https://doi.org/10.61788/njn.spec.17.26

Milli nevrologiya jurnali, Türkdilli Dövlətlərin II Beynelxalq Nevrologiya Konqressinə həsr edilmiş xüsusi buraxılış, 2017 səh. 145-147

ДИАСТЕМАТОМИЕЛИЯ

[1]Азизова И.М., [2]Гасанов Р.Л., [2]Алиев Р.Р.*, [3]Эйвазов К.Э., [4]Эйвазов Б.Э.

[1]Республиканская Клиническая Больница имени академика М.Миркасимова, отделение нервных заболеваний;

[2]Азербайджанский Государственный Институт имени А.Алиева, кафедра нервных заболеваний, Баку, Азербайджан;

[3]Научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии, Отделение взрослой ортопедии, Баку, Азербайджан;

[4]Республиканская больница нейрохирургии, Отделение нейротравмы, Баку, Азербайджан

Диастематомиелия - это врожденная аномалия позвоночного канала и спинного мозга, характеризующееся разделением спинного мозга или конского хвоста на протяжении нескольких позвонков, ассоциированное с костной или фиброзной перегородкой. В предложенной статье обсуждается клинический случай спиноцеребеллярной атаксии с синдромом диастематомиелии

Ключевые слова: диастематомиелия, спинальный дизрафизм, врожденные аномалии.

Диастематомиелия (ДМ, Split cord malformation) - один из вариантов спинальной дизрафии, при котором спинной мозг расщепляется на два рукава перегородкой (фиброзной, хрящевой или костной), расположенной в сагиттальной плоскости. Также возможна асимметрия развития половин спинного мозга, вплоть до гипоплазии одной из них. Предполагается, что наличие данного порока - это результат оставшегося соединения нервной трубки с амниотической полостью. Частота встречаемости диастематомиелии составляет 5% среди врожденных аномалий. Диастематомиелия клинически проявляется в детском возрасте, достаточно редко у взрослых. Обычно ДМ встречается на уровнях Th9, L1, ещё реже в цервикальном отделе спинного мозга. Женщины болеют чаще мужчин [1,2].

Впервые данную аномалию описал в 1837 г C.P. Olivier.

В 1992 г. D.Pang выделил два типа диастематомиелии [3]:

- I тип - разделение как спинного мозга, так и позвоночного канала, имеется 2 дурального мешка; встречается у 61,4-65,0% больных, характерна spina bifida;
- II тип - разделения позвоночного канала не возникает, 1 дуральный мешок; встречается у 35,0-38,6% больных.

Клиническую симптоматику ДМ можно разделить на:

- Кожные проявления - гипертрихоз, капиллярная гемангиома, дермальный синус, втянутость кожи, подкожная липома, хвостовой придаток и др. (рис. 1а);
- Костные проявления - аномалии позвонков, нарушения осанки - сколиоз, кифоз, лордоз и др. (рис. 1б);

а) б)

Рисунок 1. Гипертрихоз на уровне грудного (а) и пояснично-крестцового (б) отдела позвоночника (Республиканская больница нейрохирургии (а), Научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии (б).

*e-mail: rahim_aliyev@mail.ru

- Ортопедические нарушения (деформации ног, асимметрия ног и стоп, асимметрия ягодиц и др.);

- Неврологическая симптоматика (нижний монопарез и парапарез, изменение походки, нарушение чувствительности, болезненность в области ног и ягодиц, спастика, недержание мочи).

- При локализации мальформации в грудном отделе могут быть пороки сердца, лёгких, пищевода; в поясничном отделе - аномалии почек и мочевыводящих путей и т.п.

Первые симптомы зачастую возникают отсрочено, прогрессируют медленно, а для установления точного диагноза необходимо производить магнитно-резонансную омографию (МРТ) спинного мозга [4,5].

Приводим случай из практики. Пациентка Л., 43 года, поступила во II неврологическое отделение Республиканской Клинической Больницы имени академика М.Миркасимова с жалобами на сильные боли в пояснице, слабость и напряжение в нижних конечностях, недержание мочи.

Анамнез болезни. Считает себя больной с 31-го года, когда перенесла травму и впервые ощутила боли в пояснице. Симптоматика развивалась постепенно. Пациентка получала стационарное и амбулаторное лечение с диагнозами "Спастическая атаксия с тазовыми нарушениями", "Штрюмпель +", улучшения в состоянии не отмечалось.

Наследственный анамнез. У родителей эндогамный брак. Брат, имея подобные расстройства скончался (за медицинской помощью не обращался). Другому брату был поставлен диагноз "Спиноцеребеллярная атаксия".

Соматический статус. Сколиоз 4-й степени. Втянутость кожи на спине.

Неврологический статус. Побледнение диска зрительного нерва с височной стороны. Движения глазных яблок вверх и в стороны ограничены. Справа недостаточность конвергенции. Лёгкий билатеральный симптом ресниц. Носогубная складка справа сглажена. Глоточный рефлекс снижен. Дисфония, положительные симптомы орального автоматизма. Незначительная девиация языка вправо, тремор. Мышечная сила на верхних конечностях 4,5 б.. Нижний глубокий парапарез (2 б.). Сухожильные рефлексы D=S повышены, рефлексогенные зоны расширены. Клонусы и разгибательные патологические рефлексы билатерально положительны. Глубокая чувствительность нарушена на нижних конечностях. Тазовые нарушения в виде недержания мочи.

Лабораторные и инструментальные обследования. Клинический анализ крови и мочи, биохимический анализ крови без патологии.

ЭКГ: Миокардиодистрофия.

МРТ головного мозга: Борозды головного мозга и субарахноидальное пространство характерны для кортикальной атрофии. Расширение и углубление мозжечковых борозд.

МРТ спинного мозга: Раздвоение спинного мозга на уровне Th4-Th11 (рис. 2).

Рисунок 2. Раздвоение спинного мозга на уровне Th4-Th11 (поперечный срез)

На основании объективного статуса, наследственного анамнеза и данных дополнительного обследования пациентке был поставлен диагноз "Спиноцеребеллярная атаксия с синдромом диастематомиелия".

Таким образом, у больной с помощью нейровизуализационного метода была обнаружена аномалия развития спинного мозга, которая

клинически проявила себя в виде фенотипа нижнего спастического парапареза, развившийся после травмы. Интерес клинического случая заключается в сочетании наследственно дегенеративного заболевания центральной нервной системы со спинальной дизрафией.

ЛИТЕРАТУРА - REFERENCES - ƏDƏBİYYAT

1. Maroun F.B., Jacob J.C., Mangan M.A. Adult diastematomyelia: a complex dysraphic state // Surg Neurol 1982, 18;289-294.
2. Mahapatra A.K.,Gupta D.K. Split cord maformations: a clinical study of 254 patients and a proposal for a new clinical-imaging classification // J.Neurosurg. 2005. Vol. 103. Suppl. 6.P.531-536.
3. Pang D. Split cord malformation: Part II: Clinical syndrome // Neurosurgery.1992;31: 481-500.
4. Garg K., et al. A rare case of type 1C split cord malformation with single dural sheath // Asian J Neurosurg. 2015
5. Ulrikh E.V. Diastematomyelia as tangle of vertebral, orthopaedic, neurosurgical, and somatic problems // Hir.pozvonoc. 2008;(2):18-24

XÜLASƏ

DİASTEMATOMİELİYA

[1]Əzizova İ.M., [2]Həsənov R.L., [2]Əliyev R.R., [3]Eyvazov K.E., [4]Eyvazov B.E.

[1]Akademik M.Mirqasımov adına Respublika Klinik Xəstəxanası, sinir xəstəlikləri şöbəsi, Bakı, Azərbaycan;
[2]Ə.Əliyev ad. Azərbaycan dövlət həkimləri təkmilləşdirmə institutu, Sinir xəstəlikləri kafedrası, Bakı, Azərbaycan;
[3]Elmi Tədqiqat Travmatologiya və Ortopediya İnstitutu, Böyüklərin Ortopediya şöbəsi, Bakı, Azərbaycan;
[4]Respublika Neyrocərrahiyyə Xəstəxanası, Neyrotravma şöbəsi, Bakı, Azərbaycan

Diaastematomieliya - onurğa kanalının və onurğa beyninin anadangəlmə anomaliyasıdır, bir neçə fəqərə boyu, sümük və ya fibroz arakəsmə səbəbli onurğa beyninin və ya "at quyruğunun" ikiləşməsi ilə xarakterizə olunur. Təqdim edilmiş məqalədə spinoserebellyar ataksiya və diastematomieliya sindromunun birgə rast gəlinməsi müzakirə edilir.

Açar sözlər: diastematomieliya, spinal dizrafizm, anadangəlmə anomaliyalar.

SUMMARY

DIASTEMATOMYELIA

[1]Azizova I.M., [2]Hasanov R.L., [2]Aliyev R.R., [3]Eyvazov K.E., [4]Eyvazov B.E.

[1]Republican Clinic Hospital named after academician M.Mirgasimov, department of neurological diseases, Baku, Azerbaijan
[2]Azerbaijan State Advanced Training Institute for Doctors named after A.Aliyev, Department of neurology, Baku, Azerbaijan;
[3]Adult orthopaedic department, Scientefic research institute of traumatology and ortopedics, Baku, Azerbaijan;
[4]Neurotrauma department, Republican hospital of neurosurgery, Baku, Azerbaijan

Diastematomyelia is a congenital anomaly of the vertebral canal and spinal cord, characterized by the separation of the spinal cord or "horse's tail" over several vertebrae associated with the bone or fibrous septum. The proposed article discusses the clinical case of spinocerebellar ataxia with diastematomyelia syndrome

Keywords: diastematomyelia, spinal dysraphism, congenital anomalies.

Redaksiyaya daxil olub: 13.04.2017
Çapa tövsiyə olunub: 25.04.2017
Rəyçi: prof. Şirəliyeva R.K.