

## ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ГРЫЖА СПИННОГО МОЗГА НА УРОВНЕ ГРУДНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

А.В. Размахнина, В.С. Климов, Н.В. Чищина, Е.И. Воронина

ФГБУ «Федеральный центр нейрохирургии» Министерства здравоохранения РФ, г. Новосибирск

*Представлено клиническое наблюдение хирургического лечения идиопатической грыжи спинного мозга на уровне грудного отдела позвоночника. Идиопатические грыжи спинного мозга — это редкая патология, которая является причиной постепенного прогрессирования миелопатии. Клинические проявления этого заболевания во всех, ранее рассматриваемых, случаях одинаковы; однако, патогенез и этиология до сих пор не выяснены. При хирургическом лечении в большинстве наблюдений достигнут хороший результат в виде устранения компрессии спинного мозга и регресса неврологического дефицита.*

**Ключевые слова:** идиопатические грыжи спинного мозга, магнитно-резонансная томография, миелопатия, синдром Броун-Секара.

*The clinical case of surgical treatment of idiopathic myelocoele at the level of thoracic spine is presented. The idiopathic myelocoele is the rare pathology, which leads to gradual progression of myelopathy. The clinical signs of this disease in all previously described observations are similar however the pathogenesis and etiology are not clear until the present. The good functional outcome in terms of elimination of spinal cord compression and regress of neurological deficit was achieved in the most clinical cases surgically treated.*

**Key words:** idiopathic myelocoele, magnetic resonance imaging, myelopathy, Brown-Sequard syndrome

Идиопатические грыжи спинного мозга (ИГСМ) являются редким заболеванием, среди оперированных пациентов частота встречаемости составляет не более 0,08% [5].

Возраст пациентов с этой патологией составляет от 32 до 72 лет, преобладают женщины в отношении 2:1 [1,10,13]. В литературе большая часть клинических наблюдений и описание данной патологии встречаются с начала 90-х годов прошлого столетия, со времени, когда стали активно применять магнитно-резонансную томографию (МРТ) в спинальной хирургии [19]. Впервые же данную патологию описали G. Wortsman и соавт. в 1974 г. как состояние, при котором спинной мозг пролабирует в дефект твердой мозговой оболочки (ТМО) на вентральной поверхности дурального мешка. ИГСМ встречаются чаще в грудном отделе позвоночника, их проявления неспецифичны — миелопатия или синдром Броун—Секара [6, 12, 18].

В настоящей статье представлено клиническое описание пациента с ИГСМ. В отечественной литературе мы нашли только единичное описание этого заболевания [1].

Пациент П., 58 лет, поступил в отделение нейрохирургии №2 (спинальное) ФГБУ «ФЦН» г. Новосибирска с жалобами на снижение силы в обеих ногах больше справа, снижение чувствительности. Из анамнеза: считает себя больным в течение 12 мес, когда впервые стал отмечать снижение силы в ногах после физической нагрузки. Обратился к неврологу по месту жительства, получал консервативное лечение — без эффекта. При первичном осмотре пациента доминирующим

проявлением неврологических расстройств являлся синдром поперечного поражения спинного мозга — синдром Броун—Секара. Отмечено снижение мышечной силы справа парез m.quadriceps femoris до 3 баллов, m.biceps femoris до 3 баллов, приводящей группы мышц бедра — до 3 баллов, m. extensor hallucis longus — до 3 баллов, m. gastrocnemius — до 3 баллов. В левой ноге выявлено снижение силы во всех группах мышц до 4 баллов. Определяется повышение тонуса мышц по пирамидному типу, высокие сухожильные рефлексy, больше справа, расстройства поверхностной чувствительности в правой половине тела по проводниковому типу с уровня сегмента Th8. Выявлены патологические стопные рефлексy (симптомы Бабинского, Оппенгейма) справа.

Для исключения объемного образования, вызывающего компрессию спинного мозга на уровне грудного отдела позвоночника, были проведены МРТ на томографе Siemens Magnetom Avanto (напряженность магнитного поля 1,5 Тл) в режимах T1, — T2-взвешенных изображений и МР-миелография с применением режима жироподавления (TIRM) в аксиальной, фронтальной и сагиттальной плоскостях, с внутривенным контрастным усилением раствором Dotarem. На уровне позвонка Th7 выявлено локальное вдавление заднего контура спинного мозга, передний контур спинного мозга на этом уровне был плотно прижат к задней поверхности тела позвонка, кзади от спинного мозга субарахноидальное пространство расширено, сагиттальный размер спинного мозга на этом уровне резко уменьшен (рис. 1)

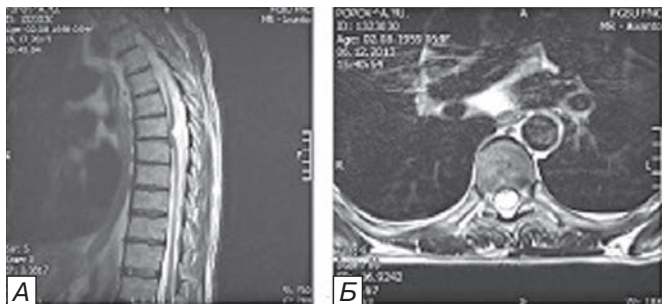


Рис. 1. МРТ грудного отдела позвоночника пациента П. до операции в T2 ВИ: в а) сагиттальной и б) аксиальной проекциях.

Fig. 1. MRI (T2) of thoracic spine of patient П. before operation in a) sagittal and б) axial projections (description in text).

На основании осмотра, данных неврологического обследования, МРТ-исследования пациенту установлен диагноз: идиопатическая грыжа спинного мозга на уровне Th7. Синдром Броун-Секара.

Пациенту проведена операция: менингомиелолиз на уровне позвонка Th7, с применением нейрофизиологического мониторинга.

В положении пациента на левом боку под эндотрахеальным обезболиванием выполнен срединный разрез мягких тканей в проекции остистых отростков позвонков Th7-Th8, скелетирован междужковый промежуток на уровне Th7-Th8 справа. Произведены интерламинэктомия Th8 и интерламинэктомия Th7. Дуральный мешок умеренно напряжен, не пульсировал. После рассечения эпидуральной клетчатки и ТМО отмечается, что арахноидальная оболочка плотно спаяна с внутренней поверхностью ТМО на вентральной поверхности, уплотнена. Арахноидальная оболочка рассечена, обнажен спинной мозг. Спинной мозг истончен, при попытке сместить его вправо определяется, что он спаян с вентральной поверхностью дурального мешка и видна дубликатура внутреннего листка ТМО, к которой он плотно фиксирован. С применением микрохирургической техники фиброзные спайки между мозгом и вентральной поверхностью дурального мешка были рассечены. Выявлен участок спинного мозга, пролабирующий в дубликатуру ТМО. Дубликатура внутреннего листка ТМО иссечена, отправлена на гистологическое

исследование. После менингомиелолиза спинной мозг стал свободно смещаться. Гемостаз. ТМО по задней поверхности ушита наглухо. Рана послойно ушита.

Во время оперативного вмешательства пациенту проводили мониторинг коротко-латентных соматосенсорных вызванных потенциалов с нижних конечностей (ССВП при стимуляции N.Tibialis sinister et dexter), мониторинг функции кортикоспинального тракта (транскраниальная электрическая стимуляция моторной зоны коры головного мозга).

При проведении транскраниальной электрической стимуляции моторной зоны коры головного мозга до момента вскрытия ТМО получены вызванные моторные ответы (ВМО) со всех мышц-мишеней с относительно сниженными амплитудами ВМО с мышц ног (табл. 1, рис. 2,3).

Во время оперативного вмешательства амплитудно-временные параметры ВМО существенно не менялись.

При исследовании ССВП с нижних конечностей до момента вскрытия ТМО при стимуляции левого большеберцового нерва получен сенсорный ответ с легким увеличением латентностей пиков P37 и N45, сенсорного ответа при стимуляции правого большеберцового нерва не получено (N латентности P37 32-46 мс, латентности N45 39-54 мс, межпиковой амплитуды P37-N45 0,8-13 мкВ)[2]. Это свидетельствовало об исходно выраженном нарушении функции сенсорного проведения по задним столбам спинного мозга справа и легком нарушении функции сенсорного проведения по задним столбам спинного мозга слева (табл. 2, рис. 4).

В дальнейшем во время оперативного вмешательства амплитудно-временные параметры сенсорных ответов при стимуляции левого большеберцового нерва существенно не менялись. После завершения основного этапа хирургического вмешательства зарегистрирован сенсорный ответ при стимуляции правого большеберцового нерва с умеренным снижением амплитуды сенсорного ответа и легким увеличением латентностей всех пиков. Таким образом, сохраняется легкое нарушение функции сенсорного проведения по задним столбам спинного мозга слева и умеренное нарушение функции сенсорного проведения по задним столбам спинного мозга справа.

Таблица 1 / Table 1

Параметры ВМО с мышц-мишеней и параметры стимуляции при проведении транскраниальной электрической стимуляции моторной зоны коры головного мозга / The characteristics of EMR form target muscles and the stimulation parameters during the transcranial electric stimulation of motor cortex of cerebral hemispheres

| Этапы операции и параметры ВМО с мышц-мишеней | M. Abductor pollicis brevis sinister | M. Abductor pollicis brevis dexter | M. Tibialis anterior sinister | M. Tibialis anterior dexter | M. Abductor hallucis sinister | M. Abductor hallucis dexter |
|---|--------------------------------------|------------------------------------|-------------------------------|-----------------------------|-------------------------------|-----------------------------|
| До вскрытия ТМО                               | До 400 мкВ<br>280 В                  | До 250 мкВ<br>300 В                | До 200 мкВ<br>400 В           | До 40 мкВ<br>400 В          | До 30 мкВ<br>400 В            | До 20 мкВ<br>400 В          |
| На этапе гемостаза                            | > 500 мкВ<br>300 В                   | > 500 мкВ<br>310 В                 | До 150 мкВ<br>400 В           | До 60 мкВ<br>400 В          | До 50 мкВ<br>400 В            | До 30 мкВ<br>400 В          |

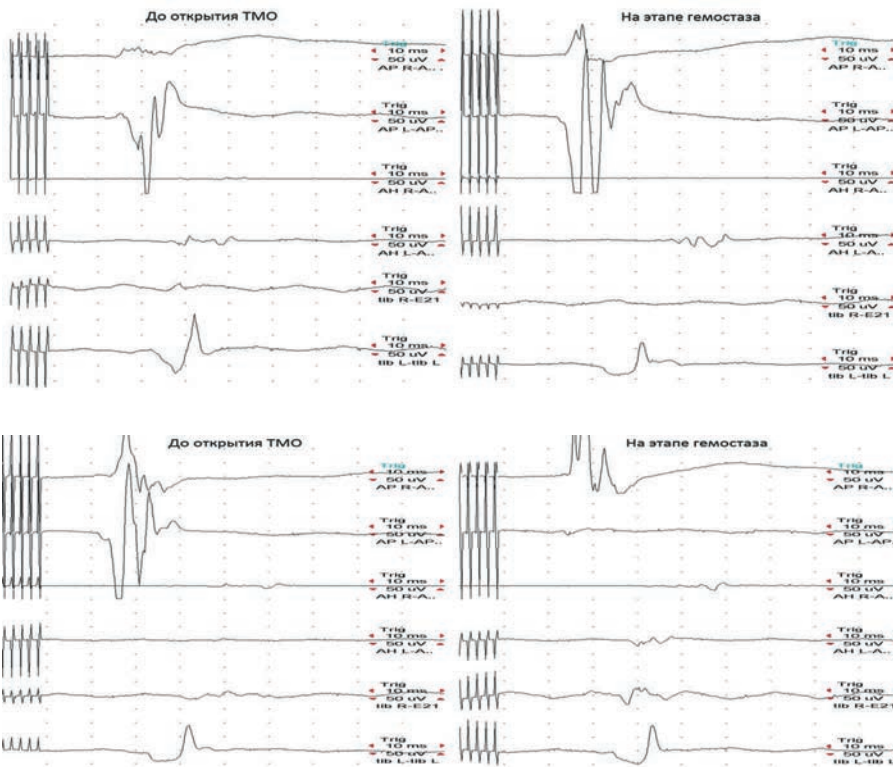


Рис. 2. ВМО с мышц-мишень при проведении транскраниальной электрической стимуляции моторной зоны правого полушария коры головного мозга до момента вскрытия ТМО и на этапе гемостаза.

Fig. 2. The evoked motor response (EMR) from target muscles during performing the transcranial electric stimulation of motor cortex of right hemisphere before opening the dura mater and during hemostasis.

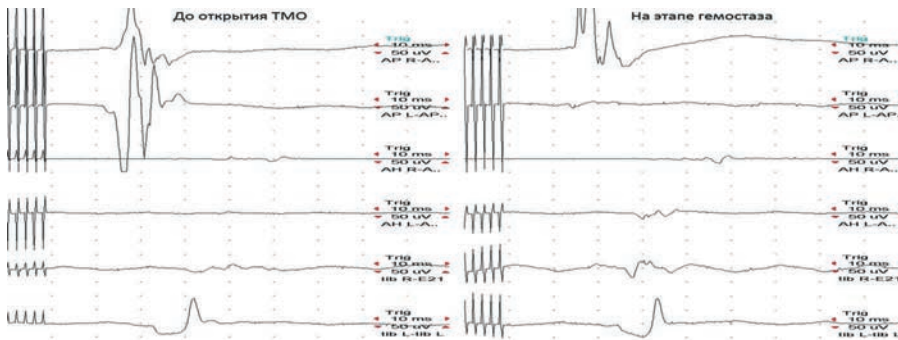


Рис. 3. ВМО с мышц-мишень при проведении транскраниальной электрической стимуляции моторной зоны левого полушария коры головного мозга до момента вскрытия ТМО и на этапе гемостаза.

Fig. 3. The EMR from target muscles during performing the transcranial electric stimulation of motor cortex of left hemisphere before opening the dura mater and during hemostasis.

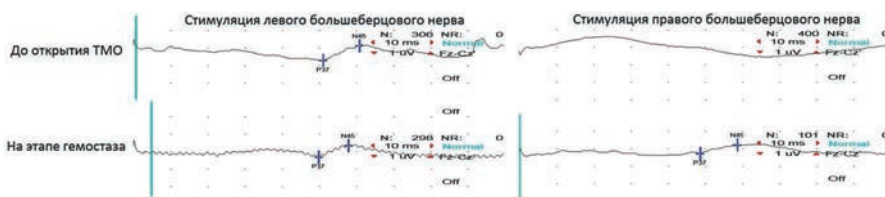


Рис. 4. ССВП при стимуляции левого и правого большеберцовых нервов до момента вскрытия ТМО и на этапе гемостаза.

Fig. 4. The somatosensory evoked potential (SSEP) during stimulation of left and right tibial nerves before opening the dura mater and during hemostasis.

Таблица 2 / Table 2

Параметры ССВП на различных этапах оперативного вмешательства / The characteristics of SSEP during various stages of surgical intervention

| Параметры сенсорных ответов и этапы операции | До момента вскрытия ТМО |         |                       | На этапе гемостаза |         |                       |
|--|-------------------------|---------|-----------------------|--------------------|---------|-----------------------|
|  | P37, мс                 | N45, мс | амплитуда P37\N45 мкВ | P37, мс            | N45, мс | амплитуда P37\N45 мкВ |
| Стимуляция N.Tibialis sinister               | 51                      | 60,9    | 0,89                  | 49,9               | 57,9    | 0,71                  |
| Стимуляция N.Tibialis dexter                 | abs                     | abs     | abs                   | 48,7               | 58,6    | 0,54                  |

В послеоперационном периоде у пациента отмечен регресс неврологической симптоматики в виде восстановления проприоцептивной чувствительности в правой половине тела с уровня сегмента Th8, нарастание силы во всех группах мышц нижних конечностей до 5 баллов в левой половине тела, до 4 баллов — в правой. Пациент вертикализирован на 1-е сутки после оперативного вмешательства.

При проведении контрольной МРТ отмечено, что спинной мозг расправился, ликворные пространства свободные (рис. 5).

При микроскопическом исследовании материала, который был взят во время оперативного вмешательства (дубликатура ТМО), определялся фрагмент утолщенной и фибротизированной ТМО с явлениями гиалиноза, сращенной с фрагментом мягкой мозговой оболочки с умеренной лимфоидной инфильтрацией и эктатически расширенными полнокровными сосудами (рис. 6).

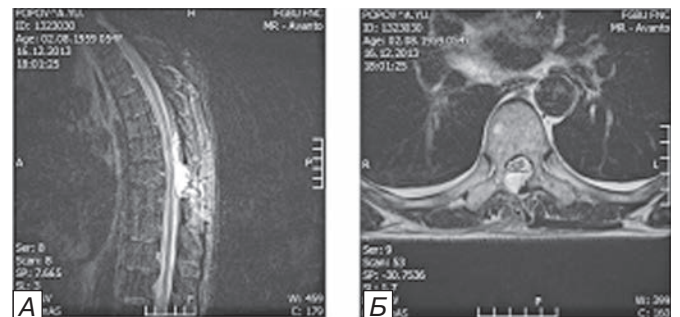


Рис. 5. МРТ грудного отдела позвоночника пациента П. после операции в Т2 ВИ: в а) сагиттальной и б) аксиальной проекциях. Описание в тексте.

Fig. 5. MRI (T2) of thoracic spine of patient П. after operation in a) sagittal and б) axial projections (description in text).

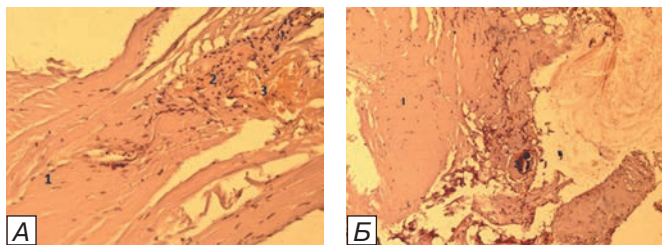


Рис. 6. Микрофото; а — фрагмент утолщенной и фибротизированной ТМО с явлениями гиалиноза (1), сращенной с фрагментом мягкой мозговой оболочки с умеренной лимфоидной инфильтрацией (2) и эктатически расширенными полнокровными сосудами (3); б — фрагмент утолщенной и фибротизированной ТМО с явлениями гиалиноза (1) и очагового кальциноза (2) (дистрофическое обызвествление).  
Fig. 6. Microscopic image; а — the fragment of thickened and fibrous dura mater with the signs of hyalinosis (1), adherent to the fragment of pia mater with moderate lymphoid infiltration (2) and ectatic full blooded vessels (3); б — the fragment of thickened and fibrous dura mater with the signs of hyalinosis (1) and focal calcification (2) (dystrophic calcification).

## Обсуждение

Идиопатические грыжи спинного мозга классифицируют по происхождению как спонтанные, посттравматические и ятрогенные [17]. Ввиду того что у пациента в представленном нами клиническом наблюдении в анамнезе отсутствует травма грудного отдела позвоночника, а также не было никаких оперативных вмешательств на грудном уровне, мы можем отнести происхождение данной ИГСМ к спонтанному.

По отношению к стенке дурального мешка определяют: тип I — менингеальная киста без нервной ткани, пролабирует экстрадурально; тип II — менингеальная киста с нервной тканью, пролабирует экстрадурально; тип III — менингеальная киста расположена интрадурально [7, 9]. В нашем случае ИГСМ соответствует типу III.

В целом с повсеместным использованием МРТ в спинальной хирургии визуализация грыжевого выпячивания стала возможной, что значительно облегчает постановку диагноза и планирование оперативного лечения [19]. Дефект ТМО на аксиальных срезах подразделяют на центральный — С-тип и латеральный — L-тип [1, 19], выделяют латерализацию грыжи спинного мозга на основании соответствия (тип S) и несоответствия (тип O) грыжевым воротам [14]. Типичным на сагиттальных проекциях МР-томограмм является выявление дорсально расположенного расширенного арахноидального пространства, а вентрально спинной мозг фиксирован к дуральному мешку, создавая блок току цереброспинальной жидкости [19]. Японские исследователи описывают несколько типов: К-тип (kink type) — V-образное искривление спинного мозга в вентральном направлении (представлено в описанном нами наблюдении), D-тип (discontinous type) — при котором спинной мозг полностью исчезает из дурального мешка на уровне грыжевого выпячивания, P-тип (protrusion type) — при котором отсутствует ви-

димое искривление спинного мозга, но исчезает переднее субарахноидальное пространство в результате спаивания мозга с оболочками в области грыжевых ворот [1, 14].

Отмечают, что обязательным условием образования грыж являются наличие изменения ТМО (врожденное или приобретенное) и локальный дефект на высоте кифоза грудного отдела позвоночника. [7, 9]. Среди возможных причин изменения ТМО могут быть дегенеративные процессы в грудном отделе позвоночника, которые проявляются грыжей диска на этом уровне, вызывающей пролежень ТМО, что и приводит к ее дефекту [8, 9, 11]. Некоторые авторы указывают на хроническое воспаление как возможную причину образования эрозии ТМО, приводящей к формированию дефекта в ней и образованию фиброзных спаек [10, 12], врожденную патологию зубовидных связок [4,15], врожденную дубликатуру вентральной поверхности ТМО с дефектом внутреннего слоя [3, 7, 9]. В данном клиническом наблюдении мы отметили, что причиной возникновения идиопатической грыжи спинного мозга явилась врожденная дубликатура ТМО, выявленная на аксиальных срезах МРТ и подтвержденная во время операции.

В литературе представлены несколько техник оперативного лечения идиопатических грыж спинного мозга, но единого стандарта нет. Все способы включают менингомиелолиз, менингодикулолиз и пластику дефекта ТМО. В настоящее время оптимального, четкого определения методики операции нет, в связи с невозможностью при столь редкой патологии сформировать адекватные группы сравнения [1]. Хирургическое лечение является единственным на сегодняшний день методом устранения прогрессирующего компрессии спинного мозга и неврологического дефицита.

В представленном нами клиническом наблюдении была диагностирована идиопатическая грыжа спинного мозга. Причиной ее образования, по данным нейровизуализационных методов исследования, интраоперационных находок и результатов морфологических исследований, явилась врожденная дубликатура ТМО с локальным хроническим асептическим воспалением, в которой был фиксирован спинной мозг.

## СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

*Размахнина Анжелика Владимировна* — врач-нейрохирург ФГБУ «Федеральный центр нейрохирургии» г. Новосибирск МЗ РФ E-mail: razang@mail.ru; a\_razmahnina@neuronsk.ru

*Климов Владимир Сергеевич ФГБУ* — канд.мед. наук, врач-нейрохирург, заведующий нейрохирургическим отделением центра.

*Чищина Нина Владимировна* — врач-неврофизиолог ФГБУ «Федеральный центр нейрохирургии» г. Новосибирск Министерства здравоохранения РФ

*Воронина Евгения Игоревна* — врач-патоморфолог, Региональный центр высоких медицинских технологий,

ФГБУ «Федеральный Центр Нейрохирургии» г. Новосибирск Министерства здравоохранения РФ. 630087 г. Новосибирск, ул. Немировича-Данченко д.132/1

Региональный Центр Высоких Медицинских Технологий, 630084 г. Новосибирск, ул. Республиканская д.7Б

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Evzikov G.Yu., Egorov O.E., Kushel' Yu.V. The surgical treatment of idiopathic myelocoele (clinical case and literature review). *The Russian Journal of Neurosurgery*. 2011; 3: 59-64 (in Russian).
2. Gnezditskiy V.V. The evoked brain potentials in clinical practice. Taganrog; 1997 (in Russian).
3. Batzdorf U. Idiopathic spinal cord herniation: a treatable cause of the Brown-Sequard syndrome—case report. *Neurosurgery* 1995;36(5): 1032-3 [comment];
4. Borges LF, Zervas NT, Lehrich JR. Idiopathic spinal cord herniation: a treatable cause of the Brown-Sequard syndrome—case report. *Neurosurgery* 1995;36(5):1028-32 [discussion 32-3];
5. Imagama S., Matsuyama Y., Sakai Y., Nakamura H., Katayama Y., Ito Z., Wakao N., Sato K., Kamiya M., Kato F., Yukawa Y., Miura Y., Yoshihara H., Suzuki K., Ando K., Hirano K., Tauchi R., Muramoto A., Ishiguro N. Image classification of idiopathic spinal cord herniation based on symptom severity and surgical outcome: a multicenter study / *J. neurosurg. Spine*. 2009. № 11. P. 310—319.
6. Jeong-Min Kim, M.D., Se Ho Oh, M.D., Ki-Jeong Kim, M.D., Seong-Ho Park, M.D., Kyung Seok Park, M.D. Idiopathic Spinal Cord Herniation as a Treatable Cause of Progressive Brown-Sequard Syndrome *Journal of Clinical Neurology* / Volume 3 / December, 2007;
7. Kumar R, Taha J, Greiner AL. Herniation of the spinal cord. Case report. *J Neurosurg* 1995;82(1):131-6; Nabors MW, Pait TG, Byrd EB, et al. Updated assessment and current classification of spinal meningeal cysts. *J Neurosurg* 1988;68(3): 366-77
8. Miyaguchi M., Nakamura H., Shakudo M., Inoue Y., Yamano Y. Idiopathic spinal cord herniation associated with intervertebral disc extrusion / *Spine*. 2001. № 26 (9).P. 1090—1094
9. Nabors MW, Pait TG, Byrd EB, et al. Updated assessment and current classification of spinal meningeal cysts. *J Neurosurg* 1988;68(3): 366-77
10. Najjar MW, Baeesa SS, Lingawi SS. Idiopathic spinal cord herniation: a new theory of pathogenesis. *Surg Neurol*. 2004;62(2):161-170
11. Sagiuchi T., Iida H., Tachibana S., Utsuki S., Tanaka R., Fujii K. Idiopathic spinal cord herniation associated with calcified thoracic disc extrusion: case report / *Neurol Med Chir. (Tokyo)*. 2003. № 43. P. 364—368
12. Samer Ghostine, MD, Eli M. Baron, MD, Brian Perri, DO, Paul Jacobson, MD, Delmore Morsette, MD, PhD, Frank P.K. Hsu, MD, PhD Thoracic cord herniation through a dural defect: description of a case and review of the literature *Surgical Neurology* 71 (2009) 362–367
13. Senturk S, Guzel A, Guzel E Atypical clinical presentation of idiopathic thoracic spinal cord herniation. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2008 Jun 15;33(14):E474-7
14. Shiro Imagama, M.D., Yukihiko Matsuyama, M.D., Yoshihito Sakai, M.D., Hiroshi Nakamura, M.D., Yoshito Katayama, M.D., Zeny a Ito, M.D., Norimitsu Wakao, M.D., Koji Sato, M.D., Mitsuhiro Kamiya, M.D., Fumihiko Kato, M.D., Yasutsugu Yukawa, M.D., Yasushi Miura, M.D., Hisatake Yoshihara, M.D., Kazuhiro Suzuki, M.D., Kei Ando, M.D., Kenichi Hirano, M.D., Ryoji Tauchi, M.D., Akio Muramoto, M.D., and Naoki Ishiguro, M.D. Image classification of idiopathic spinal cord herniation based on symptom severity and surgical outcome: a multicenter study *J Neurosurg Spine* 11:310–319, 2009
15. Tronnier VM, Steinmetz A, Albert FK, et al. Hernia of the spinal cord: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1991;29 (6):916-9)
16. Urbach H, Kaden B, Pechstein U, et al. Herniation of the spinal cord 38 years after childhood trauma. *Neuroradiology* 1996;38(2):157-8
17. Watters MR, Stears JC, Osborn AG, et al. Transdural spinal cord herniation: imaging and clinical spectra. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;19(7):1337-44
18. Wortzman G, Tasjer RR, Rewcastle NB, Richardson JC, Pearson FG. Spontaneous incarcerated herniation of the spinal cord into a vertebral body: a unique cause of paraplegia. Case report. *J Neurosurg* 1974;41:631-635
19. Yune Kwong, George Jakanani, Nitin Rao, and Christopher S J Fang MRI findings in herniation of the spinal cord *J Radiol Case Rep*. 2010; 4(10): 1–5.