоли. Эти причины должны быть выявлены в процессе обследования Вашим врачом.

Диагностика сирингомиелии основывается на результатах неврологического осмотра и магнитно-резонансной томографии.

Лечение сирингомиелии должно учитывать клинические проявления, длительность заболевания и его причину. Большинство форм сирингомиелии необходимо лечить хирургическим путем – наиболее эффективным методом нормализации циркуляции спинномозговой жидкости. Выбор оперативного вмешательства определяет нейрохирург.

Примерно у половины пациентов при своевременном лечении и профилактике наблюдаются только легкие нарушения. Самопроизвольное излечение наблюдается в крайне редких случаях, преимущественно при

«детской» сирингомиелии, и связано с ростом костных структур и расширением пространства для спинного и головного мозга. Вместе с тем, сирингомиелия может стать причиной инвалидности.

В подавляющем большинстве случаев при длительном течении заболевания в спинном мозге развиваются необратимые изменения, и это снижает эффективность операции – клиническая симптоматика полностью не исчезает. Вместе с тем, и в этом случае операция необходима, так как она предотвращает прогрессирование заболевания.

При установлении диагноза сирингомиелии, независимо от ее причины, необходимо избегать действий, которые бы повышали внутрибрюшное или внутричерепное давление: интенсивный кашель, чихание, подъем тяжести, интенсивные физические тренировки и т.п.

Профилактику сирингомиелии необходимо проводить и после хирургического лечения. Необходимо наблюдать за своим состоянием и регулярно (не реже 1 раза в год) посещать невролога.

Приложение Г.