

**Stanisław Nowak, Ewa Kołodziejska, Irena Florin-Dziopa,  
Wojciech Nowak, Przemysław Nowak, Elżbieta Nowak,  
Jarosław Wasiński, Sławomir Szmatoła**

Zakład Profilaktyki Chorób Układu Nerwowego

Instytut Zdrowia Publicznego

Wydział Nauk o Zdrowiu Akademii Świętokrzyskiej w Kielcach

Dyrektor: prof. dr hab. n. med. S. Nowak

Dziekan: prof. zw. dr hab. W. Dutkiewicz

**WIELOLETNIA OCENA PRZEBIEGU KLINICZNEGO  
JAMISTOŚCI RDZENIA Z UWZGLĘDNIENIEM CZYNNOŚCI  
BIOELEKTRYCZNEJ MÓZGU**

**STRESZCZENIE**

Celem pracy była wieloletnia ocena naturalnego przebiegu choroby, z oceną zapisu EEG w różnych etapach choroby. Okres badań obejmował lata 1965-2003.

Materiał badań stanowiło 23 chorych (K – 4, M – 19) w wieku 27 do 82 lat (śr. 45 lat). Czas trwania choroby wynosił od 5 do ponad 45 lat. Dokonano szeregu korelacji klinicznych oraz dynamiki EEG.

**Słowa kluczowe:** jamistość rdzenia, klinika, EEG.

**SUMMARY**

The aim of the work was many years' estimation of the natural course of disease with the analysis of EEG recordings in various stages of disease. The observation period was 1965-2003.

The research material included 23 patients (F – 4, M – 19) aged 27 – 82 (average 45) years. The duration of disease was 5 to more than 45 years.

Several clinical correlation and the dynamics of EEG were performed.

**Key words:** syringomyelia, clinic, EEG.

Jamistość rdzenia jest stosunkowo rzadkim schorzeniem neurologicznym, występującym nieco częściej u mężczyzn. Sporadycznie pojawiają się postaci rodzinne.

W roku 1827 Olivier D'Angers wprowadził nazwę syringomyelia (jamistość rdzenia), z języka greckiego, od słów *syrinx* – jama i *myelos* – rdzeń. Jednak już w 1546 r. Esteinne opisał mechanizm powstawania jam w rdzeniu kręgowym. Początek choroby ma miejsce głównie w 3. lub 4. dekadzie życia. Choroba ma przebieg przewlekły, zazwyczaj łagodny, poza przypadkami jamistości opuszki (syringobulbia), kiedy to proces chorobowy może być ostrzejszy. Współistnieć z nim mogą inne anomalie, głównie zespół Arnolda–Chiari, płaskopodstawie, wodogłowie, niedorozwój

mózdku. Poza wrodzonymi przyczynami, pewne znaczenie etiologiczne przypisuje się urazom rdzenia, z wtórnymi procesami zapalno-zrostowymi.

Charakterystyczną cechą schorzenia jest powstawanie jam w rdzeniu kręgowym (głównie szyjnym) obejmującym nieraz wiele segmentów (łącznie z lędźwiowym). Zaburzenia kształtowania się szwu grzbietowego rdzenia mają miejsce już w 4-10 tygodniu rozwoju zarodka, a same jamy likalizują się najczęściej po stronie grzbietowej kanału środkowego (canalis centralis) rdzenia [1-9].

Zgodnie z hydrodynamiczną teorią Gardnera [4, 5], podstawową rolę w powstawaniu jam odgrywa zaburzone krążenie płynu mózgowo-rdzeniowego. Williams [7] zakładał, że jedną z przyczyn powstawania jam są powikłania okołoporodowe (poród kleszczowy). Milhorat i wsp. [6] stwierdzili, że w większości przypadków nie ma bezpośredniego komunikowania się płynu mózgowo-rdzeniowego z IV komorą mózgu, co podważa teorię Gardnera. Powstawanie jam komunikujących się ze sobą ma miejsce głównie w hydromyelii (poszerzenie kanału centralnego), a nie w jamistości rdzenia. Najnowsze badania wskazują na to, że rozróżnianie komunikujących się i nie komunikujących jam nie jest zasadne, proponując termin pośredni, syringohydromyelia. Jednak przeważająca liczba przypadków jamistości rdzenia odpowiada kryteriom terorii Gardnera.

Lokalizacja zmian determinuje występowanie objawów klinicznych. Według Milhorata i wsp. [6], najczęstsze jamy są w dolnej części odcinka szyjnego rdzenia, głównie u podstawy rogu tylnego, penetrujące do spoidła przedniego i na istotę szarą, z wtórnym uszkodzeniem drogi rdzeniowo-wzgórzowej, odpowiadające za przewodzenie czucia bólu i temperatury. Następstwem tych zmian są zaburzenia tego typu czucia, polegające na jego odcinkowym zniesieniu. Sznury tylne są długo nie uszkodzone, dzięki czemu zachowane jest czucie dotyku, ułożenia i wibracji. Zaburzenie to określa się jako rozszczepienne zaburzenia czucia (zniesienie czucia bólu i temperatury, przy zachowanym czuciu dotyku, ułożenia i wibracji). Postępujący proces chorobowy może oczywiście doprowadzić do narastania zaburzeń czucia. Uszkodzenie rogów przednich doprowadza do zaniku mięśni ręki („ręka szponiasta”), przedramienia i obręczy barkowej. Odruchy głębokie są osłabione lub zniesione. Uszkodzenie słupów boczno-pośrednich (część współczulna) prowadzi do zespołu Claude–Bernarda–Hornera, natomiast uszkodzenie drogi korowo-rdzeniowej w sznurach bocznych powoduje spastyczny niedowład kończyn dolnych.

Jamistość opuszki manifestuje się głównie zaburzeniami połykania (dysfagia), zanikiem mięśni języka, niedowładem mięśni gardłowych i podniebiennych, zaburzeniami czucia, głównie bólu i temperatury, w obszarze unerwienia przez nerw trójdzielny oraz oczopląsem poziomo-rotacyjnym (zajęcie mózdku). W rzadkich przypadkach dochodzi do rozleglejszych uszkodzeń i powstaje wówczas jamistość mózgu (syringocefalia).

Współistniejącymi objawami mogą być także: skrzywienie kręgosłupa, deformacje stawów (stawy Charcota), owrzodzenia dłoni, blizny (po oparzeniach). W przypadkach jamistości odcinka lędźwiowego dochodzić może do zaniku mięśni kończyn

dolnych, ze zniesieniem odruchów głębokich, typowymi zaburzeniami czucia, z odruchem Babińskiego.

W diagnostyce pierwszoplanową rolę, poza objawami neurologicznymi, odgrywa rezonans magnetyczny [10], wykazujący rozległe, wielopoziomowe jamy. Rutynowo także wykonuje się rezonans złącza kręgowo-podstawnego (zespół Arnolda–Chiari-go) oraz mózgu. Zawsze należy wykluczyć proces uciskowy, stwardnienie zanikowe boczne (SLA), stwardnienie rozsiane, następstwa spondylozy lub mielopatii szyjnej.

Leczenie operacyjne polega m.in. na drenażu jam, zabiegach korygujących same jamy, leczeniu wodogłowia czy zespołu Arnolda–Chiari-go.

Postępowanie farmakologiczne jest objawowe i tonizujące, bez możliwości stosowania specyficznych leków.

Sama choroba w zasadzie nie skraca bezpośrednio życia (jest to następstwem powikłań), chociaż wyraźnie rzutuje na ograniczenia zawodowe i inne, w tym na pogarszanie się jakości życia chorych (Quality of Life).

#### **CEL BADAŃ**

Celem pracy była wieloletnia ocena naturalnego przebiegu choroby, z uwzględnieniem stanu klinicznego oraz zapisu EEG.

#### **MATERIAŁ I METODY**

Materiał badań stanowiło 23 chorych (K – 4, M – 19) w wieku od 27 do 82 lat (śr. 45 lat), leczonych szpitalnie w latach 1965–2003. Dokonano szeregu korelacji klinicznych oraz oceny dynamiki EEG. Okres obserwacji wynosił od 5 do ponad 40 lat.

Stosowano typowe metody diagnostyczne, z uwzględnieniem w ostatnich latach także rezonansu magnetycznego. EEG wykonywano co najmniej dwukrotnie, początkowo systemem analogowym, a następnie cyfrowym (komputerowym). We wczesnym stadium choroby stwierdzano w zasadzie tylko dezintegrację rytmu podstawowego, z rejestracją fal theta, głównie w obszarach skroniowych. W okresie późniejszym, przede wszystkim w przypadkach syringobulbii i współistniejącego zespołu Arnolda–Chiari-go, podstawowa czynność bioelektryczna mózgu była zdeorganizowana, z rejestrowaniem fal theta, a nawet delta, fal ostrych i sporadycznych iglic, głównie w odprowadzeniach skroniowo-potylicznych. Nie rejestrowano jednak wyładowań napadowych. U żadnego chorego nie występowały napady padaczkowe. W przypadkach operowanych następowała poprawa zapisu, polegająca na nie występowaniu już fal delta, ostrych lub iglic, przy utrzymywaniu się zmian rytmu podstawowego. Wszyscy chorzy byli konsultowani neurochirurgicznie, a część z nich operowano.

## WYNIKI I OMÓWIENIE

Tabela 1. Badani chorzy wg płci w przedziałach wieku

Płeć	Wiek chorych													
	27-39		40-49		50-59		60-69		70-79		80-89		Ogółem	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
M	7	36,8	6	1,6	3	15,8	1	5,3	–	–	2	10,5	19	100,0
K	1	25,0	1	5,0	1	25,0	1	25,0	–	–	–	–	4	100,0
R	8	34,8	7	30,4	4	17,4	2	8,7	–	–	2	8,7	23	100,0

Tabela 2. Postaci kliniczne jamistości rdzenia

Płeć	Postaci jamistości rdzenia									
	jamistość		jamistość z zespołem Arnoldda–Chiarięgo		jamistość postacię lędźwiową		jamistość opuszki		Ogółem	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
M	10	52,6	6	31,6	1	5,3	2	10,5	19	100,0
K	2	50,0	1	25,0	–	–	1	25,0	4	100,0
R	12	52,2	7	30,4	1	4,4	3	13,0	23	100,0

W przedstawianym materiale (tabela 1) zdecydowanie więcej przypadków było wśród mężczyzn. Ogółem dominowali chorzy w przedziałach wieku 27-49 lat. Osobliwe były przypadki jamistości rdzenia u dwóch mężczyzn, którzy dożyli sędziwego wieku (po 82 lata). Obydwaj pracowali na roli, praktycznie do ostatnich dni. Doznali wiele urazów, ze złamaniami kończyn w następstwie m.in. upadków z furmanki naładowanej snopami, w czasie prac żniwnych. Obydwaj zmarli śmiercią naturalną, chociaż jeden z nich miał w ostatnim okresie stany depresyjne, nawet z tendencjami samobójczymi, z powodu narastającej bezradności i osamotnienia (żona zmarła wcześniej, dzieci wyjechały do miasta).

Obraz kliniczny poszczególnych postaci (tabela 2) odpowiadał opisywanym standardom. U mężczyzn były znaczne, praktycznie bezbolesne, deformacje stawowe, głównie barków, rąk oraz liczne blizny po urazach i oparzeniach, nawet w następstwie ogrzewania się przy piecach (na wsi). U mężczyzn w późniejszym okresie była zazwyczaj impotencja oraz kłopoty z oddawaniem moczu, nawet w okresie, kiedy nie było istotnych zmian w gruczole krokowym. Wszyscy chorzy wykazywali szczególne skłonności do infekcji, głównie układu oddechowego.

U ponad 50% badanych (tabela 3) była to postać bez zespołów współistniejących, u prawie 1/3 ze współistniejącym zespołem Arnoldda–Chiarięgo oraz 3 przypadki jamistości opuszki i 1 dominującej postaci lędźwiowej.

W żadnym przypadku nie stwierdzono istotnych chorób współistniejących, jak choroby metaboliczne, zaburzenia krążenia itp.

Ogólnie operowano 7 chorych, w tym wszystkich ze współistniejącym zespołem Arnoldda–Chiarięgo, ze znaczną poprawą kliniczną.

Tabela 3. Optymalne zmiany w EEG u badanych chorych (jamistość rdzenia)

Płeć	Zmiany rytmu podstawowego		Zmiany ogniskowe				Ogółem	
			jednostronne T-O		obustronne T-O			
	n	%	n	%	n	%	n	%
M	5	50,0	2	20,0	3	30,0	10	100,0
K	1	50,0	–	–	1	50,0	2	100,0
R	6	50,0	2	16,7	4	33,3	12	100,0

Tabela 4. Optymalne zmiany w EEG w syringomięlii z zespołem Arnoldda–Chiarięgo

Płeć	Zmiany rytmu podstawowego		Zmiany ogniskowe				Ogółem	
			jednostronne T-O		obustronne T-O			
	n	%	n	%	n	%	n	%
M	1	16,7	1	16,7	4	66,6	6	100,0
K	–	–	–	–	1	100,0	1	100,0
R	1	14,3	1	14,3	5	71,4	7	100,0

Zmiany w EEG nie są swoiste [11] i zależą w dużym stopniu od postaci i stadium klinicznego choroby oraz zespołów współistniejących (tabela 4).

W samej jamistości rdzenia dominowały zmiany rytmu podstawowego, głównie pod postacią jego dezintegracji, a u połowy badanych zmiany ogniskujące się w odprowadzeniach skroniowo-potylicznych, głównie obustronnych. W obszarach tych rejestrowano fale theta 6-7 Hz, fale ostre oraz sporadycznie iglice, bez czynności napadowej, w tym i ogniskowej.

Wśród chorych ze współistniejącym zespołem Arnoldda–Chiarięgo przeważały zmiany obustronne w odprowadzeniach skroniowo-potylicznych, zazwyczaj przy zmienionym rytmie podstawowym, czego nie zaakcentowano w tabeli 3, gdyż wyeksponowano największe zmiany w EEG.

Podobne zmiany rejestrowano u 3 chorych z jamistością opuszki, a w 1 przypadku z dominowaniem postaci lędźwiowej stwierdzano tylko dezintegrację rytmu podstawowego.

Większość chorych pochodziła ze wsi (ponad 70%), dlatego trudno ocenić ich niezdolność do pracy, ponieważ wszyscy pomagali w gospodarstwie, a nawet je prowadzili. 2/3 badanych była w związkach małżeńskich i posiadała zdrowe dzieci. Należy

jednak podkreślić, że małżeństwa zawierane były zazwyczaj jeszcze przed ujawnieniem się klinicznych objawów choroby.

Tylko jeden chory zmarł w 35. roku życia na zapalenie płuc. Inni – 14 osób, zmarło w okresie późniejszym śmiercią naturalną (ocena z 2003 r.), a pozostali żyją.

Jakość życia wszystkich badanych chorych była znacząco obniżona, szczególnie w zaawansowanym stadium choroby. Mimo to, jak wspomniano wcześniej, starali się oni być aktywni, głównie w środowisku wiejskim, praktycznie do samego końca.

## WNIOSKI

1. Jamistość rdzenia jest rzadkim zespołem klinicznym.
2. W ciągu ostatnich kilkunastu lat rejestruje się mniej przypadków tej choroby. Może się to wiązać m.in. z udoskonaleniem specjalistycznej opieki w czasie ciąży i porodu.
3. W przypadkach uzasadnionych, szczególnie ze współistnieniem innych zespołów klinicznych, leczenie operacyjne rokuje znaczną poprawę.
4. Zmiany w EEG nie są swoiste, zależne w pewnym stopniu od postaci i stadium choroby oraz współistniejących zespołów klinicznych.
5. Jamistość rdzenia nie skraca w sposób istotny życia, rzutuje natomiast znacząco na obniżenie jakości życia chorych.

## PIŚMIENNICTWO

- [1] Mancall E. L., McCormick P. C.: Jamistość rdzenia. W: Neurologia Merritta. Wyd. 1. polskie, red. H. Kwieciński i A. M. Kamińska. Wyd. Med. Urban i Partner. Wrocław 2004; 717-720.
- [2] Dąbbska M.: Zaburzenia rozwojowe ośrodkowego układu nerwowego. W: Choroby układu nerwowego. W. Kozubski, P. P. Liberski (red.). Wyd. Lekarskie PZWL. Warszawa 2004; 222-235.
- [3] Dąbbska M., Wiśniewski K. E.: Normal and pathologic development of the human brain and spinal cord. Wyd. John Libbey and Comp. Ltd. London 1999.
- [4] Gardner W. H., McMurry F. G.: „Non communicating” syringomyelia: a nonexistent entity. Surg. Neurol. 1976; 6: 251-256.
- [5] Gardner W. J.: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 1965; 28: 247-259.
- [6] Milhorat T. H., Miller J. I., Johnson W. D.: Anatomical basis of syringomyelia occurring with hind-brain lesions. Neurosurgery 1993; 32: 748-754.
- [7] Williams B.: Syringomyelia. Neurosurg. Clin. N. Am. 1990; 1: 653-685.
- [8] Wald I.: Jamistość rdzenia kręgowego i rdzenia przedłużonego. W: Neurologia kliniczna. I. Wald, A. Członkowska (red.). PZWL. Warszawa 1987; 279-280.
- [9] Mumenthaler M., Mattle H.: Neurologia. Wyd. polskie, red. R. Podemski, M. Wender. Wyd. Med. Urban i Partner. Wrocław 2001; 467-471.

- [10] Sikorska J., Sasiadek M., Kluczevska E.: Jamistość rdzenia kręgowego (syringomyelia), przedłużonego (syringobulbia). W: *Neuroradiologia*. J. Walecki (red.). Wyd. Upowszechnienie Nauki – Oświata, Warszawa 2000; 120-121.
- [11] Nowak S., Błaszczyk B., Florin-Dziopa I., Nowak P., Nowak E., Nowak W., Szmatoła S.: EEG w jamistości rdzenia. *Neur. Neurochir. Pol.* 2006; 40 (supl. 2): 246.