



МІНІСТЭРСТВА
АХОВЫ ЗДАРОЎЯ
РЭСПУБЛІКІ БЕЛАРУСЬ

МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ЗАГАД

ПРИКАЗ

16.12.2013 № 1272

г. Минск

г. Минск

Об утверждении клинического протокола
диагностики пациентов
с аномалией Арнольда-Хиари,
осложненной развитием
сирингогидромиелии
(взрослое население)

На основании Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 года «О здравоохранении» в редакции Закона Республики Беларусь от 20 июня 2008 года и Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446 «О некоторых вопросах Министерства здравоохранения и мерах по реализации Указа Президента Республики Беларусь от 11 августа 2011 г. № 360»,

ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить клинический протокол диагностики пациентов с аномалией Арнольда-Хиари, осложненной развитием сирингогидромиелии (взрослое население) согласно приложению к настоящему приказу.

2. Начальникам управлений здравоохранения областных исполнительных комитетов, председателю комитета по здравоохранению Минского городского исполнительного комитета, руководителям государственных организаций, подчиненных Министерству здравоохранения Республики Беларусь, обеспечить диагностику пациентов с аномалией Арнольда-Хиари, осложненной развитием сирингогидромиелии (взрослое население) в соответствии с клиническим протоколом, указанным в пункте 1 настоящего приказа.

3. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на Первого заместителя Министра Пиневича Д.Л.

Министр

В.И.Жарко

**Исполнители-разработчики по подготовке
клинического протокола диагностики пациентов
с аномалией Арнольда-Хиари,
осложненной развитием сирингогидромиелии
(взрослое население)**

Дулуб О.И., кандидат медицинских наук

Корчевский С.А., научный сотрудник

Ильясевич И.А., доктор биологических наук

Организационно-методическая группа по подготовке
клинического протокола диагностики пациентов
с аномалией Арнольда-Хиари,
осложненной развитием синингогидромиелии
(взрослое население)

Булгак А.Г.

Заместитель директора по
терапевтической помощи ГУ
РНПЦ «Кардиология»

Николаева С.Н.

Ведущий научный сотрудник ГУ
«РНПЦ медицинских технологий,
информатизации, управления и
экономики здравоохранения»

Приложение
к приказу
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
. 16. 12 2013 № 1272

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
диагностики пациентов с аномалией Арнольда-Хиари,
осложненной развитием сирингогидромиелии
(взрослое население)

РАЗРАБОТЧИКИ:

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический
центр травматологии и ортопедии»

Минск 2013

ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Клинический протокол диагностики пациентов с аномалией Арнольда-Хиари, осложненной развитием сирингогидромиелии (взрослое население) определяет требования к процессу оказания медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях, областных (далее-ОУ) и республиканских (далее-Респ.У) организациях здравоохранения.

Возрастная категория: взрослое население.

Наименование нозологической формы заболевания (шифр по МКБ-10):

Q07 Другие врожденные аномалии [пороки развития] нервной системы:

Q07.0 Синдром Арнольда-Киари.

Положения протокола распространяются на алгоритм диагностики аномалии Арнольда-Хиари, осложненной развитием сирингогидромиелии

Использование современных методов нейровизуализации и электрофизиологического исследования позволяет уточнить характер структурных изменений в мозге, течение патологического процесса и возможные способы коррекции поражений.

Изменения в неврологическом статусе обусловлены сдавлением ствола мозга миндаликами мозжечка в большом затылочном отверстии и присоединившимися ликвородинамическими нарушениями.

Частота развития сирингогидромиелии у пациентов с аномалией Арнольда-Хиари по данным МРТ колеблется от 30 до 65%.

ГЛАВА 2 КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ДИАГНОСТИКА

Существует скрытый асимптомный период течения аномалии Арнольда-Хиари, осложненной развитием сирингогидромиелии. Обусловлено это врожденным характером заболевания и наличием компенсаторных механизмов ЦНС.

Первыми симптомами заболевания у пациентов являются появление нарушения чувствительности в дистальных отделах верхних конечностей, либо смещение в краниальном направлении уровня сохраненной тактильной и болевой чувствительности. Детальное обследование с использованием магнитно-резонансной томографии (далее-МРТ) всех отделов спинного мозга, кранио-спинального перехода, а при наличии общемозговой симптоматики и структур головного мозга позволяет выявить распространенные формы сирингогидромиелии, обнаружение же локальных форм сирингогидромиелии является, как правило, случайной

находкой при МРТ при других заболеваниях спинного мозга. Характер двигательных расстройств определяет степень нарушения проводимости спинного мозга. Распространение поражения на структуры головного мозга характеризуются появлением стволо-мозжечковых расстройств различной степени выраженности, общемозговой симптоматики.

Оценка МРТ – позволяет установить тип аномалии Арнольда-Хиари и наличие сирингогидромиелии.

МРТ картина при стабильном состоянии сирингогидромиелической кисты характеризуется наличием сигнала той же интенсивности, что и ликвор. Кистозная полость линейной структуры обычно заострена на одном или обоих концах, в начальные стадии поражения может иметь перегородки, и распространяется за пределы зоны первичного повреждения спинного мозга. T2 режим МРТ исследования не верифицирует изменения интенсивности сигнала с тканей мозга, окружающих кисту.

Наличие гидродинамически нестабильного сирингогидромиелического процесса в процессе наблюдения характеризуется прогрессирующим увеличением зоны расширения центрального спинномозгового канала. Наличие ликвородинамических нарушений при аномалии Арнольда-Хиари выявляется при МРТ исследовании по flow программе, что позволяет оценить степень и характер нарушений. Наличие окклюзионного, арезорбтивного или гидродинамического характера ликвородинамических нарушений позволяет выбрать соответствующую лечебную тактику.

С помощью суммарной ЭМГ регистрируется биоэлектрическая активность (БА) мышц верхних конечностей в условиях относительного физиологического “покоя” и при произвольном максимальном напряжении. Регистрацию БА осуществляется в стандартных условиях.

Состояние нисходящих моторных путей спинного мозга (СМ) и двигательных корешков оценивается по данным ТМС. Используется индуктор NP 90 Coil с максимальной индукцией до 2 Тл. Регистрацию МО производится в мышцах: *m. lingualis*; *m. diaphragma* (C₂-C₃), *mm. thenar* (C₆-C₇). При транскраниальной магнитной стимуляции магнитный индуктор располагается над сводом черепа в проекции соответствующих зон моторной коры головного мозга. Для стимуляции корешков спинномозговых нервов магнитный индуктор ориентируется на уровне соответствующих шейных позвонков. Вычисляется время центрального моторного проведения импульса (ВЦМП) на участке шейных сегментов СМ, которое определяется как разница латентных периодов МО, возникающих в мышце при краниальном и цервикальном положении магнитного индуктора.

Для оценки проводимости восходящих путей спинного и головного мозга регистрируется ССВП в ответ на электрическое раздражение срединного нерва. Используется трехканальная схема отведения ССВП-пиков на периферическом, спинальном и корковом уровнях. Регистрируются следующие ССВП: периферический N₉, отражающий активацию аксонов плечевого сплетения; спинальные N₁₁–N₁₃, возникающие в результате постсинаптической активации задних рогов шейных сегментов СМ; корковый комплекс N₂₀–P₂₅. Оценку ССВП проводили по параметрам амплитуды (мкВ), латентного периода (мс), межпикового интервала (N₂₀ -N₁₃) — являющегося показателем центральной афферентной проводимости СМ (ССТ - central conductive time) на участке шейных сегментов.

Мигательный рефлекс регистрируется накожными электродами в круговой мышце глаза при электрической стимуляции супраорбитального нерва. Длительность раздражающего импульса 0,3 мс. Анализируется порог (мВ), амплитуда (мкВ), длительность и латентность (мс) двух компонентов мигательного рефлекса: R1 и R2 .

Проводится реографическое исследование (РВГ) обеих верхних и нижних конечностей в области плеча, предплечья, кистей, бедра, голени и стопы. Рассчитывается объемная скорость кровотока (Q см³/100/мин), диастолический (ДКИ%) и диастолический (ДСИ%) индексы. Методом цветовой дуплексной сонографии (ЦДС) исследуются брахиоцефальные артерии (БЦА): a.a.subclavia (SC), carotis communis(CCA), carotis interna(ICA), carotis externa (ECA), vertebralis (V1-V3 сегменты) проводится линейным датчиком L12-3 МГц, исследование V4 сегмента a.a.vertebralis проводится линейным датчиком S4-2 МГц.

Рассчитывается максимальная линейная скорость кровотока (V_{max}, см/с), средняя скорость кровотока (V_{med}, см/с), минимальная скорость кровотока (V_{min}, см/с), пульсативный индекс (PI), резистивный индекс (RI), диаметр сосуда (D, мм). Измеряется артериальное давление.

Верификацию начальных проявлений прогрессирующего поражения структур мозга, состояние структур мозга в динамике при проведении консервативных мероприятий, хирургического лечения осуществляют с использованием электрофизиологических методик вызванных потенциалов. Оценку проводимости восходящих путей спинного мозга осуществляют регистрацией соматосенсорных вызванных потенциалов в ответ на раздражение n. medianus и n. tibialis. Регистрируют ССВП - пики на трех уровнях – периферическом, спинальном и корковом. Особенности поражения оценивают по длительности латентного периода, амплитуде и межпиковому периоду N₂₀-N₁₃.

Состояние нисходящих моторных путей спинного мозга оценивают транскраниальной магнитной стимуляцией. Регистрируют моторные

ответы мышц конечностей с определением амплитуды негативной фазы, длительности и латентного периода. Поражение верхнешейного отдела спинного мозга верифицируют по изменению проводимости полисинаптической рефлекторной дуги мигательного рефлекса.

Увеличение времени центрального моторного проведения по вентролатеральным нисходящим путям и центральной афферентной проводимости в шейном отделе спинного мозга являются достоверными характеристиками прогрессирующего течения сирингогидромиелии. Увеличение латентного периода второго компонента мигательного рефлекса на стороне, противоположной стимуляции, свидетельствует о поражении контралатеральных интернейронов заднего продольного пучка спинного мозга в верхнешейных сегментах спинного мозга и формировании тотальной формы сирингогидромиелии.

ГЛАВА 3 ВАРИАНТЫ ПОРАЖЕНИЯ И ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ

По степени распространенности сирингогидромиелии при аномалии Арнольда-Хиари следует выделять:

- локальную форму (в пределах 3 сегментов спинного мозга);
- распространенную (в пределах пораженного отдела спинного мозга,);
- тотальную (поражение нескольких отделов или всего спинного мозга, нередко в сочетании с гидроцефалией);
- сирингогидробульбию (расширение центрального канала в пределах ствола мозга с булбарными проявлениями).

Формирование сирингогидромиелии может сопровождаться бессимптомным течением, появлением преходящих неврологических расстройств или развитием стойкого неврологического дефицита. Чем распространеннее процесс, тем выше вероятность усугубления и дальнейшего нарастания неврологической симптоматики.

Возникновение ее в результате нарушения ликвороциркуляции обуславливает развитие полного ликворного блока, либо частичное значительное нарушение циркуляции ликвора каудальнее зоны. Характерно формирование с развитием любой из форм сирингогидромиелии (окклюзионный характер).

Первичная сирингогидромиелия как результат врожденной патологии (врожденный тип). Возможны локальные и распространенные формы сирингогидромиелии.

Нарушение резорбции ликвора в результате атрофии клеток эпандимы (арезорбционный тип). Возможно, в результате присоединения

вторичных изменений (воспаления, кровоизлияния и др.) Возможны локальные и распространенные формы.

Нарушение ликвородинамики в центральном спинномозговом канале возможно в результате гидродинамического пульсового удара с локальным расширением и последующим распространением ликворной кисты (гидродинамический тип).

Локальные формы сирингогидромиелии следует рассматривать как относительно благоприятную с формированием на протяжении нескольких позвоночных сегментов цепочки интраспинальных полостей, с течением определенного времени формирующих единую полость преимущественно неправильной формы. Устанавливаемое затем равновесие между продукцией ликвора и его выведением является возможным фактором стабилизации патологического процесса.

Для распространенной формы сирингогидромиелии характерны расширение центрального канала, вторичная атрофия спинного мозга с изменением его характеристик при МРТ и электромиографическом исследовании. Крайним вариантом исхода такого течения патологического процесса является развитие тотальной сирингогидромиелии. Для последней характерно формирование единой полости, распространяющейся до продолговатого мозга, а нередко продолжающейся и на ствол головного мозга с развитием вторичной гидроцефалии. Однако, имеющийся ряд наблюдений, позволяет выделить первично тотальные формы посттравматической сирингогидромиелии, где на первый план выступает не нарушение ликвороциркуляции, а мультифакторная избыточная ликворопродукция. В то же время смешанный характер распространения кистообразующего или первично сирингогидромиелического процесса нельзя рассматривать статически. Частичное восстановление ликвороциркуляции в результате естественных восстановительно-ремоделирующих процессов, происходящих в оболочках спинного мозга и непосредственно в его структурах, так и вследствие выполненных декомпрессивных вмешательств может быть причиной смены варианта течения сирингогидромиелии. Однако, ожидаемого снижения ликворного давления наблюдается не всегда. Поэтому, стало необходимо не только проводить декомпрессию структур задней черепной ямки, но коррекцию нарушений ликвородинамики. Достигается это наложением дренирующих систем – цистерно-перитонеального, люмбо-перитонеального, кисто-перитонеального шунтов.