

DOI: 10.24835/1607-0763-2017-6-6-12

Современная методика МР-исследования у пациентов с аномалией Арнольда–Киари, ассоциированной с сирингомиелией

Карпов О.Э., Броннов О.Ю. *, Ветшев П.С., Зуев А.А.

ФГБУ «Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Modern Technique of MRI Studies in Patients with Chiari Malformation Associated with Syringomyelia

Karpov O.E., Bronov O.Yu. *, Vetshev P.S., Zuev A.A.

Pirogov's National Medical-Surgical Center, Moscow, Russia

Цель исследования: изучить основные характеристики изменений, выявляемых при МРТ у пациентов с сирингомиелией, ассоциированной с аномалией Киари I; сравнить МРТ-картину до и после оперативного вмешательства.

Материал и методы. За период с 2015 по 2016 г. были проведены исследования у 70 пациентов с сирингомиелией как до, так и после оперативного вмешательства.

Результаты. По результатам исследований практически полный регресс сирингомиелической полости отмечается у 11 (16%) пациентов, уменьшение в размерах сирингомиелической полости, увеличение объема передних и задних ликворных пространств – у 50 (71%) пациентов. Размеры сирингомиелической полости не изменились у 9 (13%) пациентов.

Выводы. Применение современного протокола МРТ позволяет оценить отдаленные последствия оперативного лечения у пациентов с аномалией Арнольда–Киари, ассоциированной с сирингомиелией, и определить дальнейший прогноз при данной патологии.

Ключевые слова: аномалия Арнольда–Киари, сирингомиелия, ликвородинамика, фазово-контрастное исследование, магнитно-резонансная томография.

Ссылка для цитирования: Карпов О.Э., Броннов О.Ю., Ветшев П.С., Зуев А.А. Современная методика МР-исследования у пациентов с аномалией Арнольда–Киари, ассоциированной с сирингомиелией. *Медицинская визуализация*. 2017; 21 (6): 6–12. DOI: 10.24835/1607-0763-2017-6-6-12.

Objective: to study the basic characteristics of changes revealed by MRI in patients with syringomyelia associated

with Chiari malformations type I before and after surgery.

Materials and methods. MRI was performed in 70 patients with syringomyelia before and after surgery in period from 2015 to 2016.

Results. There was almost complete regression of syringomyelia cavity in 11 (16%) patients. The reduction in size of syringomyelia cavity was in 50 (71%) patients. Size of syringomyelia cavity has not changed in 9 (13%) patients.

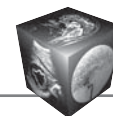
Conclusions. The use of modern MRI Protocol allows to evaluate the long-term consequences of surgical treatment in patients with Chiari malformation associated with syringomyelia and to evaluate further the prognosis of this disease.

Key words: Chiari malformation, syringomyelia, CSF flow, liquorodynamics, MRI.

Recommended citation: Karpov O.E., Bronov O.Yu., Vetshev P.S., Zuev A.A. Modern Technique Of MRI Studies in Patients with Chiari Malformation Associated with Syringomyelia. *Medical Visualization*. 2017; 21 (6): 6–12. DOI: 10.24835/1607-0763-2017-6-6-12.

Введение

Впервые термин «сирингомиелия» в 1827 г. ввел французский врач Шарль-Проспер Оливье д'Анжэр (Charles-Prosper Ollivier d'Angers). Этим термином он обозначил кистозные расширения, выявленные по ходу центрального канала в спинном мозге [1, 2]. В настоящее время под сирингомиелией (сирингогидромиелией) понимают продольно ориентированные скопления цереброспинальной или идентичной ей жидкости, ассоцииро-



ванные с глиозом спинного мозга. Еще одним термином для понимания процесса формирования сирингомиелии необходимо обозначить аномалию Киари, впервые описанную австрийским патологоанатомом Гансом Киари в 1891 г. [3]. Аномалия Киари – это дислокация в каудальном направлении миндалин мозжечка через большое затылочное отверстие. В 70% случаев аномалия Киари сочетается с сирингомиелией [3, 4].

Существуют различные теории, указывающие на связь патологического давления цереброспинальной жидкости при аномалии Киари и развития сирингомиелии. В 1965 г. W.J. Gardner выдвинул гидродинамическую теорию (“water-hammer effect”), которая стала наиболее популярной. Согласно ей, из-за повышенного давления цереброспинальной жидкости и воздействия ее пульсовой волны по типу “ударов” от уровня IV желудочка и большой затылочной цистерны формируются полости внутри центрального канала [5]. Также в 2010 г. J.D. Heiss и соавт. продемонстрировали интраоперационно, что миндалины мозжечка действуют как поршень, закрывая субарахноидальное пространство, двигаясь совместно с движением камер сердца [4]. Таким образом, ритмично двигаясь, миндалины мозжечка способствуют нарушению ликвородинамики и являются дополнительной причиной возникновения полостей. Эти исследования были также подтверждены при магнитно-резонансной томографии (МРТ) в кинорежиме [3–5].

Для полноценного понимания патологического процесса при сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари, и их диагностики в настоящее время имеются следующие понятия кистозных изменений спинного мозга [6]:

1) *гидромиелия* – расширение центрального канала, которое может встречаться в норме;

2) *сирингомиелия* – полостные расширения спинного мозга, которые распространяются в латеральном направлении. Кисты могут не иметь связи с центральным каналом;

3) *сирингобульбия* – киста, распространяющаяся до уровня продолговатого мозга.

Симптомами сирингомиелии являются: боль в спине и в области шеи, парестезии, слабость в верхних и нижних конечностях, сколиоз, нарушение чувствительности (чаще поверхностной), неустойчивость или спастическая походка, гиперактивные рефлексы, рефлексы Бабинского и Хоффмана, клонусы, атрофия рук и др. [6].

Нейровизуализация играет важную роль в постановке диагноза аномалии Киари и сирингомиелии, выявлении их причин и определении дальнейшей тактики лечения. Первоначально для исследования использовали контрастную КТ-миелографию, так как при обычной КТ, выполняемой рутинно для исключения острых состояний, можно легко пропустить аномалию Киари. В настоящее время стандартом для исследования является МРТ головного и спинного мозга, а также изучение ликвородинамики с помощью ЭКГ-синхронизации (фазово-контрастное МР-исследование в кинорежиме). Исследование заключается в оценке влияния систолы и диастолы на пульсацию цереброспинальной жидкости [6–9].

По данным МРТ выделяют несколько типов аномалии Киари [9–14]:

- Мальформация Киари 0 – наличие клинической картины без фактического опущения миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия и затруднение ликвородинамики в области большого затылочного отверстия. При этом симптоматика возникает вследствие нарушения ликвородинамики.

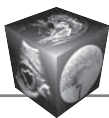
- Мальформация Киари I – это опущение миндалин ниже 5 мм у пациентов старше 15 лет, а у пациентов младше 15 лет опущение миндалин более 6 мм. При наличии сирингомиелии и опущении миндалин от 3 до 5 мм может рассматриваться как “пограничная мальформация Киари I”, что в большинстве случаев не требует никакого лечения.

Для корреспонденции*: Бронов Олег Юрьевич – 105203 Москва, Нижняя Первомайская, д. 70. НМХЦ им. Н.И. Пирогова. Тел.: +7-499-464-42-54, +7-916-024-19-34. E-mail: bronovOU@pirogov-center.ru

Карпов Олег Эдуардович – член-корр. РАН, доктор мед. наук, профессор, генеральный директор ФГБУ “Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова” МЗ РФ, Москва; **Бронов Олег Юрьевич** – канд. мед. наук, доцент, заведующий отделением рентгенологии ФГБУ “Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова” МЗ РФ, Москва; **Ветшев Петр Сергеевич** – доктор мед. наук, профессор, советник по клинической и научной работе ФГБУ “Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова” МЗ РФ, Москва; **Зуев Андрей Александрович** – канд. мед. наук, доцент, заведующий отделением нейрохирургии №2 ФГБУ “Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова” МЗ РФ, Москва.

Contact*: Oleg Yu. Bronov – 105203, Nizhnyaya Pervomayskaya, 70, Moscow. Pirogov's National Medical-Surgical Center. Phone: +7-499-464-42-54, +7-916-024-19-34. E-mail: bronovOU@pirogov-center.ru

Oleg E. Karpov – corresponding member of RAS, doct. of med. sci., professor, Director of Pirogov's National Medical Surgical Center, Moscow; **Oleg Yu. Bronov** – cand. of med. sci., head of the radiology department of Pirogov's National Medical Surgical Center, Moscow; **Petr S. Vetshev** – doct. of med. sci., professor, vice director of Pirogov's National Medical Surgical Center, Moscow; **Andrey A. Zuev** – cand. of med. sci., head of the neurosurgical department №2 of Pirogov's National Medical Surgical Center, Moscow.



- Мальформация Киари 1,5 – опущение миндалин мозжечка с пролабированием ствола мозга и IV желудочка в затылочное отверстие.

- Мальформация Киари II – опущение червя мозжечка в верхний цервикальный канал, практически всегда связанное с поясничным миеломенингоцеле. Удлинение моста, среднего мозга и IV желудочка. В 70% случаев встречаются цервикомедуллярный кинкинг, агенезия мозолистого тела, в 50% – сирингомиелия.

- Мальформация Киари III – выпячивание структур задней черепной ямки через большое затылочное отверстие в верхний цервикальный канал, часто совмещенное с миелоцистоцеле или энцефалоцеле.

- Мальформация Киари IV – агенезия или гипоплазия миндалин мозжечка.

Цель исследования

Изучить основные характеристики изменений, выявляемых при МРТ у пациентов с сирингомиелией, ассоциированной с аномалией Киари I; сравнить МРТ-картину до и после оперативного вмешательства.

Материал и методы

За период с 2015 по 2016 г. были проведены исследования у 70 пациентов с сирингомиелией как до, так и после оперативного вмешательства.

Все МР-исследования выполняли на магнитно-резонансном томографе Siemens Skyra 3,0 Тл

с последующей обработкой на рабочей станции Siemens. Для визуализации ликвора использовалась МР-миелография (TR = 4500, TE = 1500). Адгезивные процессы в позвоночном канале и спинном мозге при МРТ выявлялись при выполнении T2-взвешенных изображений (T2ВИ, TR = 2800 мс, TE = 86 мс, FA = 160°, толщина среза 2 мм) в виде наличия линейных или сходных по форме утолщений арахноидальной оболочки на нижних границах расширенных полостей спинного мозга. Также для оценки движения ликвора, наличия спаечного процесса на уровне арахноидальной оболочки и наличия перегородок внутри полости использовалась последовательность balanced steady-state free precision (bSSFP, TrueFISP). Параметры последовательности: TR = 46,7 мс, TE = 1,7 мс, 20 сердечных циклов. Кроме того, пациентам выполнялись T1ВИ в сагиттальной плоскости (T1ВИ, TR = 650 мс, TE = 8,5 мс, FA = 160°, толщина среза 3 мм). Далее выполняли исследование в сагиттальной плоскости с фазово-контрастной синхронизацией по пульсовой волне (сагиттальная плоскость, толщина среза 6 мм, TR = 23,68 мс, TE = 7,78 мс, скорость 6, 10 см/с). После получения сагиттальных изображений и выявления сирингомиелических полостей и при наличии утолщений арахноидальной оболочки, нарушения ликвородинамики по данным сагиттальной фазово-контрастной последовательности выполняли исследование в аксиальной плоскости на этих уровнях.



Рис. 1. Сирингомиелическая полость при МРТ в различных режимах. а – T2ВИ, сагиттальная плоскость. Сирингомиелия в грудном отделе спинного мозга (стрелки); б – T1ВИ, тот же уровень (стрелки).

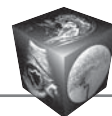


Рис. 2. МР-томограмма, T2ВИ, сагиттальная плоскость. Гигантская сирингомиелическая киста в грудном отделе спинного мозга (стрелки).

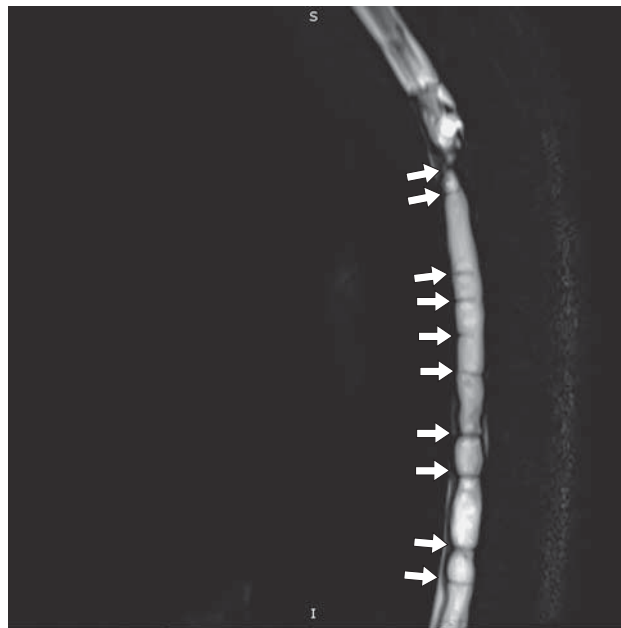


Рис. 3. МР-миелограмма, сагиттальная плоскость. В грудном отделе позвоночника определяется полость, заполненная ликвором, в центральном канале спинного мозга разделенная множественными перетяжками (стрелки).

У большинства пациентов при подозрении на сирингомиелию первоначально выполняли T2- и T1ВИ (рис. 1, 2) в сагиттальной плоскости от уровня краниовертебрального перехода до уровня пояснично-крестцового отдела позвоночника. При выявлении расширения центрального канала проводили МР-миелографию в сагиттальной плоскости (рис. 3).

У 23 пациентов при выявлении расширения центрального канала от уровня краниовертебрального перехода выполняли фазово-контрастное исследование в сагиттальной плоскости (рис. 4). Целью исследования была локализация участков со сниженным или отсутствующим ликворооттоком в случаях необходимости прогнозирования и подбора дальнейшей лечебной тактики.

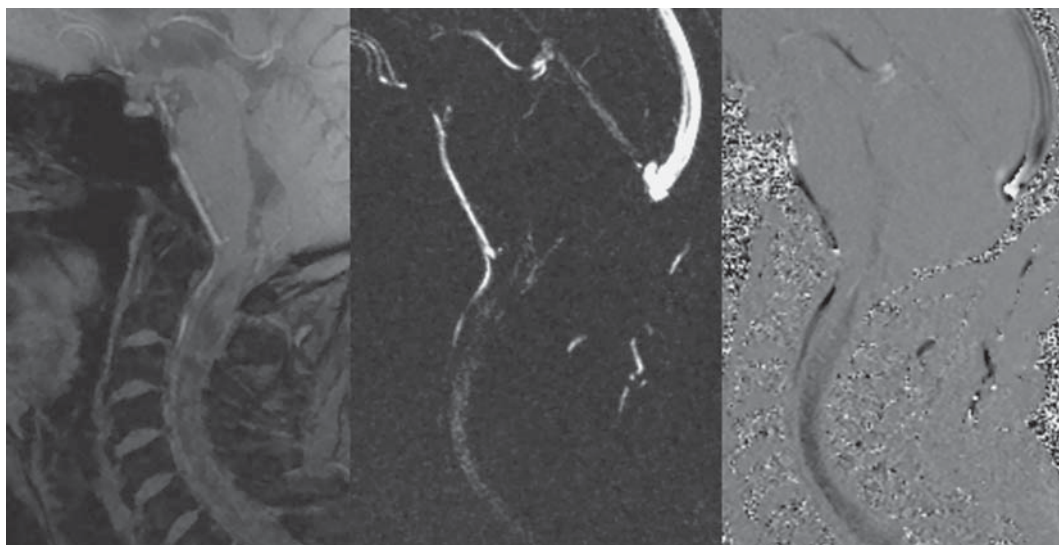
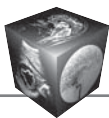


Рис. 4. МР-томограмма, сагиттальная плоскость. Стандартное фазово-контрастное исследование.



Параметры обработки полученных данных:

- 1) описать основные изменения, выявляемые при МРТ у пациентов с сирингомиелией, ассоциированной с аномалией Киари I;
- 2) определить возможные дополнительные последовательности при МРТ с целью оценки состояния сирингомиелической полости;
- 3) описать основные различия, выявляемые при МРТ у пациентов с сирингомиелией, ассоциированной с аномалией Киари I, до оперативного вмешательства и после;
- 4) создать протокол контрольного МРТ-исследования у пациентов с сирингомиелией, ассоци-

ированной с аномалией Киари I, после оперативного вмешательства.

Результаты

Для предоперационного планирования были проанализированы данные 70 пациентов, у которых выявляли сирингомиелию, ассоциированную с аномалией Киари I типа. Всем пациентам были выполнены стандартные последовательности при МРТ-исследовании. Для оценки опущения миндалин проводили линию между опистионом и базионом (линия МакРея) и измеряли опущение миндалин мозжечка, у 100% пациентов значения были



Рис. 5. Сирингомиелическая полость на МР-томограммах до и после оперативного вмешательства. а – Т2ВИ, выполненное перед оперативным вмешательством, сагиттальная плоскость. Стрелками указана сирингомиелическая полость, занимающая практически весь объем позвоночного канала; б – Т2ВИ, выполненное после оперативного вмешательства, сагиттальная плоскость. Стрелками указано значительное уменьшение сирингомиелической полости и расширение переднего дурального пространства.

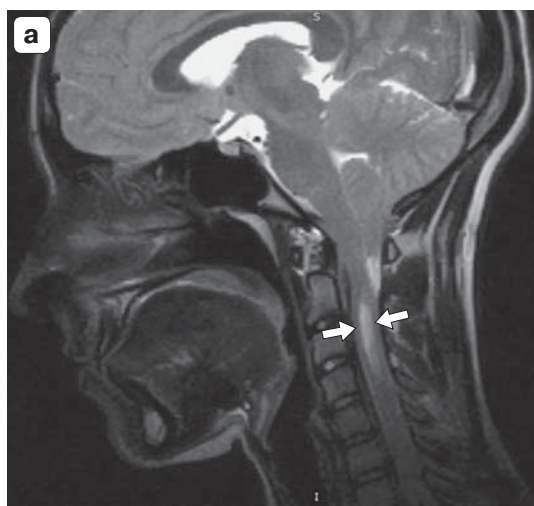
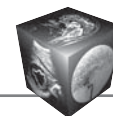


Рис. 6. Сирингомиелическая полость на МР-томограммах до оперативного вмешательства и через 4 мес после него. а – Т2ВИ, сагиттальная плоскость. Наличие сирингомиелической полости до оперативного вмешательства в шейном отделе спинного мозга (стрелки); б – Т2ВИ, сагиттальная плоскость. Послеоперационный контроль через 4 мес, отсутствие сирингомиелической полости.



более 5 мм. Также использовалась линия Чемберлена, соединяющая заднюю часть твердого неба и опистион, при этом верхушка зубовидного отростка C_{II}-позвонка находится на уровне линии или выше, но не более чем на 3 мм. По данным сагиттальной Т2ВИ определяли уровень распространения сирингомиелической полости – у 74,2% пациентов было выявлено распространение на поясничный и/или грудной отдел позвоночника. Сагиттальные размеры сирингомиелической полости у таких пациентов были более 2 мм. У 23 пациентов были выполнены исследования фазово-контрастной МРТ как в сагиттальной, так и в аксиальной плоскости. Сагиттальная фазово-контрастная последовательность помогала в визуальной оценке блока. Нарушения ликвородинамики также проявлялись и на стандартных Т2ВИ в виде снижения интенсивности сигнала либо наличия неоднородного сигнала от ликвора у всех пациентов.

У пациентов до оперативного вмешательства оценивали протяженность сирингомиелической полости, наличие спаек в ее просвете (рис. 5, а, б, а), остаточные размеры переднего и заднего ликворного пространств. Одной из особенностей в оценке сирингомиелической полости была попытка оценить наличие спаечного процесса по сагиттальным Т2ВИ. Перед оперативным вмешательством оценивался индекс Вакуэро (Vaquero), который определялся отношением наибольшего расширения сирингомиелической полости к ширине позвоночного канала на этом уровне [15].

После оперативного вмешательства у пациентов проводилось контрольное исследование (рис. 5, б, б), при котором выполнялись все стандартные последовательности и лишь в 4 случаях фазово-контрастное исследование с целью оценки ликвородинамики. По результатам исследований у 11 (16%) пациентов отмечается практически полный регресс сирингомиелической полости, у 50 (71%) пациентов – уменьшение в размерах сирингомиелической полости, увеличение объема передних и задних ликворных пространств. Размеры сирингомиелической полости не изменились у 9 (13%) пациентов.

Обсуждение

В настоящее время в связи с появлением все большего количества центров лучевой диагностики своевременная и точная диагностика сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари, не представляет сложности, однако не снижает количества случаев гипердиагностики. Знание классификации аномалии Киари, а также выполнение

только стандартной МРТ позволяет оценить наличие сирингомиелической полости, положение миндалин мозжечка и, таким образом, свести диагностические ошибки к минимуму. После проведения оперативного вмешательства таким пациентам необходимо выполнять дальнейший контроль, исходя из рекомендаций нейрохирургов. При оценке, а также прогнозировании хирургической тактики достаточно качественной визуальной оценки ликвородинамики.

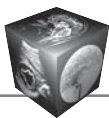
При сопоставлении полученных результатов с данными исследований J.D. Heiss и соавт. [4], A.J. Barkovich [7], J. McVige и J. Leonardo [8], V. Haughton и K.A. Mardal [9], подтверждена целесообразность и информативность представленного метода МР-диагностики в распознавании сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари, а также оценке послеоперационной динамики заболевания. Таким образом была подтверждена эффективность использования следующих видов исследований при сирингомиелии: 1) МРТ головного мозга – для оценки опущения миндалин мозжечка на уровне основания черепа, исключения другой внутричерепной патологии, исключения платибазии, менингоцеле; 2) МРТ спинного мозга – для оценки наличия сирингомиелии, исключения различных скелетных аномалий; 3) использование фазово-контрастной МРТ для качественной и, редко, количественной ликвородинамики.

Выводы

Использование МР-исследования при сирингомиелии позволяет оценить протяженность сирингомиелической полости по данным сагиттальных Т1- и Т2ВИ, МР-миелографии; фазово-контрастное исследование с синхронизацией по пульсу позволяет оценить участки снижения и/или отсутствия тока ликвора. Также важно отметить, что использование True-FISP последовательности дает возможность оценить в кинорежиме влияние адгезивных изменений на ток ликвора относительно сердечного цикла. К тому же применение перечисленных методик позволяет оценить отдаленные последствия оперативного лечения и дальнейший прогноз при данной патологии.

Список литературы / References

1. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Child's Nervous System*. 2004; 5: 323–328.
2. Богданов Э.И. Сирингомиелия. *Неврологический журнал*. 2005; 6: 4–11.
Bogdanov E.I. Siringomieliya. *Nevrologicheskiy zhurnal*. 2005; 6: 4–11. (In Russian)



3. Rai S.K.R., Rai P.S.K. Volume change theory for syringomyelia: A new perspective. *Asian J. Neurosurg.* 2010; 4: 245–251.
4. Heiss J.D., Suffredini G., Smith R., DeVroom H.L., Patronas N.J., Butman J.A., Thomas F., Oldfield E.H. Pathophysiology of persistent syringomyelia after decompressive craniocervical surgery: Clinical article. *J. Neurosurg. Spine.* 2010; 13 (6): 10.
5. Gardner W., Goodall R. The Surgical Treatment of Arnold-Chiari Malformation in Adults. *J. Neurosurg.* 1950; 7 (3): 199–206.
6. Hadley D.M. The Chiari malformations. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 2002; 72 (Suppl. 2): 38–40.
7. Barkovich A.J. Pediatric neuroimaging. 4th ed. Philadelphia: Lippincott, 2005. 932 p.
8. McVige J., Leonardo J. Imaging of Chiari Type I Malformation and Syringohydromyelia. *Neurologic Clinics.* 2014; 32 (1): 95–126.
9. Haughton V., Mardal K.A. Spinal Fluid Biomechanics and Imaging: An Update for Neuroradiologists. *Am. J. Neuroradiol.* 2014; 35 (10): 1864–1869.
10. Barkovich A.J., Wippold F.J., Sherman J.L. et al. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *Am. J. Neuroradiol.* 1986; 7: 795–799.
11. Mikulis D.J., Diaz O., Egglin T.K., Sanchez R. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology.* 1992; 183: 725–728.
12. Milhorat T.H., Johnson R.W., Milhorat R.H., Capocelli A.L., Pevsner P.H. Clinicopathological correlations in syringomyelia using axial magnetic resonance imaging. *Neurosurgery.* 1995; 37 (2): 206–213.
13. Royo-Salvador M.B., Solé-Llenas J., Doménech J.M., González-Adrio R. Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation. *Acta Neurochir. (Wien).* 2005; 147 (5): 515–523.
14. Massimi L., Novegno F., di Rocco C. Chiari type I malformation in children. *Adv. Tech. Stand. Neurosurg.* 2011; 37: 143–211.
15. Vaquero J., Martínez R., Arias A. Syringomyelia-Chiari complex: magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment. *J. Neurosurg.* 1990; 73: 64–68.

Поступила в редакцию 05.12.2017.
Принята к печати 27.12.2017.

Received on 05.12.2017.
Accepted for publication on 27.12.2017.