

Edward Zderkiewicz

Wydział Fizjoterapii, Wyższa Szkoła Społeczno-Przyrodnicza im. Wincentego Pola w Lublinie

Jamistość rdzenia kręgowego; patogeneza, diagnostyka, leczenie, rehabilitacja

Jamistość rdzenia kręgowego należy do chorób rzadkich, o zachorowalności ocenianej na 8,4/100 000 populacji [14, 59]. Nazwę łacińską – syringomyelia (używaną również w języku angielskim) nadał Olivier D'Angers w roku 1827, wyprowadzając ją od greckich słów syrinx - jama cylindrycznego kształtu oraz myelium – rdzeń kręgowy [2, 59].

PATOGENEZA

Tworzenie się jamy, będącej poszerzeniem kanału środkowego rdzenia, może być spowodowane niektórymi znanymi czynnikami, jak: uraz mechaniczny, nowotwór, przemieszczenie krążka międzykręgowego czy stan zapalny w kanale kręgowym [6, 21, 28, 57], nie ma natomiast zgodności odnośnie do etiologii i patogenyzy tzw. jamistości rdzenia idiopatycznej, mimo wielu badań klinicznych, doświadczalnych oraz rozważań naukowych w ciągu prawie dwustu lat [71].

Stworzono wiele teorii, z których większość okazała się niesłuszna. Twórca teorii **dysgraficznej** Olivier D'Angers twierdził, że tworzenie się jam w rdzeniu powodowane jest zatrzymaniem rozwoju rdzenia kręgowego i degeneracją komórek glejowych rdzenia. Przeczy temu twierdzeniu powstawanie jamistości dopiero w wieku dorosłym.

Według teorii **nowotworowej**, jamy powstają przez rozpad glejaka rdzenia niskiego stopnia [13]. Teoria może być słuszna w rzadkich raczej przypadkach

Hallopeau już w roku 1869 twierdził, że przyczyną choroby są zmiany **zapalne** prowadzące do niedrożności kanału środkowego rdzenia [28]. Teoria ta znajduje swoje potwierdzenie w niektórych przypadkach, jednak nie można jej uznać za uniwersalną.

Założeniem teorii **krwotocznej** było spostrzeżenie, że jamistość rdzenia powstaje w następstwie krwotocznego udaru śródrdzeniowego. Można ją uznać za słuszną w przypadkach pourazowych, co wykrył Bastian w roku 1867 [6]. Resorpcja krwiaka śródrdzeniowego pozostawia wówczas jamę, która następnie wypełnia się płynem mózgowo-rdzeniowym. Hipoteza ta może dotyczyć raczej mielomalacji i nie tłumaczy powstania choroby bez przebytego udaru czy urazu i krwiaka śródrdzeniowego.

Teoria **sekrecyjna** opierała się na podobieństwie zawartości jamy syringomielicznej do płynu mózgowo-rdzeniowego. Komórki wyściółki kanału środkowego rdzenia wydzielają płyn, którego uwięzienie w postaci jamy następuje w przypadkach zamknięcia się kanału [17].

Okazało się jednak, że kanał środkowy zamyka się bardzo często z wiekiem, wobec czego jamistość rdzenia byłaby najczęstszą chorobą w starszym wieku.

Teorię **prześciłkową** można przyjąć za słuszną w przypadkach guza nowotworowego lub torbieli śródrdzeniowej. Nie daje jednak ona odpowiedzi, dlaczego guzy odcinka szyjnego współistnieją z jamistością znacznie częściej niż w okolicy piersiowej [57].

Obserwacje Balla i Daytona [5] wykazujące, że podany do worka oponowego środek cieniujący przedostawał się do jamy syringomielicznej, doprowadziły ich do stworzenia teorii **przeźrdzeniowej** (transmedularnej), okazało się jednak, że ciśnienie w jamie syringomielicznej jest wyższe niż w okolicznym płynie mózgowo-rdzeniowym [26].

Te same zastrzeżenia mogą dotyczyć teorii **obrzękowej**, której twórca Tannenberg [61] uważał, że jamistość jest zejściowym etapem przebytego obrzęku rdzenia.

Przez dłuższy czas za słuszną uważana była teoria **hydrodynamiczna** wprowadzona przez Gardnera [23]. Według niego płyn mózgowo-rdzeniowy w następstwie trudności w odpływie z komory IV do zbiorników postawy, spowodowanej opóźnionym i niepełnym otwarciem tej drogi w rozwoju płodowym, kierowany jest do kanału środkowego rdzenia powodując torbielowate jego poszerzenie. Dalsze badania wykazały wiele sprzeczności w tej teorii. Okazało się bowiem, że w większości przypadków stwierdza się brak komuni-

kacji IV komory z kanałem środkowym rdzenia. Guyotat [27] stwierdził istnienie tego połączenia zaledwie w 10% , a Imae [29] wśród 42 operowanych chorych nie wykrył jej w żadnym przypadku.

Teoria Gardnera została zmodyfikowana przez Williamsa [68], który twierdził, że w przypadkach cieśni w okolicy otworu wielkiego, powstaje różnica ciśnień między wnętrzem czaszki i kanałem kręgowym, co powoduje ssanie płynu mózgowo-rdzeniowego z komory IV do kanału środkowego rdzenia i nazwał ją teorią **dysocjacji ciśnienia**. Uzasadniona byłaby ona przy zachowaniu połączenia komory IV z kanałem środkowym rdzenia czego , jak wiadomo, nie stwierdza się w większości przypadków.

Przeciw mechanizmom sugerowanym przez Gardnera i Williamsa przemawiają również wyniki badań Oldfielda [46], który w żadnym przypadku z operowanych z jamistością rdzenia i malformacją Chiari I, nie stwierdził komunikacji komory IV z jamą syringomieliczną. Doszedł on do wniosku, że niedrożność w okolicy otworu wielkiego uniemożliwia opadnięcie fali płynu mózgowo-rdzeniowego zgodnej z fazą systoliczną serca i ten utrzymujący się wzrost ciśnienia działa jak **tłok uciskający** powierzchnię rdzenia kręgowego.

Klekamp [33] zwraca uwagę na utrudnienia przepływu płynu mózgowo-rdzeniowego przez zmienione ruchy rdzenia kręgowego np. związane z jego zakotwiczeniem, zatrzymanie odpływu płynu zewnątrzkomórkowego do przestrzeni podpajęczynówkowej, co przez poszerzone kanały okołonaczyniowe kieruje płyn do kanału środkowego rdzenia, powodując powstanie jamy syringomielicznej.

Jak wynika z przytoczonych powyżej poglądów autorów, większość z nich powstanie jamistości rdzenia wiąże z utrudnieniem przepływu płynu mózgowo-rdzeniowego – najczęściej w okolicy otworu wielkiego, Sytuacja taka powstaje z reguły w przypadku malformacji w okolicy szczytowo-potylicznej, zwanej zespołem Arnolda-Chiariego lub malformacją Chiari I. Polega ona na wgłobieniu migdałków mózdzku – wg różnych autorów – na głębokość co najmniej 3 mm [65] lub 5 mm [42].

Częstość współistnienia tych chorób oceniana jest na 80% [33] – 92% [8], a u niektórych operatorów choroby te występowały jednocześnie we wszystkich przypadkach [27, 29, 46, 56]. Wobec tego spotyka się propozycje , by obie te jednostki chorobowe rozpatrywać łącznie [11].

Do bardzo interesujących wniosków doszedł w swoich badaniach Greitz [26], tworząc teorię **śródrdzeniowego ciśnienia pulsacyjnego**. Amplituda ciśnienia wewnątrzczaszkowego zależna od pracy serca w warunkach prawidł-

łowych wynosi średnio 4mmHg, a w kanale szyjnym 2,3 mmHg. Przy istniejącym zespole Arnoldda-Chiariego wzrasta ona do 20:10. Śródrdzeniowe ciśnienie pulsacyjne rozciąga rdzeń kręgowy zmniejszając jego spistość.

Powoduje to zaburzenie równowagi między filtracją a wchłanianiem płynu w kapilarach rdzenia, w następstwie czego płyn gromadzi się w obrętkowym rdzeniu lub w kanale środkowym, tworząc jamę syringomieliczną. Efekt zmniejszonego ciśnienia w kanale kręgowym jest najsilniej wyrażony tuż poniżej przeszkody, co może tłumaczyć największą częstość tworzenia się jam w odcinku szyjnym. Uważa się, że zaproponowany mechanizm śródrdzeniowego ciśnienia pulsacyjnego można uznać za uniwersalny dla wszystkich typów jamistości rdzenia [komentarz Koyanagi – 26].

Przyczyny powstania zespołu Arnoldda-Chiariego nie zostały ostatecznie poznane. Jest to choroba wrodzona, a objawy pojawiają się zwykle w wieku około 25 lat, jednak dość często również w okresie dziecięcym. Zespołowi temu niekiedy towarzyszą inne wrodzone lub rozwojowe wady w okolicy szczytowo-potylicznej (czaszkowo-kręgowej). Defekty te mogą dotyczyć kości i opon, jednak nie dotyczą najczęściej mózgowia. Z defektów kostnych w obrębie czaszki można wymienić platybazję (spłaszczenie podstawy czaszki), wgniecenie podstawy czaszki (podniesienie dna tylnej jamy z przemieszczeniem do wnętrza zęba obrotnika), trzeci kłykiec potyliczny [20]. Najistotniejszą i najczęstszą jednak wadą jest zmniejszenie objętości tylnej jamy czaszkowej, powodujące redukcję lub nawet brak zbiornika wielkiego [4, 55, 57, 63, 72].

DIAGNOSTYKA

Ze względu na częste współistnienie jamistości rdzenia i zespołu Arnoldda-Chiariego, obie te jednostki chorobowe omawiane są łącznie, co dotyczy również objawów wynikających z tego współistnienia [27, 52, 65].

Jamistość rdzenia jest z reguły chorobą przewlekłą, a rozwój jej objawów jest trudny do przewidzenia. W jej przebiegu pojawiają się zarówno nagłe zaostrzenia jak i długotrwałe okresy remisji, sugerujące niekiedy nawet samoistne wyleczenie [12, 36, 65]. Często też można stwierdzić brak zależności nasilenia objawów od rozległości jam syringomielicznych [65]. Objawy jamistości rdzenia wynikają z uszkodzenia jego struktur w pobliżu kanału środkowego. Zależą od wysokości umiejscowienia jamy w rdzeniu oraz od kierunku szerzenia się jej na przekroju poprzecznym rdzenia. Jamy mogą powstawać w rdzeniu przedłużonym (syringobulbia), najczęściej jednak lokalizują się w okolicy szyjnej i szyjno-piersiowej.

Powoduje to pojawienie się pierwszych objawów w obrębie kończyn górnych [41, 63].

Jednym z pierwszych i najczęstszym objawem jest **zanik drobnych mięśni** jednej lub obu rąk z drzeniem mięśniowym i wtórnym zniekształceniem rąk w postaci: ręki szponowatej – przez zanik mięśni międzykostnych, małpiej – ze zniesioną opozycją kciuka lub szkieletowej- z zanikiem uogólnionym. Zaniki mięśniowe mogą obejmować stopniowo wyższe partie mięśni – przedramion, ramion, pasa barkowego i tułowia, natomiast od tych grup mięśniowych zaczynają się rzadko. W zakresie kończyn dolnych zaniki mięśniowe doprowadzają do zniekształceń w postaci stopy końskiej lub szpotawej. Spastyczny niedowład kończyn dolnych towarzyszy wówczas wiotkiej parzie kończyn górnych.

Rozszczepienne zaburzenia czucia polegające na zniesieniu czucia bólu i temperatury przy zachowanym czuciu dotyku mają również charakter wstępujący, zaczynając się od okolic odsiebnych. Układają się według unerwienia korzeniowego lub segmenralnego rdzenia, są wówczas spowodowane uszkodzeniem rogów tylnych rdzenia i szlaku rdzeniowo-wzgórzowego w miejscu jego skrzyżowania. W późniejszych stadiach rozwoju choroby upośledzeniu może ulegać również czucie głębokie i dotyku. Zaburzenia czucia stanowią często przyczynę oparzeń i uszkodzeń mechanicznych, o czym świadczą wówczas blizny w obszarach upośledzonego czucia.

Bóle neuropatyczne, często bardzo silne, pojawiają się najczęściej w okolicach znieczulonych w postaci *anaesthesia dolorosa* lub parestezji [3, 43]. Mogą przybierać również postać allodyni – reakcji bólowej na takie bodźce jak dotyk, lub hiperalgezji – silnej reakcji bólowej na słabe bodźce bólotwórcze [20]. Charakterystyczne jest ostre nasilenie bólu przy wzmożeniu ciśnienia śródbrzusznego przenoszącym się do kanału kręgowego (próba Valsalvy) [3, 43].

Zaburzenia naczynioruchowe i odżywcze kończyn są następstwem uszkodzenia układu współczulnego. Objawiają się obrzękiem skóry i tkanek miękkich. Sucha i zrogowaciała skóra ulega pęknięciom i wtórnym zakażeniom. Występujący wówczas obraz „olbrzymiej ręki” różni się od akromegalii brakiem zmian przerostowych w kościach.

Często pojawiają się zwiotczenia więzadeł i torebek stawowych, bezbolesne złamania kości oraz artropatie – najczęściej w stawie barkowym.

Ważnym, często sprawiającym trudności diagnostyczne objawem, jest boczne skrzywienie kręgosłupa – **skolioza** (*kyphoscoliosis*). Powstaje w tych przy-

padkach na skutek zaniku mięśni grzbietu oraz zmian odżywczych w kościach i aparacie więzadłowym [34, 46, 47, 49]. Zdaniem Vanaclochy [65] skrzywienie to jest objawem wiodącym w jamistości rdzenia u młodych ludzi i dotyczy nawet 82% z nich. U dzieci i młodych dorosłych skolioza współistnieje najczęściej z zespołem Arnolda-Chiariego [19, 38, 47]. W wielu przypadkach skrzywienie kręgosłupa, rozpoznawane jako skolioza idiopatyczna, było jedynym objawem jamistości rdzenia.

Mallano i ws. Opisują przypadek 5-letniego chłopca z jamistością rdzenia i zespołem Arnolda-Chiariego, u którego skolioza wynosząca aż 54 stopnie, po odbarczeniu podpotylicznym, po 7 latach poprawiła się spektakularnie do 4 stopni [39].

Eule [19] operował z takim współistnieniem chorób 25 dzieci, wśród których skoliozę stwierdzono w 76%. U wszystkich dzieci dokonano odbarczenia podpotylicznego, po którym poprawę w zakresie skoliozy uzyskano w ponad 50%. Autor ten postuluje wczesne operacyjne leczenie neurochirurgiczne, gdyż w wieku starszym, po utrwaleniu się skrzywienia, wyniki są wyraźnie gorsze.

Freund i wsp. [12] uważają, że we wszystkich przypadkach skrzywienia bocznego kręgosłupa należy upewnić się, czy nie ma zmian w układzie nerwowym, które mogą ulec nasileniu w trakcie rozciągania i korekcji instrumentalnej, a przez to spowodować dramatyczne nieraz pogorszenie. Niekiedy okazuje się, że planowany zabieg ortopedyczny należy zmienić na neurochirurgiczny [19, 22, 38,47].

Zaburzenia funkcji zwieraczy pojawiają się zwykle w późniejszych stadiach choroby a częstość ich występowania oceniana jest na 14% [65].

Objawy w **zespole Arnolda-Chiariego** spowodowane uciskiem przez wgłobione do kanału kręgowego migdałki mózdzku sprowadzają się do 3 grup: wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego, objawów mózdkowych i rdzeniowych.

Wzmożone ciśnienie wewnątrzczaszkowe, spowodowane często wodogłowiem, jest przyczyną bólów głowy, których częstość oceniana jest na 81% [42]. Lokalizują się zwykle w potylicy, promieniując niekiedy do karku i barków, nasilają się przy wysiłku fizycznym i wzmożonej tłoczni brzusznej [65].

Objawy mózdkowe występują w około 70% przypadków [42]. Częściej są to zaburzenia równowagi i oczopląs, rzadziej ataksja. Towarzyszyć im mogą szумы w uszach, a nawet osłabienie słuchu.

Objawy **dysfunkcji rdzenia kręgowego** wynikają najczęściej ze współistniejącej jamistości rdzenia kręgowego lub przedłużonego, jednak również u chorych bez jamistości stwierdzono je nawet w 66% [42].

Diagnostyka przez wiele lat opierała się na wykryciu typowego zespołu objawów, co powodowało nieraz wieloletnie opóźnienia w rozpoczęciu leczenia. Następnie zaczęto stosować różnego rodzaju mielografie z podawaniem do kanału kręgowego środków cieniujących (Sicard 1921) [58]. Dokładną i wczesną diagnostykę umożliwiło dopiero wprowadzenie tomografii rezonansu magnetycznego (Yeates 1983) [70]. Badanie to, o wysokiej rozdzielczości, pokazuje dokładnie stosunki w tylnej jamie czaszkowej, z ewentualnym wgłobieniem migdałków mózdzku, położenie i rozległość jam w rdzeniu, ewentualną obecność przegród w jamach oraz stosunek do poszczególnych struktur anatomicznych. Ważną zaletą tego badania jest możliwość uwidocznienia tkanek miękkich bez zakłócania obrazu przez struktury kostne, co utrudnia ocenę w rentgenowskiej tomografii komputerowej.

LECZENIE

Jedynym radykalnym sposobem leczenia objawowej jamistości rdzenia jest leczenie operacyjne. W piśmiennictwie światowym można znaleźć wiele różnych propozycji operacyjnych [32, 72], które daje się podzielić na 3 grupy: odbarczenie szczytowo-potyliczne, mielotomia z drenażem jamy syringomielicznej oraz wentrykulostomię końcową.

Drenaż jamy syringomielicznej zaczął być stosowany już w roku 1892 [1], a następnie kontynuowany od początku XX wieku [18]. Drogą laminectomii lub hemilaminectomii dociera się do jamy śródrdzeniowej, którą przez cewniczek drenuje się najczęściej do przestrzeni podpajęczynówkowej [15, 30, 41], chociaż były również próby drenowania do przestrzeni pozakręgowych. Zabieg ten przez niektórych operatorów zalecany jest u chorych z silnymi bólami neuropatycznymi, zwłaszcza gdy są one jednostronne i zgodne z niesymetrycznym położeniem jamy syringomielicznej [15, 30].

W miarę poznawania patogenezy jamistości rdzenia oraz roli zaburzeń przepływu płynu w okolicy szczytowo-potylicznej, wzrosło zainteresowanie neurochirurgów operacjami w tej okolicy. Pogląd, że leczenie należy rozpoczynać od przyczyny tej choroby, to jest od zlikwidowania zaburzeń hydrodynamicznych w okolicy otworu wielkiego, zaczął zdobywać coraz więcej zwolenników [3, 4, 23, 27, 29, 31, 46, 63, 68].

Radykalność stosowanych operacji waha się w szerokich granicach: od samego odbarczenia kostnego [31] poprzez dodanie do tego otwarcia opony twardej uzupełnionego jej przeszczepem [29, 36, 46, 56], aż po operacje bardziej radykalne, polegające na głębokiej penetracji struktur tylnej jamy czaszkowej, z otwarciem komory IV, a nawet amputacją migdałków mózdzku [4, 23, 27, 63, 65, 68].

Lubelska Klinika Neurochirurgii należy do zwolenników raczej o umiarkowanej radykalności. Po wykonaniu kraniektomii w zakresie łuski kości potylicznej znosi się łuki atlasu i obrotnika, a po nacięciu odsłoniętej w ten sposób opony twardej wszywa się między brzegi nacięcia przeszczep syntetyczny. Podzielane jest stanowisko elastyczne, że w razie braku poprawy po odbarczeniu czaszkowo-kręgowym leczenie może być uzupełnione drenażem jamy syringomielicznej [9, 30, 36, 72].

Wielu autorów podkreśla, że od wgłobienia migdałków mózdzku bardziej istotny jest brak zbiornika wielkiego, który należy odtworzyć, by zapewnić swobodny przepływ płynu mózgowo-rdzeniowego przez okolicę otworu wielkiego [4, 9, 16, 55, 57, 68]. Odbarczenia podpotylicznego zdecydowanie wymagają chorzy ze współistniejącym wodogłowiem, które towarzyszy zespołowi Arnoldda-Chiariego w około 10% [20].

Wentrykulostomię końcową zaproponował Gardner [24], wychodząc z założenia, że tłoczony od strony komory IV –płyn poszerza kanał środkowy rdzenia na całym przebiegu, aż do komory końcowej w stożku rdzeniowym. Po wykonaniu laminectomii L1 i L2 dokonuje się pionowego nacięcia stożka końcowego i przecina się nić końcową. Metoda ta stosunkowo często stosowana była w Polsce, natomiast w piśmiennictwie światowym pojawia się rzadko, stosowana raczej w przypadkach zakotwiczenia rdzenia [44,69].

Leczenie nieoperacyjne sprowadza się do dwóch sposobów: farmakoterapii i stymulacji elektrycznej rdzeniowej lub obwodowej. Neuropatyczny ból spowodowany jamistością rdzenia jest dość często oporny na przyczynowe leczenie operacyjne. Leczenie farmakologiczne nie zawsze daje satysfakcjonującą ulgę. Stosowane są różne kombinacje leków; najefektywniejsze wydaje się połączenie słabych opiatów z lekami przeciw-drgawkowymi [25, 67]. W przypadkach bardzo silnego, uporczywego bólu stosuje się podawanie takich leków jak morfina, bupiwakaina – dokanałowo z użyciem pompy infuzyjnej [64].

Stymulację elektryczną stosuje się z reguły w przypadkach, gdy zawiodą inne metody leczenia. Najlepszych efektów można się spodziewać stosując stymulację rdzenia, gdy ból dotyczy ograniczonego obszaru jak tylko koń-

czynny górne lub dolne [40]. Są również próby stosowania elektrostymulacji nerwów obwodowych. Stwierdzono np. korzystny wpływ stymulacji nerwów potylicznych przy bólach głowy w zespole Arnoldda-Chiariego [20].

Z nieoperacyjnych metod leczenia jamistości rdzenia można w piśmiennictwie znaleźć też różne inne propozycje.

Thompson i wsp. zalecają w takich przypadkach przeszczepę rdzenia płodów. Do ciekawostek raczej należy zaliczyć propozycję leczenia syringomielii zgodnie z tradycyjną medycyną chińską przez zastosowanie proszków z różnych roślin. Podany jest nawet czas leczenia, po którym ma nastąpić poprawa [60].

REHABILITACJA

Zgodnie z ogólnymi zasadami, przed rozpoczęciem procesu rehabilitacji, należy ocenić potrzeby pacjenta w aspektach: medycznym, socjalnym, edukacyjnym, zawodowym i społecznym. Algorytm postępowania rehabilitacyjnego wg Opary przedstawia się następująco: diagnostyka – ocena rokowania – ocena funkcjonalna – planowanie rehabilitacji – realizacja [48].

Fizjoterapia, która jest zasadniczą częścią rehabilitacji, w przypadkach jamistości rdzenia, zależy od umiejscowienia zmian chorobowych i ich rozległości, co decyduje o stanie neurologicznym - o wydolności pacjenta.

Cele fizjoterapii w tych przypadkach są wielokierunkowe. Utrzymaniu zakresów ruchów w stawach ma służyć rozciąganie i mobilizacja mięśni – głównie karku i kończyn górnych. Należy przy tym mocno podkreślić, że wszelkie manipulacje w zakresie kręgosłupa, zwłaszcza szyjnego, są zdecydowanie przeciwwskazane.

Wzmocnienie siły mięśni, najczęściej osłabionych w zakresie kończyn górnych i przy-kręgosłupowych, uzyskuje się ćwiczeniami indywidualnie dobranymi do możliwości pacjenta.

Poprawa stabilności karku powinna być prowadzona, przynajmniej w początkowym okresie, pod ścisłym nadzorem fizjoterapeuty.

Utrzymanie równowagi w pozycji siedzącej i stojącej uzyskuje się przy terapii zajęciowej, przy czym włącza się takie czynności codzienne, jak, ubieranie się i toaleta. Pacjent powinien być pouczony o swojej chorobie. Ważne jest utrzymanie aktywnego trybu życia, jednak z uświadomieniem o pewnych ograniczeniach (o których poniżej). Pouczenie obejmuje również radzenie sobie z bólem neuropatycznym [59].

W przypadkach zajęcia procesem chorobowym rdzenia przedłużonego i mostu, mogą wystąpić zaburzenia aparatu mowy o typie dyzartrii oraz zaburzenia połykania, które również wymagają postępowania rehabilitacyjnego. Rehabilitacja zaburzeń mowy ma dwa typy: zapobiegawczy i paliatywny. Ćwiczenia połykania, oddechowe i głosowe mogą zapobiegać zaburzeniom w tych obszarach, przy braku rehabilitacji poszczególne wymienione zaburzenia mogą następować kolejno, nasilając poprzednie [20].

Zaburzenia połykania należą do bardzo niebezpiecznych objawów, grożąc przede wszystkim zachyłstowym zapaleniem płuc. Dlatego postępowanie z takimi chorymi wymaga ogromnie dużej uwagi i troskliwości. Połykanie jest bardzo skomplikowaną czynnością, wymagającą współdziałania wielu mięśni na kilku odcinkach. Pacjenci z zaburzeniami połykania powinni jeść samodzielnie jak długo jest to możliwe. Jeśli są karmieni przez opiekunów, powinno się przestrzegać pewnych zasad. Najlepsza jest pozycja pionowa – siedząca, przy czym obie stopy pacjenta powinny mocno opierać się o podłogę. Karmienie powinno się odbywać w spokoju, powoli, następna porcja pokarmu może być podana do ust dopiero po upewnieniu się, że poprzednia została połknięta. Wskazane jest, by karmiący siedział na wysokości oczu pacjenta, który ma widzieć podawany pokarm. Nie należy mieszać pokarmów stałych z płynami. Same płyny są najczęściej przyczyną zakrztuszenia, łatwiej połka się pokarmy o jednorodnej („papkowatej”) konsystencji [51].

Uzyskaniu maksymalnych możliwości u pacjenta służy wypytywanie rehabilitowanego o wydolność przy codziennych zajęciach jak chodzenie, kładzenie się i wstawanie z łóżka, ewentualne używanie laski, a następnie dostosowywanie ćwiczeń do uzyskanych informacji [59].

Przy utrzymywaniu codziennej aktywności życiowej istnieją jednak pewne zakazy, zwłaszcza w pierwszym okresie pooperacyjnym. Są to:

- czynności wznagające naprężenie w zakresie rdzenia kręgowego,
- aktywności zagrażające urazami np. gra w rugby, piłkę nożną,
- wysiłek przy defekacji w razie zaparcia,
- nadmierny kaszel,
- noszenie dużych ciężarów [59].

W rehabilitacji zaburzeń motorycznych stosuje się, oprócz ogólnej kinezyterapii, metody specyficzne jak:

- metoda torowania nerwowo-mięśniowego – PNF (proprioceptive neuromuscular facilitation) - metoda Kabata,
- metoda hamowania-stymulowania – NDT (inhibition-facilitation metod) wg Bobath,
- SET - ang. sling exercise therapy – metoda Mosberga i inne.

Metoda PNF opiera się na założeniu, że w każdym organizmie istnieje „pozytywny potencjał” umożliwiający odzyskanie utraconych funkcji. Rozciąganie mięśni wyzwala bodźce proprioceptywne pobudzające komórki rogów przednich rdzenia kręgowego, czego efektem jest skurcz mięśnia. Szczególne korzyści uzyskuje się stosując tę metodę w zaburzonej motoryce chodu [66].

Twórcy metody NDT uważają, że każdy wzorzec ruchowy ma swój układ posturalny. Prawidłowy ruch nie może się zaczynać od nieprawidłowej pozycji ciała. Zadaniem stosowanych technik w tej metodzie jest hamowanie wzorców ruchowych patologicznych i stymulowanie reakcji o charakterze fizjologicznym przy unormowanym napięciu mięśniowym. Uczenie ruchów globalnych stosowanych w życiu codziennym przygotowuje pacjenta do wykonywania konkretnych czynności np. zmiany pozycji leżącej, siedzącej czy stojącej [10,50]

Metoda SET ma na celu przywrócenie prawidłowej funkcji stabilizacyjnej i ruchowej poszczególnych grup mięśniowych. Dostosowana jest do aktualnego stanu pacjenta – do okresu ostrego lub przewlekłego. W okresie ostrym, przy istniejących dolegliwościach bólowych, ćwiczenia mają na celu normalizację funkcji przez przywrócenie prawidłowej ruchomości oraz obniżenie patologicznego napięcia mięśniowego. W następnym okresie ćwiczenia mają zwiększać siłę i wytrzymałość mięśniową [45].

W podsumowaniu kinezyterapii należy stwierdzić, że pomaga ona zredukować zależność pacjenta od opiekujących osób i poprawić jego jakość życia. Pacjent musi jednak przyswoić sobie pewne postawy, zachowania i czynności, które należy kontynuować, oraz takie, których lepiej unikać.

Oprócz kinezyterapii w przypadkach jamistości rdzenia stosowane są również zabiegi fizykoterapeutyczne. Fizykoterapia ma służyć eliminowaniu spastyczności lub wiotkości mięśniowej, a jednocześnie przygotowywać do kinezyterapii. Stosowana jest jako: elektroterapia, krioterapia, ultradźwięki, pole magnetyczne, promienie podczerwone [35, 54].

Należy tutaj zwrócić uwagę na konieczność szczególnej ostrożności. Otóż jak wynika z rozważań diagnostycznych, najczęstszym i najsilniej wyrażonym objawem jamistości rdzenia jest rozszczerpienne zaburzenie czucia ze szczególnym upośledzeniem czucia bólu i temperatury. Może to się stać przyczyną ciężkich poparzeń utrudniających prowadzenie innych form rehabilitacji.

Psychoterapia powinna być integralnym elementem całej rehabilitacji. Światowa Organizacja Zdrowia (WHO) definiuje zdrowie jako stan pełnej

sprawności fizycznej, psychicznej i socjalnej, a nie tylko brak choroby. Istota ludzka składająca się z komponentów fizycznego i psychicznego, jest w stałej interakcji ze środowiskiem. Chroniczna choroba jak jamistość rdzenia i zespół Arnolda-Chiariego powoduje zmiany w tym układzie. Wobec tego połączone działania medyczne i psychologiczne mają za zadanie redukcję obciążenia psychicznego, poprawiając jakość życia.

Rola środowiska jest istotna w procesie socjalizacji pacjenta. Ważne jest uatrakcyjnienie działalności grup wsparcia, popularyzacja informacji na temat choroby w kręgach społecznych w celu lepszego rozumienia potrzeb pacjentów. Informacje te mogą być pierwszym krokiem w szkoleniu i podstawą do tworzenia programu edukacyjnego. Dla efektów rehabilitacji socjalnej istotna jest współpraca interdyscyplinarna: lekarza, pielęgniarki, fizjoterapeuty, psychologa, logopedy i pracownika socjalnego [20].

Bibliografia:

- Abbe R. S., Cooley W. B. *Syringomyelia operations, exploration of the cord, withdrawal of fluid*. J. Nerv Ment Dis 1892, 19, 512-520 (cyt za 26).
- D'Angers C. P. *De le Moelle Epiniere et de ses Maladies*. Crevot, Paris 1827 (cyt za 33).
- Attal N., Parker F., Tadie M. i wsp. *Effects of surgery on the sensory deficits of syringomyelia and predictors of outcome: a long term prospective study*. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004, 75, 1025-1030.
- Badie B., Mendoza D., Batzdorf U. *Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation*. Neurosurgery 1995, 37, 214-218.
- Ball M. J., Dayan A. D. *Pathogenesis of syringomyelia*. Lancet 1972, 2, 799-801.
- Bastian H. C. *On a case of concussion –lesion with extensive secondary degeneration of the spinal cord*. Proc R Med. Chir Soc London 1867, 50, 499 (cyt za 33).
- Bidziński J. *Ventriculostomia terminal (wentrykulostomia końcowa) w leczeniu jamistości rdzenia*. Neurol Neurochir Pol 1978, 12, 737-740.
- Bidziński J., Michalik R. *Postacie kliniczne zespołu Arnolda-Chiari*. Neurol Neurochir Pol 1998, 32, 11812-1188.
- Blagodatsky M. D., Larionov S. N., Alexandrov Y. A. *Surgical treatment of Chiari I malformation with or without syringomyelia*. Acta Neurochir (Wien)1999,141, 963-968.
- Bobath B., *Adults' hemiplegia. Evolution and treatment. 3 edition*. Panamericana, 1993.
- Bogdanov E. J., Mendelewich E. G. *Syrinx size and duration of symptoms predict the pace of progressive myelopathy: retrospective analysis of 103 unoperated cases with craniocervical junction malformation and syringomyelia*. Clin Neurol Neurosurg 2002, 104, 90-97.

- Bogdanov E. I., Heiss J. D., Mendelevich E. G. i wsp. *Clinical and neuroimaging features of „idiopathic” syringomyelia*. Neurology 2004, 62, 791`-794.
- Charcot J.M., Joffray A. *Deux cas d'atrophie musculaire progressive avec lesions de la substance grise et des faisceaux anterolateraux de la moelle epiniere*. Arch Physiol Ser 1869, 12, 354-367 (cyt za 33).
- Ciaramitaro P. i wsp. *Chiari and Syringomyelia Consortium: a model of multidisciplinary and sharing path for Rare Disceases*. Neurol Sci
- Colak A., Boran B. O., Kutlay M. i wsp. *A modyfied technique for syringo-subarachnoid shunt fo treatment of syringomyelia*. J Clin Neurosci 2005, 12, 677-679.
- Duddy M. J., Williams B. *Hindbrain migration after decompression for hindbrain hernia: a quantitative assessment using MRI*. Br J Neurosurg 1991, 5, 141-1532.
- Durwand Q. J., Rice G. P., Ball M. J. i wsp. *Selective spinal cordectomy: clinicopathological correlation*. J Neurosurg 1982, 56, 359-367.
- Elsberg C. A. *Diagnosis and treatment of surgical diseases of the spinal cord and its membranes*. W. B. Saunders, Philadelphia 1916 (cyt za 52).
- Eule J. M., Erickson M, A., O'Brien M. F. i wsp. *Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis: a twety-year review of surgical and nonsurgical treatment in a pediatric population*. Spine 2002, 27, 1451-1455.
- Fernandez A. A. i wsp. *Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment)*. BMC Musculoskeletal Disorders <http://www.biomedcentral.com/1471-2474/10/S1/S1> 2013.09.17.
- Feske S.K., Cochrane T. J. *Degenerative and compressive structural disorders*. W: *Textbook of Clinical Neurology*. 3rd ed PA Sauders Elsvier, Philadelphia 2007, Chap 29.
- Freund M., Hahnel S., Thompso M. i wsp. *Treatment planning In severe scoliosis: the role of MRI*. Neuroradiology 2001, 43, 481-484.
- Gardner W. J., Goodal R. J. *The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation In adults: explanation of its machaniem and importance of encephalography in diagnosis*. J Neurosurg 1950, 7, 199-206.
- Gardner W. J., Bell H. S., Poolos P. N. i wsp. *Terminal ventriculostomy for syringomyelia*. J Neurosurg 1977, 46, 609-617.
- Giron I., Bailey J, M., Tu D, i wsp, *Morphine, gabapentin, or their combination for neuropathic pain*. N Engl J Med 2005, 352, 1324-1334.
- Greitz D., *Unraveling the middle of syringomyelia*. Neurosurg Rev 2006, 29,251-264.
- Guyotat J., Bret P., Jouanneau E. i wsp. *Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special empfasis on the value of tonsils resection*. Acta Neurochir (Wien) 1998, 140, 745-754.
- Hallopeau H. *Contribution a l'etude de la sclerose diffuse peri-ependymaire*. Comptes Rendus de la Soc de Biol 1869, 21, 169-205. (cyt za 33).
- Imae S. *Clinical evaluation on ethiology and surgical outcome in syringomyelia associated with Chiari I malformation*. No To Shinkei 1997, 49, 1131-1138.

- Iwasaki Y., Hida K., Koyanagi I. i wsp. *Reevaluation of syringo-subarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation*. Neurosurgery 2000, 46, 407-413.
- James H. E., Brant A., *Treatment of the Chiari malformation with bone decompression without durotomy In children and young adults*. Child Nerv Syst 2002, 18, 202-206.
- Javahery R. J., Vanni S., Levi A. D., *Chiari I malformations and syringomyelia*. Semin Neurosurg. 2002, 13, 119-130.
- Klekamp J. *The pathology of syringomyelia – historical overview and current concept*. Acta Neurochir 2002, 144, 649-664.
- Kontio K., Davidson D., Letts M., *Management of scoliosis and syringomyelia in children*. J Pediatr Orthop 2003, 22, 771-779.
- Kwolek A. (red.) *Fizjoterapia w neurologii i neurochirurgii*. PZWL Warszawa 2012.
- Kyoshima K., Bogdanov E. J. *Spontaneous resolution of syringomyelia: report of two cases and review of the literature*. Neurosurgery 2003, 53, 762-769.
- Kyoshima K., Kuroyanagi t., Toriyama T. i wsp. *Surgical experience of syringomyelia with reference to findings of magnetic resonance imaging*. J Clin Neurosci 2004, 11, 273-279.
- Lazareff J. A., Galarza M., Gravori T. i wsp. *Tonsillectomy without craniectomy for the management of infantile Chiari malformation*. J Neurosurg 2002, 97, 1018-1022.
- Mallano A. V., Wienstein S.L., Menezes A. H. *Significant scoliosis regression following syringomyelia decompression*. Iowa Orthop J. 2005, 25, 57-59.
- Mailis-Gagnon A, i wsp. *Spinal cord stimulation for chronic pain*. Cochrane Database Syst Rev 2004, (3):CDOO3783.
- Milhorat T. H., Johnson R. W., Milhorat R. H. i wsp. *Clinico-pathological correlations In syringomyelia Using Arial magnetic resonance imaging*. Neurosurg 1995, 37, 206-213.
- Milhorat T. H., Chou M, W., Trinidad E. M. i wsp. *Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients*. Neurosurgery 1999, 44, 1005-1017
- Nakamura M., Chiba K., Nishizawa T. i wsp. *Retrospective study of surgery-related outcomes in patients of syringomyelia associated with Chiari I malformation: clinical significance of changes In the size and localization of syrinx on pain relief*. J Neurosurg 2004, 100, (3 Suppl Spine) 241-244.
- Ng W. H., Seow W. T., *Tethered cord syndrome preceding syringo formation – serial radiological documentation*. Child Nerv Syst 2001, 17, 494-496.
- Nowotny J., *Fizjoterapia w rehabilitacji neurologicznej (neurorehabilitacji)*. W: *Fizjoterapia w neurologii i neurochirurgii*. A. Kwolek (red.) PZWL Warszawa 2012.
- Oldfield E. H., Muraszko K., Shawker T. H. i wsp., *Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment*. J Neurosurg 1994, 80, 3-15.
- Ono A., Ueyama K., Okada A. i wsp., *Adult scoliosis In syringomyelia associated with Chiari I malformation*. Spine 2002, 27, E23-28.

- Opara J., *Podstawy rehabilitacji neurologicznej*. W: *Choroby układu nerwowego*, Kozubski, Liberski (red.) PZWL Warszawa 2004, 561-571.
- Ozerdemoglu R. A., Transfeldt E. E., Denis F., *Value of treating primary causes of syringomyelia associated with syringomyelia*. Spine 2003, 28,806-814.
- Paeth B., *Experience with the Bobath concept. Foundations, treatment and cases. 2 edition*. Panamericana; 2006.
- Park C., O'Neil P., *Swallowing difficulties. The Stroke Association*, London Stroke Series S18.
- Pastuszko M. *Etiopatologia, diagnostyka i leczenie operacyjne jamistości rdzenia*. Praca hab. A. M. Warszawa 1994.
- Perfetti C., Jimenez D., Ghedina R., *The cognitive therapeutic exercise to motor reeducation of the adult hemiplegic*. EdikaMed; 1999.
- Ronen J. i wsp., *The treatment of Chiari I malformation in posttraumatic syringomyelia*. Disability and Rehabilitation; 1999, 21, 455-457.
- Sahuquillo J., *Posterior fossa construction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex*. Neurosurgery 1994, 35, 874-884.
- Sakamoto H., Nishikawa S., Hakuba A i wsp., *Expansive suboccipital cranioplasty for the treatment of syringomyelia associated with Chiari I malformation*. Acta Neurochir (Wien) 1999, 141, 949-961.
- Samii M., Klekamp J., *Surgical results for 100 intramedullary tumors in relation to accompanying syringomyelia*. Neurosurgery 1994, 35, 865-873.
- Sicard J. A., Forestier J., *Method radiographique d'exploration de la Cavie epidurale par le lipiodol*. Rev Neurol (Paris) 1921, 37, 1264-1266. (cyt za 25).
- Syringomyelia* <http://www.physio-pedia.com/Syringomyelia>.
- Syringomyelia rehabilitation powdered chinese traditional medicine prescription. Traditional Chinese medicine formula of rehabilitation powder for syringomyelia*. Ma Shaohuon Potent Family Members. Ip.com/pat fam/en/47364248 Publ 26 Dec 2012.
- Tannenberg J., *Über die Pathogenese der Syringomyelie, zugleich ein Beitrag zum Vorkommen von Capillarkoenoangiomen im Rückenmark*. Z Neurol 1924, 92, 119-174. (cyt za 33).
- Thompson F. J. i wsp., *Neurophysiological assesment of the feasibility and safety of neural tissue transplantation in patients with syringomyelia*. J Neurotrauma 2001, 18, 031-945.
- Tubbs R. S., McGirt M. J., Oakes W. J., *Surgical experience In 130 pediatric patients with Chiari I malformation*. J Neurosurg 2003, 99, 291-296.
- Uhle E. I., Becker r., Gatscher s., Bertalanffy H., *Continuous Intrathecal Clonidine Administration for the Treatment of Neuropathic Pain*. Stereotakt Funct Neurosurg 2000, 75, 167-175.
- Vanaclocha V. i wsp., *Surgical technique for cranio-cervical decompression in syringomyelia associated with Chiari type I malformation*. Acta Neurochir (Wien) 1997, 139,529-540.
- Viel E., *The Kabat's metod. Neuromuscular nociceptive facilities*. Masson; 1994.

- Wiffen P. i wsp., *Anticonvulsant drugs for acute and chronic pain*. Cochrane Database Syst Rev 2005, (3):CD001133.
- Williams B., *Pathogenesis of syringomyelia*. W: Batzdorf U (red.) *Syringomyelia: current concepts in diagnosis and treatment*. Williams and Wilkins, Baltimore 1991, 59-90.
- Yamada S., Zinke D. E., Sanders D., *Pathophysiology of „tethered cord syndrome”* J Neurosurg 1981, 54, 494-503.
- Yeates A., Brandt-Zawadzki M., Norman D., *Nuclear magnetic resonance imaging of syringomyelia*. AJNR 1983, 4, 234-237.
- Zderkiewicz E., Kaczmarczyk R., *Patogeneza jamistości rdzenia*. Neurol Neurochir Pol 2007, 41, 64-69.
- Zderkiewicz E., Kaczmarczyk R., *Leczenie operacyjne jamistości rdzenia*. Neurol Neurochir Pol 2008, 42, 43-49.

SUMMARY

Syringomyelia; pathogenesis, diagnosis, Treatment, and rehabilitation

Syringomyelia is a rare, chronic disease. It can damage the spinal cord due to formation of fluid-filled cysts in central canal. Pathogenesis of idiopathic syringomyelia has not been established so far despite many scientific researches. It seems that the most important is obstruction of cerebrospinal fluid flow in the region of foramen magnum caused by congenital or developmental malformations like Chiari I malformation i.e. cerebellar tonsils herniation into cervical spinal canal. Frequent coexistence of syringomyelia and Chiari I malformation results in overlapping of symptoms caused by these processes.

Because cervical region is the most frequently involved, symptoms first appear in upper extremities. The most characteristic symptoms are: atrophy of small muscles of hands, decreased sense-perception, neuropathic pain, scoliosis and dysfunction of sphincters. When medulla oblongata is involved, speech musculature, phonation and swallowing may be disturbed.

The procedure for identifying syringomyelia for many years was based on the patient's complaints and symptoms, at present the basic examination is magnetic resonance imaging.

Various surgical techniques are used to treat syringomyelia, but they may be divided into three groups: craniocervical decompression, laminectomy with drainage of syringomyelic cyst and ventriculostomy terminal.

Non-surgical therapy includes pharmacological treatment of neuropathic pain and spinal or peripheral electrical stimulation.

The predominant part of rehabilitation is kinetic therapy, assisted by physical and psychological therapy. In the social rehabilitation should be engaged multidisciplinary team consisting of physician, nurse, physiotherapist, psychologist and social worker.

The objective of rehabilitation is to maintain or recover the patient's maximal capabilities, reduce dependence and improve quality of life.