

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., Зюев 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., Зюев 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.

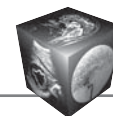
**Key words:** Chiari malformation, syringomyelia, CSF flow, liquorodynamics, MRI.

**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.

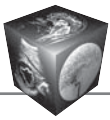
- Мальформация Киари I – это опущение миндалин ниже 5 мм у пациентов старше 15 лет, а у пациентов младше 15 лет опущение миндалин более 6 мм. При наличии сирингомиелии и опущении миндалин от 3 до 5 мм может рассматриваться как “пограничная мальформация Киари I”, что в большинстве случаев не требует никакого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

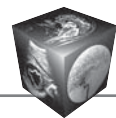
За период с 2015 по 2016 г. были проведены исследования у 70 пациентов с сирингомиелией как до, так и после оперативного вмешательства.

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

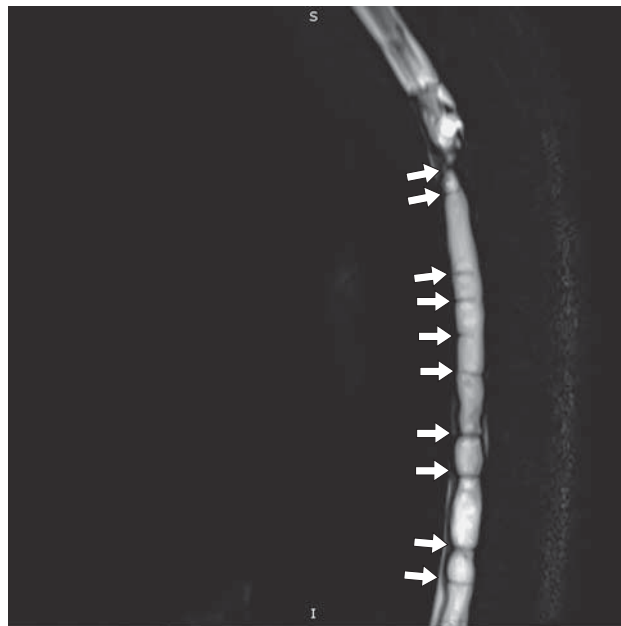
с последующей обработкой на рабочей станции Siemens. Для визуализации ликвора использовалась МР-миелография (TR = 4500, TE = 1500). Адгезивные процессы в позвоночном канале и спинном мозге при МРТ выявлялись при выполнении T2-взвешенных изображений (T2ВИ, TR = 2800 мс, TE = 86 мс, FA = 160°, толщина 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).



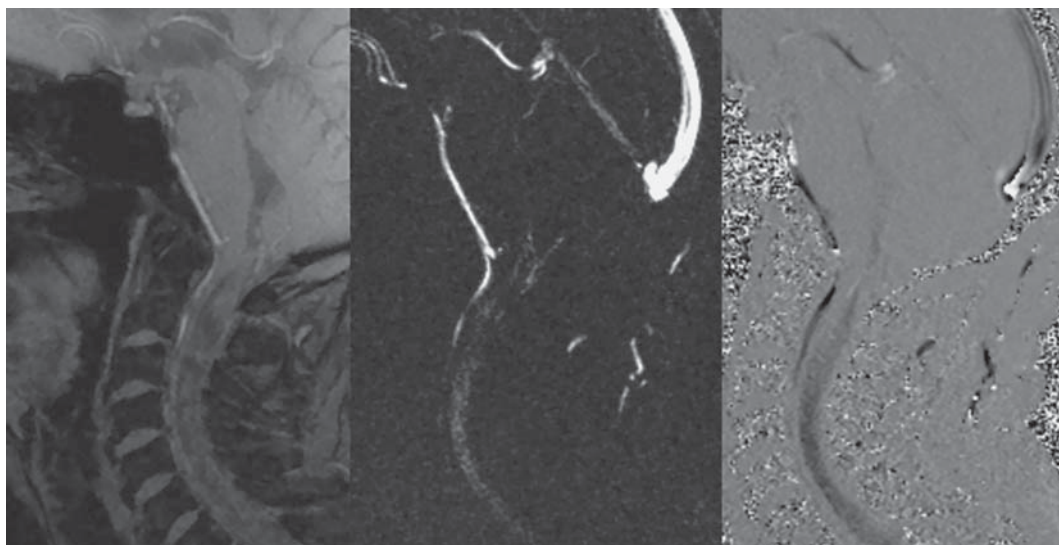
**Рис. 2.** МР-томограмма, T2ВИ, сагиттальная плоскость. Гигантская сирингомиелическая киста в грудном отделе спинного мозга (стрелки).



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

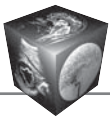
У большинства пациентов при подозрении на сирингомиелию первоначально выполняли T2- и T1ВИ (рис. 1, 2) в сагиттальной плоскости от уровня краниовертебрального перехода до уровня пояснично-крестцового отдела позвоночника. При выявлении расширения центрального канала проводили МР-миелографию в сагиттальной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





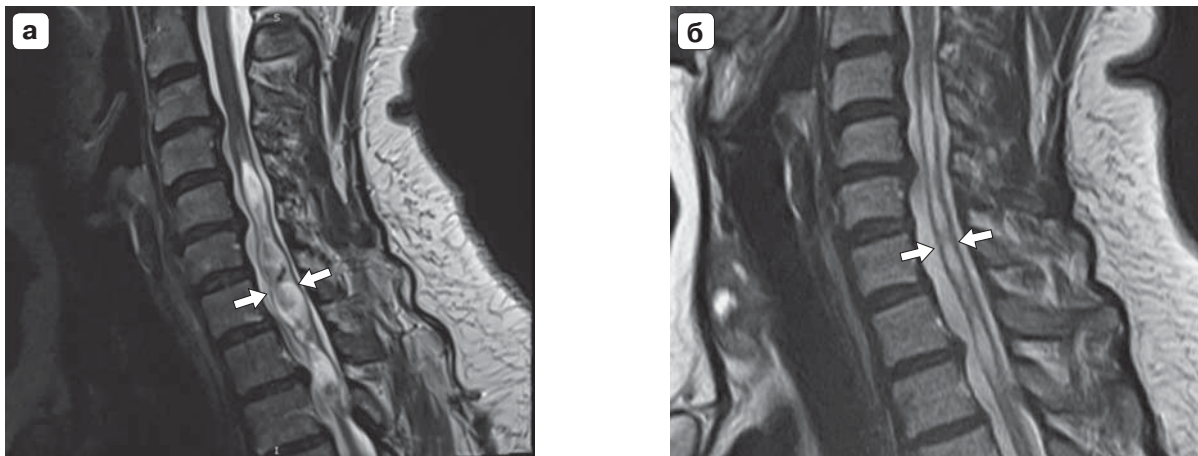
Параметры обработки полученных данных:

- 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-

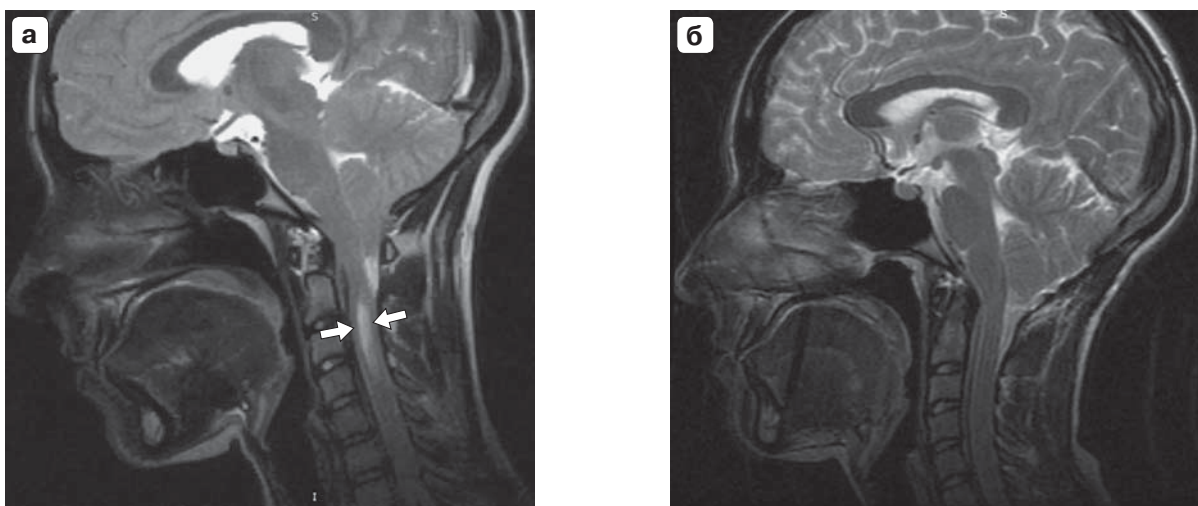
ированной с аномалией Киари I, после оперативного вмешательства.

## Результаты

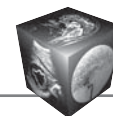
Для предоперационного планирования были проанализированы данные 70 пациентов, у которых выявляли сирингомиелию, ассоциированную с аномалией Киари I типа. Всем пациентам были выполнены стандартные последовательности при МРТ-исследовании. Для оценки опущения миндалин проводили линию между опистионом и 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 С<sub>II</sub>-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, 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.

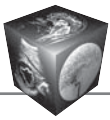
При сопоставлении полученных результатов с данными исследований J.D. Heiss и соавт. [4], A.J. Barkovich [7], J. McVige и J. Leonardo [8], V. Haughton и K.A. Mardal [9], подтверждена целесообразность и информативность представленного метода МР-диагностики в распознавании сирингомиелии, ассоциированной 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.