

М.А. Герасименко, Л.А.Пашкевич, О.И. Шолотонина

Клинический случай диагностики псевдосирингомиелитической
артропатии у ребенка.

УЗ «6-я городская клиническая больница г. Минска»

Минский городской клинический Центр травматологии и ортопедии

ГУ «Республиканский научно-практический центр травматологии и ортопедии»

Органические поражения нервной системы при сирингомиелии могут сопровождаться заболеваниями суставов в форме деформирующего артроза, а также острых и хронических водянок [1, 2, 3].

Происхождение этого вида артропатий связывают с нарушением нервной трофики. Изменения развиваются, как правило, в крупных суставах конечностей [2, 4, 6,7].

В некоторых случаях сирингомиелии количество транссудата при острой водянке может быть большим, поэтому нередко развивается нестабильность суставов. Одновременно появляется отек параартикулярных тканей, а нередко и всей конечности с развитием слоновости [3, 5, 8].

Морфологическими проявлениями этой патологии являются повреждения суставных концов костей, сопровождающиеся беспорядочным новообразованием костного вещества, что приводит к дисконгруентности суставных концов с развитием подвывихов и вывихов. Происходит также резкое утолщение синовиальной оболочки и капсулы сустава, разрастание ворсин, склероз параартикулярных тканей. Такой вид артропатии относится к нейродистрофической артропатии [4, 9, 10].

Пациент С. 13 лет, уроженец Гомельской области, поступил в ГУ «Республиканский научно-практический центр травматологии и ортопедии» с жалобами на деформацию, увеличение в объеме и боль в левом коленном суставе (рис. 1 и 2). Отмечал ухудшение состояния около 5 месяцев назад, когда стала прогрессировать вальгусная деформация, а также выраженное увеличение сустава в объеме. Выставлен основной диагноз: серонегативный быстропрогрессирующий деструктивный ювенильный ревматоидный моноартрит левого коленного сустава? Псевдосирингомиелитическая артропатия?



Рис. 1

Рис. 2

Пациенту были проведены следующие диагностические обследования:

Общий анализ крови: эритроциты $-5.16 \cdot 10^{12}$; гемоглобин-126г/л; ЦП-0.73; тромбоциты - $449 \cdot 10^9$; лейкоциты $-4.3 \cdot 10^9$; эозинофилы -5%; палочкоядерные-2%; сsegmentоядерные-57%; лимфоциты-33%; моноциты-3%; СОЭ-32 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес – 1004; цвет – светло-желтый; реакция кислая; прозрачная; белка и сахара – нет; эпителий – единицы; лейкоциты – единицы.

Биохимический анализ крови: белок общий – 73г/л; мочевины – 2.6ммоль/л; глюкоза – 4.7ммоль/л; билирубин общий – 14 мкмоль/л; билирубин прямой – 3.3 мкмоль/л; АЛТ – 15 ЕД/л; АСТ – 27 ЕД/л; K^+ - 5.4 ммоль/л; Na^+ – 144 ммоль/л; Ca^+ – 1.37 ммоль/л; Cl^- – 106.6 ммоль/л; С-реактивный белок – 5мг/л; ревмофактор-15 МЕ/мл; щелочная фосфатаза - 200 ЕД/л.

Коагулограмма: ПТИ-0.86; МНО-1.18; АЧТВ-55.3; фибриноген-5.05 г/л.

Иммуноглобулины: IgA-357 г/л; IgG-13.1г/л; IgM-1.43.

МРТ коленного сустава - МРТ-картина застарелого травматического повреждения структур сустава (оскольчатого внутрисуставного перелома с фрагментацией), наличием свободно-лежащих фрагментов в проекции сустава (наибольшие размеры – 23*27 мм. в задних отделах сустава), повреждение ПКС (полный разрыв), наружной коллатеральной связки и наружных участков капсулы, выраженного артроза, выраженной деформации контуров нарушенных

структур сустава, выраженных субхондральных изменений в проекции структур сустава, выраженного синовита (рис. 3-7).



Рис. 3

Рис. 4



Рис. 5

Рис. 6



Рис. 7

Осмотр невролога: больше данных за сенсорно-вегетативную мутилирующую полинейропатию с выраженными трофическими нарушениями.

Электромиография. Произвольные напряжения мышц нижних конечностей характеризовались биоэлектрической активностью (БА) асимметричного типа со снижением амплитуды и частоты слева на электромиограммах (ЭМГ) *m. vastus lateralis*, *m. rectus femoris*, *m. biceps femoris*, *m. gastrocnemius medialis* на 20-25% и более выражено на ЭМГ *m. vastus lateralis* - на 48%. Структура генерации БА мышц обеих конечностей относилась к редуцированному типу, отражающему уменьшенное количество функционирующих двигательных единиц. В мышцах верхних конечностей электромиографические изменения носили аналогичный характер как по количественным, так и по качественным параметрам.

Оценка моторной и рефлекторной возбудимости мышц была проведена с помощью методики Н-рефлекса при стимуляции большеберцового нерва в подколенной области и отведении вызванных потенциалов от камбаловидных мышц. Моторные ответы, характеризующие эфферентную возбудимость, составили 7,7мВ слева и 8,1мВ справа, будучи сниженными на 35% относительно контрольных возрастных значений. Амплитуды Н-рефлексов *m. soleus* равнялись лишь 0,2 мВ, показатель рефлекторной возбудимости-2,7% (в контроле 45-75%). Это

свидетельствует о грубом изменении возбудимости афферентных структур, так как Н-рефлекс - это ответ, вызываемый раздражением чувствительных волокон смешанного периферического нерва, последующим распространением возбуждения центростремительно ортодромно к спинному мозгу, синаптическим переключением его с аксона чувствительной клетки на мотонейроны, проведением по двигательным волокнам к соответствующей мышце. Исследование соматосенсорных вызванных потенциалов подтвердило полученные данные о нарушении функции возбудимости и проводимости по центральным и периферическим афферентным нервным структурам.

Заключение: в мышцах верхних и нижних конечностей обнаружены признаки переднероговой недостаточности, отмечается выраженное снижение функционального состояния мышц левой нижней конечности. По данным ССВП определяется нарушение проводимости по центральным и периферическим афферентным структурам (больше слева).

УЗИ коленных суставов – наличие значительного количества выпота в левом коленном суставе, выраженная гипертрофия синовиальной оболочки до 1,5-3,0 см с выраженной васкуляризацией. Завороты медиальный и латеральный расширены до 3 см. Снижение эхогенности боковых связок. Деформация контура наружного надмыщелка левой бедренной кости (рис. 8-11).

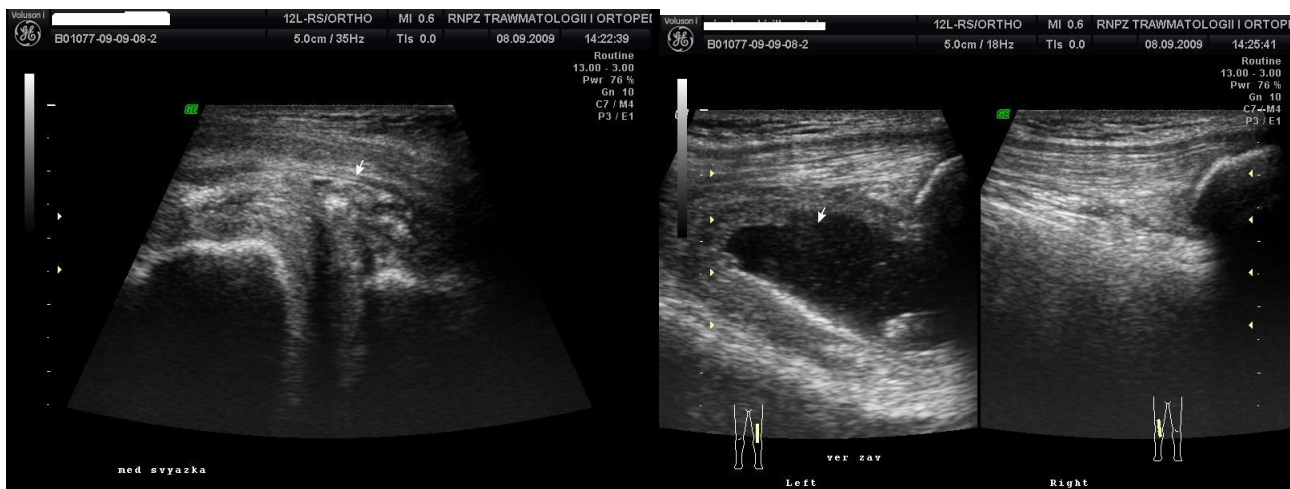


Рис. 8

Рис.9



Рис. 10

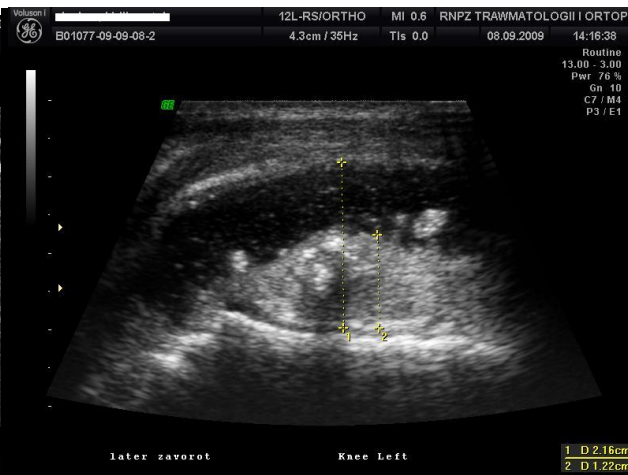


Рис. 11

Через 11 дней с момента госпитализации пациент был переведен в детское травматолого-ортопедическое отделение Городского клинического центра травматологии и ортопедии, УЗ «6-я клиническая больница г. Минска» с направительным диагнозом – сирингомиелитическое поражение левого коленного сустава, напряженный синовит, деструкция с фрагментацией наружного мыщелка левого бедра, патологическая нестабильность капсульно-связочного аппарата левого коленного сустава, для оперативного лечения.

При госпитализации в Городской клинической центр травматологии и ортопедии, УЗ «6-я городская клиническая больница», жалобы пациента оставались прежними. Из анамнеза выяснено, что пациент болеет сирингомиелией с 2001г., деформация коленного сустава появилась после травмы в 2006г. Пациенту проводилось всестороннее обследование и лечение консервативными методами стационарно (в отделениях хирургии, кардиоревматологии, неврологии, ортопедии) и амбулаторно. Однако лечение оказалась неэффективным, заболевание неуклонно и быстро прогрессировало.

Локальный статус – пациент ходит с опорой на костыли, хромя на левую ногу. Определяется выраженная деформация левого коленного сустава с резким увеличением его объема примерно в 1,5 раза (окружность левого коленного сустава больше правого на 12 см.) и с вальгусным отклонением голени до 25° , объем движений ограничен, надколенник в латеропозиции (рис. 12 и 13). При движении возникает «хруст», щелчки, болезненность в крайних точках движениях. Усиление болезненности при пальпации в проекции суставной щели коленного сустава. Определяются признаки напряженного синовита и частичной нестабильности связочного аппарата. Периферическое кровоснабжение компенсированное. Определяется симметричное

снижение всех видов кожной чувствительности дистальнее коленных и локтевых суставов. Выставлен диагноз – псевдосирингомиелитическая радикулонейропатия с выраженными стойкими трофическими нарушениями и артропатиями (синдром Тевенара)? Серонегативный быстро прогрессирующий деструктивный ювенильный ревматоидный артрит левого коленного сустава?



Рис. 12



Рис. 13

Оценены результаты и динамика изменений рентгенографии за 18 месяцев (рис.14-16)



Рис. 14 Рентгенограмма левого коленного сустава (18 месяцев до госпитализации).



Рис. 15 Рентгенограмма левого коленного сустава (12 месяцев до госпитализации).



Рис. 16 Рентгенограмма левого коленного сустава (2 недели до госпитализации).

В клинике пациенту дополнительно было выполнено КТ: выраженная деформация левого коленного сустава, множественные узуры и эрозии латеральных суставных поверхностей и надколенника. В полости сустава жидкость (рис. 17 и 18).

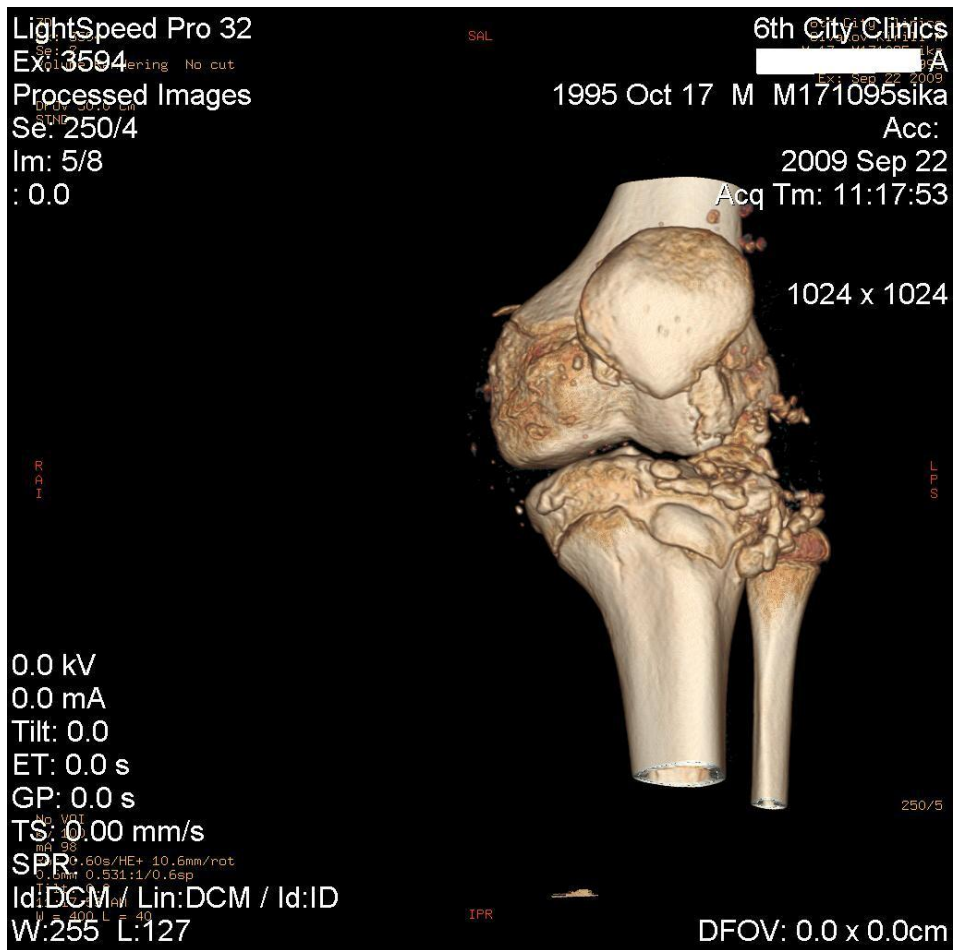


Рис. 17

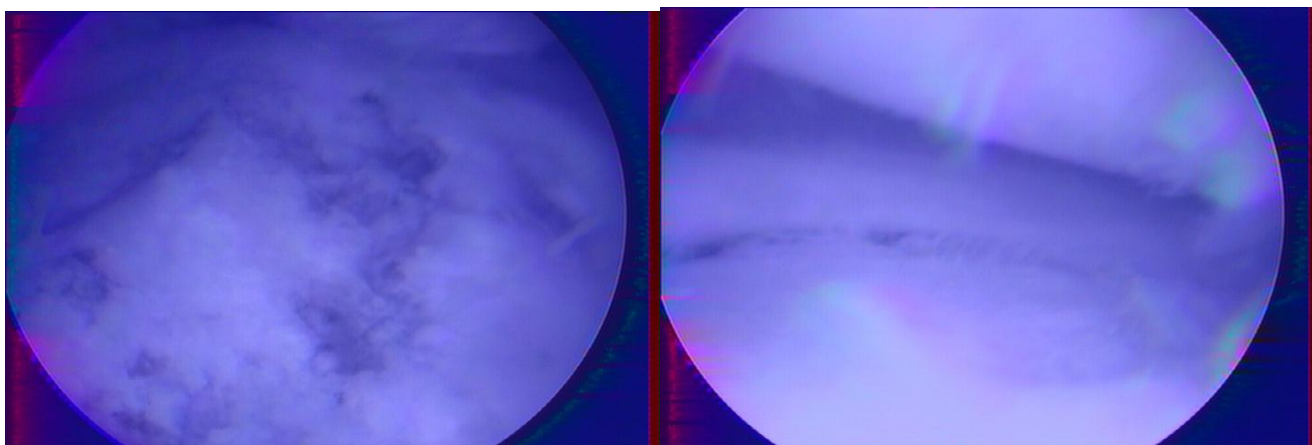


Рис. 19

Рис. 20

Генерализованный синовит с булавовидными бледно-розовыми ворсинами, местами (преимущественно в верхнем завороте) столбикообразные белого цвета до 3мм высотой образования (рис. 21 и 22). Взята прицельная биопсия из 5 точек, синовиальная жидкость взята для посева, биохимического исследования, определения атипичных клеток и цитоза. После артроскопии была проведена иммобилизация конечности гипсовой лонгетой, после – ортопедическим тутором.

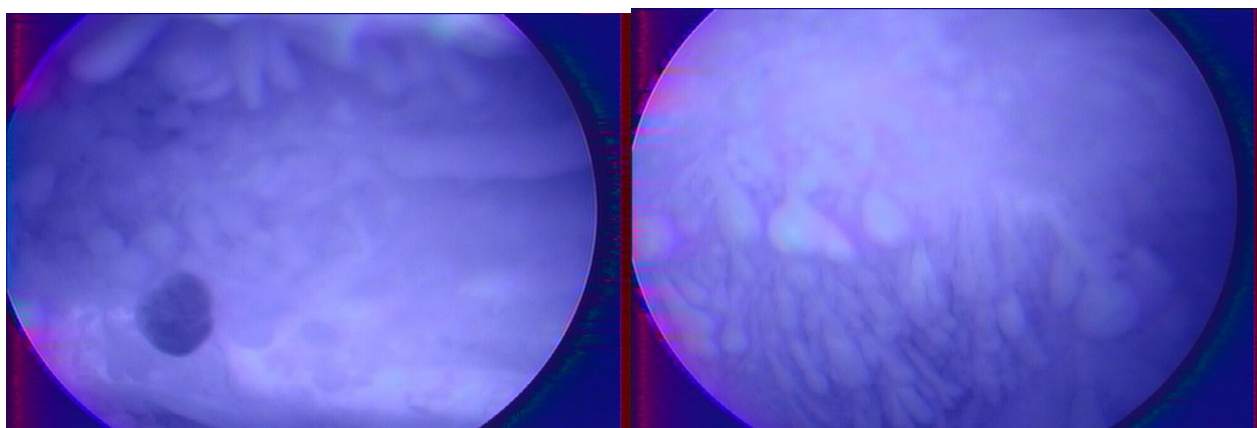


Рис. 21

Рис. 22

Гистологическое исследование биоптата: при микроскопическом исследовании синовиальной оболочки выявлена гиперплазия ворсин, покрытых 1-3 рядами синовиоцитов (рис. 23). В строме отмечается отек, умеренное количество сосудов, слабо выраженный фиброз (рис. 24). Обращает на себя внимание круглоклеточная инфильтрация с тенденцией к образованию фолликулов (рис. 25), а также выраженная пролиферация фибробластов с очагами костеобразования,

кальцификация (рис. 26). Заключение: гистологическая картина нейродистрофической артропатии, характерной для синингомиелии.

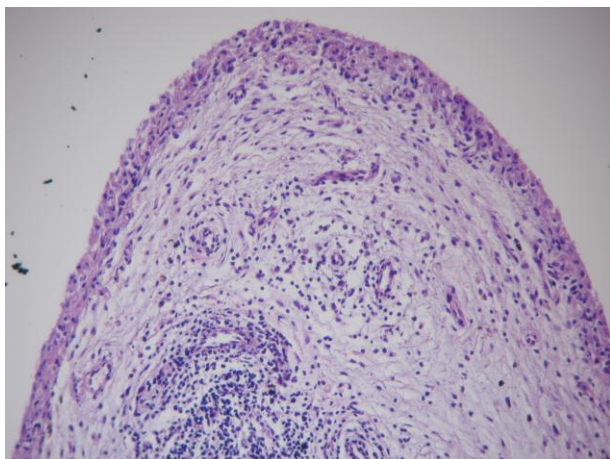


Рис. 23

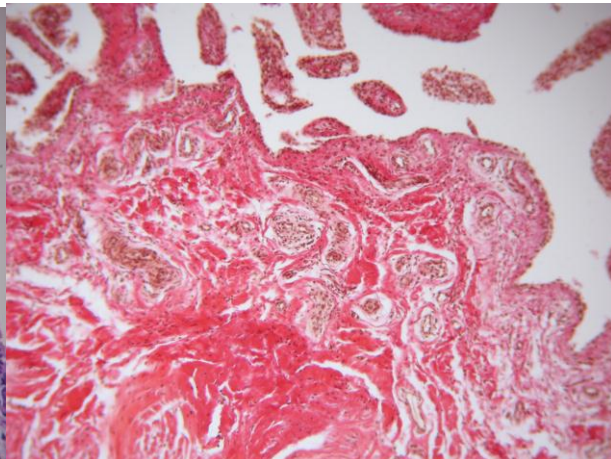


Рис. 24

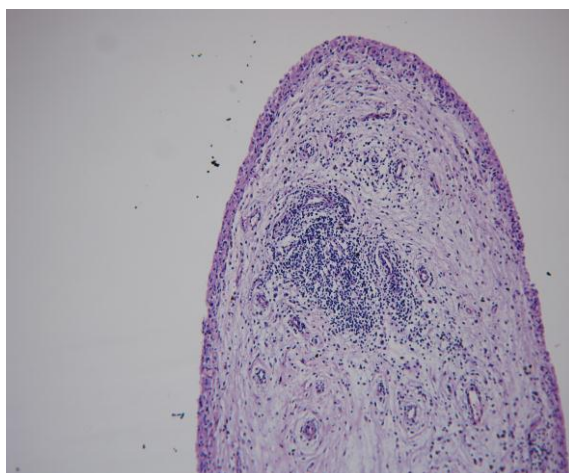


Рис. 25

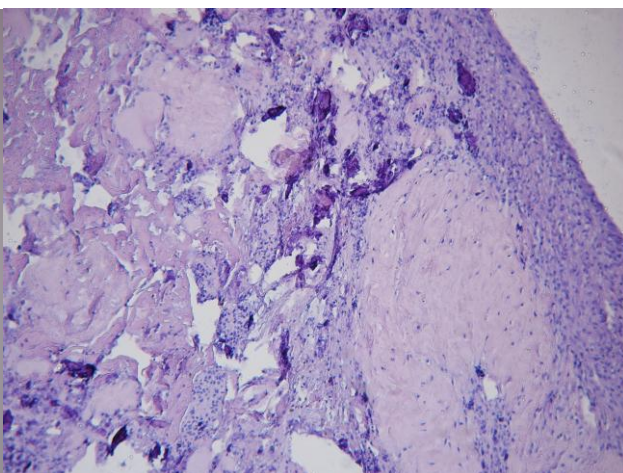


Рис. 26

Анализ синовиальной жидкости: цвет насыщенно желтый; прозрачность – мутная; вязкость – низкая; рН – 8.0; муциновый сгусток – плотный; цитоз – более 250/мм³; синовиоцитограмма - 88 % сегментоядерные и 12% лимфоциты.

Анализ синовиальной жидкости на атипичные клетки: бесструктурное вещество, гистиоциты, большое количество нейтрофильных лейкоцитов.

Биохимическое исследование синовиальной жидкости: С-реактивный белок – отрицательный; ревматоидный фактор – отрицательный; АСЛО – отрицательный; общий белок – 34.1 г/л; серомукоиды – 0.346 ед.; глюкоза – 4.53 ммоль/л; щелочная фосфотаза - 308 е/л; Са²⁺ – 1.95

ммоль/л; K^+ – 3.7 ммоль/л; Na^+ – 147 ммоль/л; Cl^- – 109 ммоль/л; сывороточное железо – 28 ммоль/л.

Бактериальный посев синовиальной жидкости роста микроорганизмов не дал.

Общий анализ крови: эритроциты - $5.19 \cdot 10^{12}$; гемоглобин -123 г/л; тромбоциты - $196 \cdot 10^9$; лейкоциты - $5.6 \cdot 10^9$; эозинофилы -0%; палочкоядерные - 4%; сегментоядерные -67%; лимфоциты -26%; моноциты -3%; СОЭ-7 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес – 1005; цвет – светло-желтая; реакция кислая; прозрачная; белка и сахара – нет; эпителий – единичный; лейкоциты – единичные.

ЭКГ – миграция суправентрикулярного водителя ритма от синусового узла до средних отделов правого предсердия.

На основании всех вышеперечисленных данных был выставлен заключительный клинический диагноз: Псевдосирингомиелитическая артропатия.

Пациент продолжает этапное консервативное лечение.

Литература

1. *Борисова Н.А., Валикова И.В., Кучаева Г.А.* Сирингомиелия. — М.: Медицина, 1989. — 159 с.
2. *Дюдин Л.П., Данилов В.И., Сарымсаков Р.В.* и др. // Материалы III съезда нейрохирургов России. — СПб., 2002. — С.715—716.
3. *Недзьведь Г.К., Михалюк Р.А., Никитина Л.И., Михневич И.И.* // Здравоохр. Белоруссии. — 1992. — № 12. — С.52—53.
4. *Парамонов Л.В.* //Журн. невропатологии и психиатрии. — 1991.— №3.— С.3—6.
5. *Протас Р.Н., Алексеенко Ю.В.* // Здравоохранение. — 1997. — № 6.— С. 65—67.
6. *Протас Р.Н.* // Мед. новости. — 2000. — № 12. — С.35—38.
7. *Протас Р.Н.* // Мед. новости. — 2002. — № 11. — С.36—38.
8. *Рашид И.М., Мохжанов Р.В., Сафин Ш.М.* // Материалы III съезда нейрохирургов России. — СПб., 2002. — С.732—733.
9. *Fukui K., Kito I.* // Neurol. Med. Chir. Tokyo. — 1993. — V. 33, N 12. — P.833—835.

10. *Gower D.J., Pollay M., Leech R. // J. Chir. Neurol. — 1994. — V.33, N 12.—P.14—21.*

Адрес для корреспонденции

220035, Республика Беларусь, г.
Минск, ул. Гвардейская 14-26.

тел. моб.:+375296266944,

e-mail:gerasimenko@tut.by,

Герасименко М.А.