

# Сирингомијелија у демиелинизационој болести централног нервног система – приказ два болесника

Дејан Савић, Слободан Војиновић, Мирјана Спасић, Зоран Перић, Стево Лукић

Клиника за неврологију, Клинички центар, Ниш, Србија

## КРАТАК САДРЖАЈ

**Увод** Сирингомијелија је појава шупљине унутар кичмене мождине, а може бити симптоматска и конгенитално-идиопатска. Најчешће се јавља код особа с клинички потврђеном мултиплом склерозом. Код болесника с клинички дефинисаним синдромом који указује на мултиплу склерозу сирингомијелија није уобичајена појава.

**Приказ болесника** Приказана су два болесника са сликом демиелинизационог обољења централног нервног система код којих је утврђена сирингомијелија на вратном, односно грудном делу кичмене мождине. Класични клинички знаци сирингомијелије код ових болесника нису уочени, а она је установљена као случајан налаз приликом испитивања магнетном резонанцијом. Знаци активности болести у подручјима демиелинизације на кичменој мождини након примене гадолинијумског контрастног средства утврђени су код једног болесника.

**Закључак** Појава сирингомијелије код особа са демиелинизационим обољењем централног нервног система намеће питање да ли је реч о случајном налазу или делу клиничке слике. Одговор на ово питање утиче на одређивање начина лечења ових болесника.

**Кључне речи:** сирингомијелија; демиелинизациона болест централног нервног система; мултипла склероза; клинички изоловани синдром

## УВОД

Сирингомијелија је шупљина унутар кичмене мождине која се може испољити као: дилатација централног канала која комуницира са четвртим комором, некомуникантна дилатација централног канала и екстраканаликуларна кавитација паренхима која не укључује централни канал [1]. Често постоје и каналикуларне и екстраканаликуларне шупљине, које је тешко разликовати чак и након хистолошког испитивања [2-5]. Етиолошки посматрано, сирингомијелија може бити конгенитално-идиопатска и симптоматска.

Мултипла склероза (МС) је болест коју чине дисеминационе демиелинизационе лезије централног нервног система (ЦНС) у времену и простору [6]. Нови дијагностички критеријуми за МС користе магнетнорезонантне (МР) налазе за документовање дисеминације лезија ЦНС [7]. Критеријуми Мекдоналда (McDonald) омогућавају да се МР подаци о дисеминацији користе за постављање дијагнозе МС код оболелих код којих се напад болести приказује као клинички изолован синдром (КИС) [8]. Код особа са МС некомуникантна сирингомијелија је описивана као случајан налаз [9].

Приказујемо два болесника код којих је дијагноза демиелинизационе болести постављена у складу с критеријумима Мекдоналда [8] и код којих је истовремено са МР налазом доказана сирингомијелија.

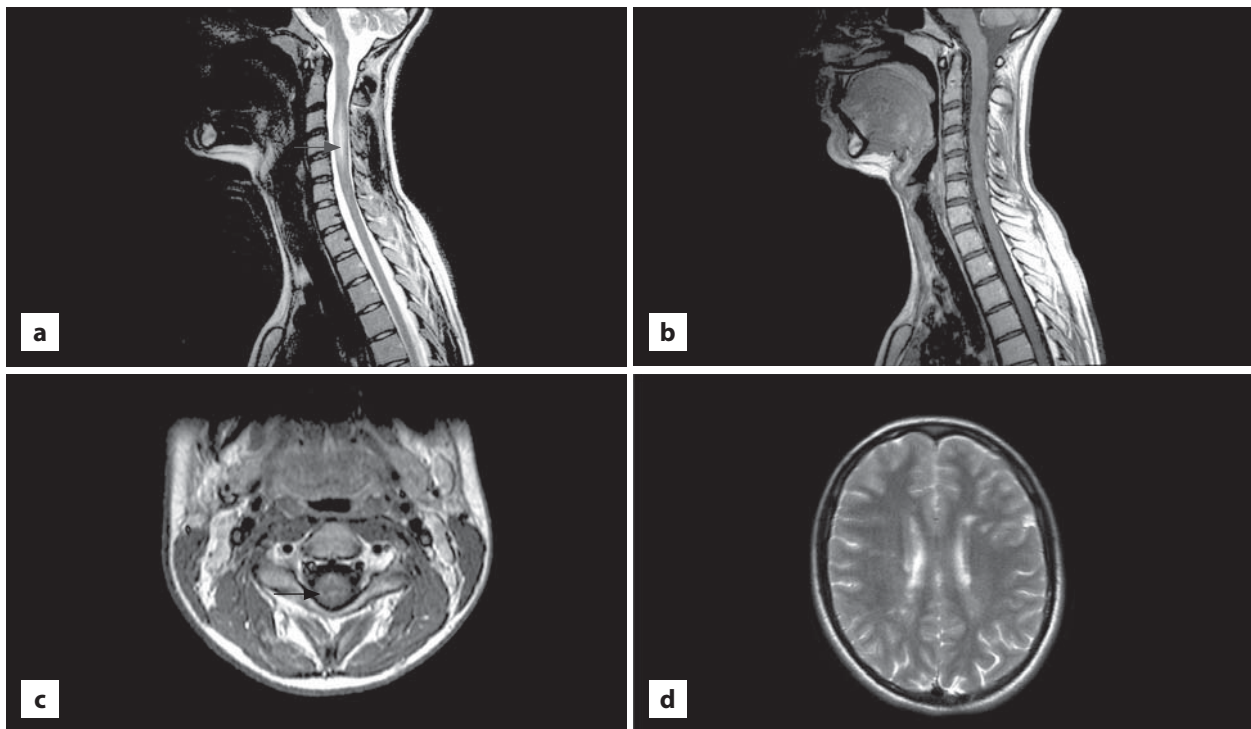
## ПРИКАЗ ПРВОГ БОЛЕСНИКА

Седмнаестогодишња девојка је недељу дана пре прегледа осетила слабост екстремитета десне стране тела. Неуролошким прегледом установљена је деснострани хемипареза. Налаз евоцираних потенцијала (ЕП) показао је прехијазмалне сметње у провођењу, као и сметње у провођењу при стимулацији десног *n. medianus* и *n. tibialis*. Лумбалном пункцијом добијен је бистар, безбојан ликвор са гликорахијом (6,1 mmol/l) и протейнорахијом (0,42 g/l) без плеоцитозе. Изоелектричним фокусирањем ликвора утврђене су олигоклоналне траке. Налази крвних слике, општих биохемијских показатеља, скрининга коагулације, имунолошких и тестова на тромбофилије били су нормални. На МР ендокранијума уочене су мултипле фокалне T2w/FLAIR хиперинтензивне лезије у белој маси *centrum semiovale* и *corona radiata* и лезије сличних особина у десном церебеларном педункулусу и десној маломожданој хемисфери без постконтрастног појачања сигнала, док је на МР вратне кичме од нивоа C2 до C5 уочена зона измењеног T2 хиперсигнала са експанзијом медуле спиналис (АП пречник 10 mm) и рубним постконтрастним појачањем сигнала (Слика 1a-d). У истој висини уочено је проширење централног медуларног канала (1,5 mm).

Због неиспуњености критеријума Мекдоналда, постављена је дијагноза КИС који указује на МС. Примењена је терапија пулс-

## Correspondence to:

Dejan SAVIĆ  
Klinika za neurologiju  
Klinički centar  
Bul. dr Zorana Đinđića 48  
18000 Niš  
Srbija  
dejanvelsavic@gmail.com



**Слика 1.** Сирингомијелија цервикалне кичме код 17-годишње болеснице са клинички изолованим синдромом који упућује на мултиплу склерозу: а) секвенца Т2 – сагитални пресек; б) секвенца Т1 са применом контрастног средства – сагитални пресек; в) секвенца Т1 са применом контрастног средства – трансверзални пресек; д) МР ендокранијума, секвенца Т2 – трансверзални пресек

**Figure 1.** Cervical spinal cord syringomyelia in the 17-year-old patient presenting clinically isolated syndrome suggestive of multiple sclerosis: а) T2 sequence, sagittal; T1 sequence, sagittal, contrast study; в) T1 sequence, transversal, contrast study; д) brain MR, T2 sequence, transversal

ним дозама кортикостероида, која је смањила моторички дефицит.

## ПРИКАЗ ДРУГОГ БОЛЕСНИКА

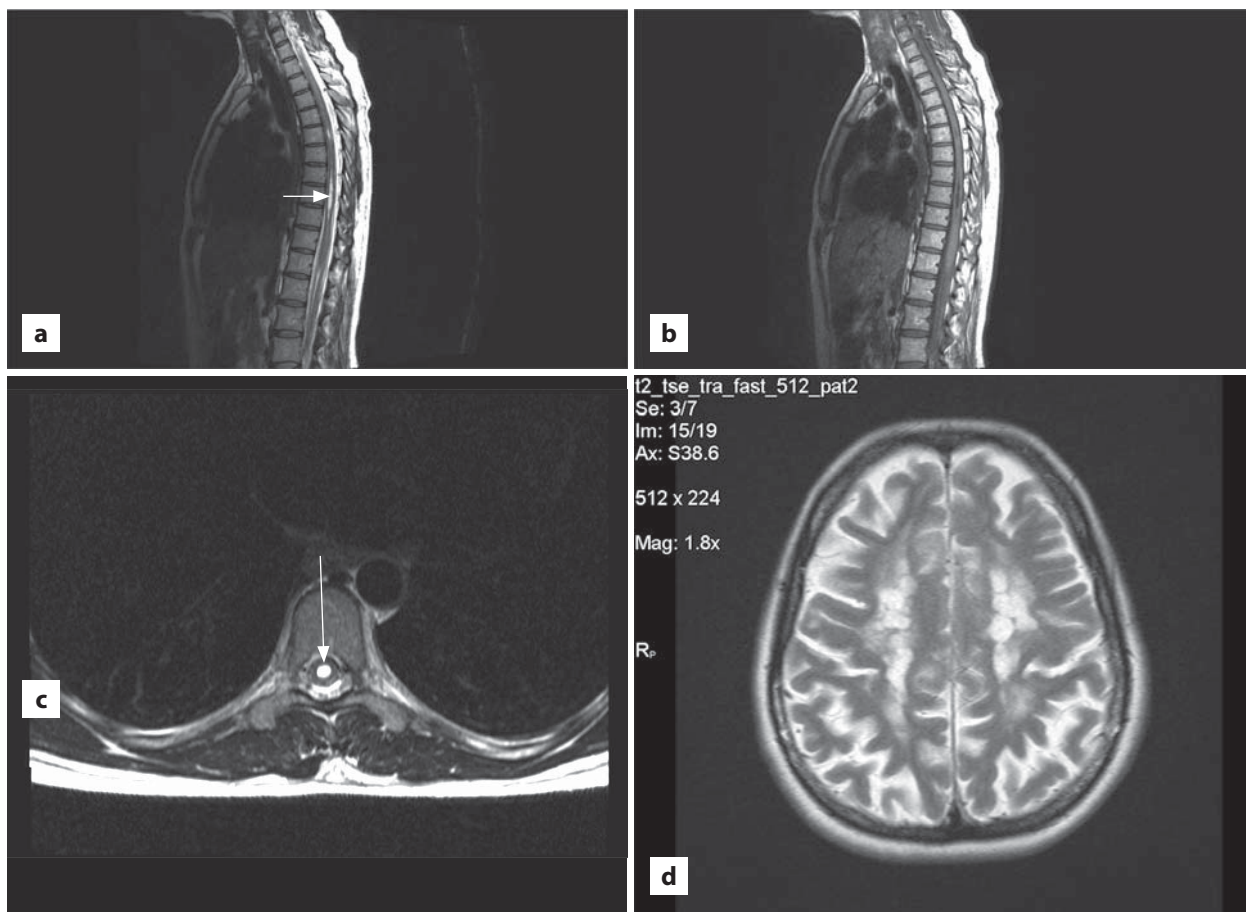
Жена стара 43 године осетила је две године пре прегледа прве тегобе: слабост ногу, отежано ходање и нестабилност и сметње при мокрењу. Приликом амбулантног прегледа урађен је МР грудне кичме и установљена сирингомијелична шупљина од нивоа *Th6* до *Th10*, као и МР ендокранијума на којем су уочене супратенторијалне и инфратенторијалне демиелинизационе промене (Слике 2а-д). Неуролошким прегледом утврђена је слабост леве руке и ногу, уз обострану дисиметрију на горњим и доњим екстремитетима. Визуелни ЕП показали су обострано одговоре продужених латенци. Сензитивни ЕП су стимулацијом оба нерва медијануса регистровали кортикалне одговоре нижих амплитуда, док су стимулацијом *n. tibialis* добијени кортикални одговори ниских амплитуда. Одговор на *Th12* био је добро диференциран, а латенце нормалне. Урађени МР налаз вратног дела кичменог стуба није указивао на промене. МР налаз грудног дела кичменог стуба открио је у цервикоторакалној медули сливене демиелинизационе лезије и вретенасту дилатацију централног канала од нивоа *Th5* до *Th10* постконтрастно без појачања сигнала. Налази крвне слике, општих биохемијских параметара, скрининга коагулације, имунолошких и тестова на тромбофилије били су нормални.

Будући да су били испуњени критеријуми Мекдоналда, постављена је дијагноза МС. Примењена је терапија пулсним дозама кортикостероида, али није дошло до побољшања.

## ДИСКУСИЈА

Описане су две болеснице са дисеминованим демиелинизационим обољењем ЦНС који се клинички испољио као КИС (приказ 1) и МС (приказ 2), али код којих је МР налазом утврђена сирингомијелија на цервикалном, односно торакалном делу кичмене мождине. Постојање сирингомијелије као налаза током обраде болесника са КИС досад је описано у студији Вајера (*Weier*) и сарадника [9], која је обухватила 196 болесника са МС и шест са КИС. Ипак, из ових података не може се утврдити да ли је сирингомијелија уопште дијагностикована код испитаника са КИС.

Сирингомијелија код болесника са спиналним манифестацијама МС може бити случајни налаз или део клиничке слике. Мабел Гато (*Mabel Gatto*) и сарадници [10] описали су три случаја сирингомијелије код болесника са МС без постконтрастног појачања сигнала током МР дијагностике, што може указати на постојање две засебне болести. Соларо (*Solaro*) и сарадници [11] указују на то да су демиелинизационе лезије могући узрок спиналних асимптоматских кавитација. Вајер и сарадници [9], упоређујући учесталост сирингомијелије код здравих људи с резултатима сопствених истраживања, наводе да појава некомуникантне



**Слика 2.** Синдромијелија торакалне кичме код 43-годишње болеснице са мултиплом склерозом: а) секвенца Т2 – сагитални пресек; б) секвенца Т1 – сагитални пресек; в) секвенца Т2 – трансверзални пресек; д) МР ендокранијума, секвенца Т2 – трансверзални пресек  
**Figure 2.** Thoracic spinal cord syringomyelia in the 43-year-old patient presenting multiple sclerosis: a) T2 sequence, sagittal; b) T1 sequence, sagittal; c) T2 sequence, transversal; d) brain MR, T2 sequence, transversal

синдромијелије није случајни налаз удружен са спиналном презентацијом МС. Код прве приказане болеснице утврђено је рубно постконтрастно појачање промене са централном кавитацијом, због чега је синдромијелија схваћена као последица демиелинизационе лезије на истом нивоу. Код друге приказане болеснице синдромијелија је дијагностикована тек након поновљеног МР испитивања у оквиру целокупне клиничке слике и схваћена као део демиелинизационог процеса. Оваква интерпретација је у складу са препоруком Вајера и сарадника [9] да се уз истовремено постојање других можданих и мождинских лезија типичних за МС синдромна шупљина посматра као последица МС.

Настанак синдромијелије обично се приписује опструкцији тока ликвора [12]. Раније хипотезе повезивале су појаву синдромијелије код запаљењских лезија са некрозом унутар масивних акутних демиелинизација са последичним формирањем канала – синдромна [13]. У новије време сматра се да атипична топографска дистрибуција демиелинизационе лезије доводи до повећања притиска ликвора у централном каналу испод места компресије [14] или до слома крвноможда-

не баријере кичмене мождине са оштећењем дренаже ванћелијске течности и продирањем субарахноидне течности унутар нервног ткива [15].

Некомуникантне синдромијелије описиване су код болесника са клинички потврђеном МС [10, 11, 15, 16, 17]. У студији Вајера и сарадника [9] код шест болесника са синдромијелијом установљени су симптоми и знаци који су последица лезија кичмене мождине, али није утврђена типична клиничка слика синдромијелије. Класични клинички знаци који би указивали на синдромијелију (знаци централног синдрома) нису забележени ни у клиничкој слици приказаних болесника. На могућност изостанка типичне клиничке слике указују и резултати Ларнера (*Larner*) и сарадника [18], према којима је у већини случајева синдромијелија била случајни налаз приликом МР испитивања болесника.

Синдромијелија код особа са демиелинизационим обољењем ЦНС као случајни налаз или као део клиничке слике намеће питање терапијског приступа. Могућност изостанка класичних клиничких знакова указује на потребу проширивања МР испитивања кичмене мождине код ових болесника.

## ЛИТЕРАТУРА

- Milhorat TH, Capocelli AL Jr, Anzil AP, Kotzen RM, Milhorat RH. Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. *J Neurosurg.* 1995; 82:802-12.
- Brugieres P, Idy-Peretti I, Iffenecker C, Parker F, Jolivet O, Hurth M, et al. CSF flow measurement in syringomyelia. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2000; 21(10):1785-92.
- Carpenter PW, Berkouk K, Lucey AD. Pressure wave propagation in fluid-filled co-axial elastic tubes. Part 2: Mechanisms for the pathogenesis of syringomyelia. *J Biomech Eng.* 2003; 125(6):857-63.
- Fenoy AJ, Menezes AH, Fenoy KA. Craniocervical junction fusions in patients with hindbrain herniation and syringohydromyelia. *J Neurosurg Spine.* 2008; 9(1):1-9.
- Honorato D, Borges W, Roth Vargas AA, Ramina R. Syringohydromyelia associated to therapeutic procedures for severe forms of neurocysticercoses: case report. *Arq Neuro-Psiquiatr.* 2004; 62(3B):885-8.
- Poser CM, Brinar VV. Diagnostic criteria for multiple sclerosis. *Clin Neurol Neurosurg.* 2001; 103:1-11.
- McDonald WI, Compston A, Edan G, Goodkin D, Hartung HP, Lublin FD, et al. Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines from the International Panel on the diagnosis of multiple sclerosis. *Ann Neurol.* 2001; 50:121-7.
- Polman CH, Reingold SC, Edan G, Filippi M, Hartung HP, Kappos L, et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2005 revisions to the "McDonald Criteria". *Ann Neurol.* 2005; 58(6):840-6.
- Weier K, Naegelin Y, Thoeni A, Hirsch JG, Kappos L, Steinbrich W, et al. Non-communicating syringomyelia: a feature of spinal cord involvement in multiple sclerosis. *Brain.* 2008; 131(7):1776-82.
- Mabel Gatto E, Reisin R, Nogués M, Uribe Roca MC, Domínguez R, Giannola R, et al. Hydrosyringomyelia in demyelinating diseases. *Neurol.* 2002; 17(3):165-9.
- Solaro C, Uccelli A, Gentile R, Lentino C, Mancardi GL, Primavera A. Multiple sclerosis and non-communicating syringomyelia: a casual association or linked diseases? *Acta Neurol Scand.* 1999; 100:270-3.
- Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1965; 28:247-59.
- Kwee IL, Nakada T. Syrinx formation in multiple sclerosis. *Br J Radiol.* 1985; 58:1206-8.
- Sotgiu S, Pugliatti M, Rosati G, Sechi GP. Which syringomyelia is truly associated with multiple sclerosis? *J Neurol Sci.* 2001; 190:99-100.
- Ravaglia S, Bogdanov EI, Pichiecchio A, Bergamaschi R, Moglia A, Mikhaylov IM. Pathogenetic role of myelitis for syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg.* 2007; 109(6):541-6.
- Matsuda M, Tabata K, Miki J, Ishigame H, Asano M, Ikeda S. Multiple sclerosis with secondary syringomyelia. An autopsy report. *J Neurol Sci.* 2001; 184:189-96.
- Charles JA, Berger M, Cook SD. Thoracic syringomyelia and suspected multiple sclerosis: cause and effect or coincidence? *Neurology.* 2004; 63:185-6.
- Larner AJ, Muqit MM, Glickman S. Concurrent syrinx and inflammatory central nervous system disease detected by magnetic resonance imaging: an illustrative case and review of the literature. *Medicine.* 2002; 81:41-50.

## Syringomyelia in Demyelinating Disease of the Central Nervous System: Report of Two Cases

Dejan Savić, Slobodan Vojinović, Mirjana Spasić, Zoran Perić, Stevo Lukić  
Clinic of Neurology, Clinical Centre of Niš, Niš, Serbia

### SUMMARY

**Introduction** Syringomyelia is a cavitory extension inside the spinal cord which can be either symptomatic or congenitally idiopathic. Syringomyelia during the course of the disease in patients presenting with clinically definite multiple sclerosis was described earlier. Syringomyelia in patients presenting with a clinically isolated syndrome suggestive of multiple sclerosis is unusual.

**Case Outline** We present two patients presenting with demyelinating disease of the central nervous system with syringomyelia in the cervical and thoracic spinal cord. We did not find classical clinical signs of syringomyelia in our patients, but we

disclosed syringomyelia incidentally during magnetic resonance exploration. Magnetic resonance exploration using the gadolinium contrast revealed the signs of active demyelinating lesions in the spinal cord in one patient but not in the other.

**Conclusion** Syringomyelia in demyelinating disease of the central nervous system opens the question whether it is a coincidental finding or a part of clinical features of the disease. Differentiation of the significance of syringomyelia finding in these patients plays a role in the choice of treatment concept in such patients.

**Keywords:** syringomyelia; demyelinating disease of the central nervous system; multiple sclerosis; clinically isolated syndrome

Примљен • Received: 24/02/2010

Ревизија • Revision: 05/04/2011

Прихваћен • Accepted: 04/05/2011