

4. Ненашева С. А., Круглова О. В., Балашова В. Н. Итоги 10-летнего мониторинга врожденных пороков развития в Самарской области // Материалы VIII Российского конгресса «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии». М., 2009. С. 81–82.

Translit

1. Gusev E. I., Geht A. B., Hauzer V. A., Mil'chakova L. E., Churilin Ju. Ju. Jependemiologija jepilepsii v Rossijskoj Federacii // Sovremennaja jepileptologija: mater.simp. M., 2011. S. 77–84.

2. Geht A. B., Mil'chakova Ju. Ju., Churilin Ju. Ju., Bojko A. N. Jependemiologija jepilepsii v Rossii // Zhurnal nevrologii i psihiatrii. 2006. № 1. Pril.: Jependepsija. S. 3–7.

3. Vlasov P. N., Orehova N. V. Jeffektivnost' terapij jepilepsii u vzroslyh do i posle ee korrekcii jepileptologom // Jependepsija i paroksizmal'nye sostojanija. 2010. № 3. S. 6–11.

4. Nenasheva S. A., Kруглова О. В., Балашова В. Н. Итоги 10-летнего мониторинга врожденных пороков развития в Самарской области // Материалы VIII Российского конгресса «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии». М., 2009. С. 81–82.

УДК 616.832–007.235:616.72–007.248] — 073.75

Авторское мнение

СИРИНГОМИЕЛИЧЕСКАЯ ОСТЕОАРТРОПАТИЯ

В. Н. Приезжева — ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского Минздравоохранения России, доцент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии, кандидат медицинских наук; **М. Л. Чехонацкая** — ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского Минздравоохранения России, заведующая кафедрой лучевой диагностики и лучевой терапии, профессор, доктор медицинских наук; **Е. Б. Ильясова** — ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского Минздравоохранения России, доцент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии, кандидат медицинских наук; **Т. Г. Хмара** — ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского Минздравоохранения России, ассистент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии, кандидат медицинских наук; **О. А. Кондратьева** — ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского Минздравоохранения России, ассистент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии, кандидат медицинских наук; **В. В. Зувев** — ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского Минздравоохранения России, ассистент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии; **Ю. Е. Никольский** — ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского Минздравоохранения России, ассистент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии; **И. И. Комаров** — ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского Минздравоохранения России, интерн кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии.

SYRINGOMYELIA OSTEOARTHROPATHY

V. N. Priyazheva — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Radiation Therapy and Diagnostic Imaging, Associate Professor, Candidate of Medical Science; **M. L. Chekhonatskaya** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Head of Department of Radiation Therapy and Diagnostic Imaging, Professor, Doctor of Medical Science; **E. B. Ilyasova** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Radiation Therapy and Diagnostic Imaging, Associate Professor, Candidate of Medical Science; **T. G. Khmara** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Radiation Therapy and Diagnostic Imaging, Teaching Assistant, Candidate of Medical Science; **O. A. Kondratyeva** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Radiation Therapy and Diagnostic Imaging, Assistant, Candidate of Medical Science; **V. V. Zuev** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Radiation Therapy and Diagnostic Imaging, Assistant; **Y. E. Nikol'skiy** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Radiation Therapy and Diagnostic Imaging, Assistant; **I. I. Komarov** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Radiation Therapy and Diagnostic Imaging, Intern.

Дата поступления — 14.05.2012 г.

Дата принятия в печать — 28.05.2012 г.

Приезжева В. Н., Чехонацкая М. Л., Ильясова Е. Б., Хмара Т. Г., Кондратьева О. А., Зувев В. В., Никольский Ю. Е., Комаров И. И. Сирингомиелическая остеоартропатия // Саратовский научно-медицинский журнал. 2012. Т. 8, № 2. С. 509–512.

Цель: оценка возможности МРТ-исследования в диагностике сирингомиелии спинного мозга и выявлении ранних изменений костно-суставной системы при сирингомиелии. **Результаты.** Проанализированы рентгенологические данные 37 пациентов. Из них у 23 поставлен диагноз: «сирингомиелическая остеоартропатия с выраженными необратимыми изменениями в костно-суставной системе», у 14 пациентов — «табетическая остеоартропатия». При наличии неврологической симптоматики 11 пациентам проведено МР-исследование спинного мозга, 7 пациентам поставлен диагноз: «сирингомиелия спинного мозга», при этом у большинства пациентов обнаружено одиночное, однородное, кистовидное образование в веществе спинного мозга, протяженностью более 2 см с преимущественной локализацией в шейно-грудном отделе, 1,3 см — мозжечковая эктопия (синдром Арнольда — Киари), 1,3 см кистозные опухоли спинного мозга. **Заключение.** Основным методом инструментальной диагностики сирингомиелии является МРТ, при которой доступны оценке размеры, локализация, протяженность и внутренняя структура полости в спинном мозге, состояние субарахноидальных пространств спинного мозга, а также возможные причины развития сирингомиелии.

Ключевые слова: остеоартропатии, сирингомиелия, спинная сухотка, методы диагностики.

Priyazheva V. N., Chekhonatskaya M. L., Ilyasova E. B., Khmara T. G., Kondratyeva O. A., Zuev V. V., Nikol'skiy Y. E., Komarov I. I. Syringomyelic osteoarthropathy // Saratov Journal of Medical Scientific Research. 2012. Vol. 8, № 2. P. 509–512.

The goal of the research is to estimate possibilities of MRT (magnetic resonance tomography) in diagnostics of a syringomyelia of a spinal cord and identification of early changes of bone and articulate system during syringomyelia. Radiological data of 37 patients were analysed. Syringomyelic osteoarthropathy with the expressed irreversible changes in bone and articulate system was in 23 of all patients, in 14 patients—tabic osteoarthropathy. In the patients who had neurologic semiology. 11 patients had MR — research of a spinal cord, 7 patients were with a syringomyelia of a spinal cord, thus at the majority of patients single, homogeneous, hydatid in cervicothoracic part of a spinal cord, extent more than 2 centimeters with primary localization in sheyno—chest department, 1—cerebellar ektopy (Arnold-Kiari syndrome), 3—cystic tumors of a spinal cord were revealed. The main method of instrumental diagnostics of syringomyelia is MRT at which the sizes, localization, extent and internal structure of a cavity in a spinal cord, a condition of subarakhnoidalny spaces of a spinal cord, and also the possible reasons of development of syringomyelia are available to an assessment.

Key words: osteoarthropathy, syringomyelia, tabes dorsal, methods of diagnosis.

Введение. Деструктивная остеоартропатия впервые была описана в XIX в. французским неврологом Шарко при сифилитическом поражении проводящих путей спинного мозга (Tabes dorsalis). Позднее было показано, что подобные изменения могут развиваться и при других заболеваниях, в основе которых лежит полинейропатия. Одной из причин нейроостеоартропатии является сирингомиелия [1].

Сирингомиелия (siringomyelia; греч. *surinx* сiringos — трубка, трубчатая полость + *myelos* — костный мозг, спинной мозг) — хроническое прогрессирующее заболевание нервной системы, характеризующееся разрастанием глии и образованием глиальных узлов (глиоз) в сером веществе спинного мозга с последующим образованием полостей на их месте. При переходе процесса на ствол мозга имеет место сирингобульбия [2]. Этиология сирингомиелии до конца еще не выяснена. Считают, что важную роль в развитии заболевания играет дефект эмбрионального развития нервной ткани, который заключается в запоздалом смыкании зародышевых листков при образовании медулярной трубки и неправильном формировании его шва (дизрафия), что во время развития организма проявляется дизрафическим состоянием (*status dysraphicus*).

Клиническая картина полиморфна, степень выраженности симптоматики колеблется от едва уловимой до выраженной. Синдромы поражения спинного мозга развиваются часто на фоне дизрафического статуса (пороки развития кожи, подкожной клетчатки мышц, костей, внутренних органов, нервной системы и т.д.). Начальными и доминирующими симптомами являются расстройства чувствительности диссоциированного характера: снижение или отсутствие болевой и температурной чувствительности при сохранности тактильной и суставно-мышечной. Расстройства чувствительности чаще носят сегментарный характер. К типичным проявлениям относятся боли и парестезии, в том числе на ранних стадиях болезни. Двигательные нарушения обычно выражены нерезко, в руках это чаще периферические парезы с амиотрофиями, в ногах — пирамидные парезы. Несмотря на выраженные атрофии, функции конечностей могут быть относительно сохранены. Характерны дистрофические изменения позвоночника с развитием сколиоза, кифоза. Отмечаются дефекты роста костей и костеобразования, очаги разряжения в костях. Характерны также артропатии [2, 5]. Остеоартропатии при сирингомиелии наблюдаются значительно чаще. Костно-суставные изменения развиваются приблизительно у 73% больных сирингомиелией и преимущественно в молодом возрасте. Чаще болеют мужчины. В 90% случаев поражаются суставы верхних конечностей. Часто сочетаются поражения крупных суставов, дистальных межфаланговых суставов и ногтевых фаланг [3, 4].

Следует отметить, что остеоартропатия при табесе наблюдается у пожилых людей примерно через 25–30 лет после заражения сифилисом и встречается в 4–10% случаев. В последние годы это заболевание наблюдается редко. В отношении характера рентгенологических изменений принципиальных отличий при табетической и сирингомиелической остеоартропатии не имеется [1–5].

В процессе развития остеоартропатии различаются три стадии: латентная стадия; стадия разрушений — преимущественно литическая; стадия реактивных изменений, преимущественно гиперостатическая.

Латентная стадия характеризуется склерозом костной структуры в суставном крае с узурацией в субхондральном отделе. Склеротическая перестройка нечетко отграничена от нормальной структуры. Пери-

остальная реакция отсутствует. Характер описанных изменений уточняется при наличии неврологических симптомов. В дальнейшем на рентгенограммах определяются отломки краев эпифизов, смещение их, рассасывание мыщелков кости. Разрушения кости значительны, часто полностью отсутствуют эпифизы и метафизы. Нарушение целостности костной ткани является следствием извращения трофических процессов, а также травм. Вследствие потери глубокой чувствительности выпадает контроль над движениями конечности. Больной не щадит конечность из-за некоординированных движений в нагрузке [1–3].

Литические и травматические патологические изменения сопровождаются процессами обызвествления и окостенения. В разрушенных участках возникают выраженные гиперостатические изменения в виде обильных причудливых напластований костной ткани, обызвествлений околоуставных тканей. Суставные поверхности уплощаются. Эпиметафизы утолщены и обезображены за счет наслоения бесформенных масс-продуктов пери- и параостального обызвествления. Эти обызвествления представлены в виде сплошных, сливающихся округлых и ланцетобразных теней неправильной формы, окутывающих кость. Важным симптомом являются множественные поперечные переломы. Переломам могут подвергаться крупные части эпифизов и даже все эпифизы. Последние могут быть отделены и лежать в виде внутрисуставных свободных тел. Они склонны менять свою форму и рассасываться. Анкилозов не бывает. Напротив, характерна разболтанность и чрезмерная подвижность в суставах [1–6].

При табетической артропатии обычно поражается один, реже два сустава. Наиболее часто страдают суставы нижней конечности — коленный и тазобедренный. При табетической артропатии тазобедренного сустава костные разрастания окружают кость, особенно с медиальной стороны. Обычны переломы шейки бедра и вертлужной впадины. Головка бедренной кости полностью рассасывается и кость укорачивается. В коленном суставе чаще наблюдается поперечный перелом над мыщелками бедренной кости или отрывается один из мыщелков. Костные разрастания очень пышные. Нередко развивается подвывих (рис. 1) [1–4].

Табетическая спондилопатия локализуется в поясничном отделе позвоночника. Обычно говорят о двух фазах поражения позвоночного столба при сухотке



Рис. 1. Рентгенограмма коленного сустава. Полный вывих коленного сустава со смещением бедренной кости в медиальную сторону, резкое обезображивание эпифизов бедренной, большеберцовой и малоберцовой костей. Выраженные беспорядочные костные разрастания, окружающие бедренную кость с латеральной стороны

Ответственный автор: Приезжева Валерия Николаевна.
Адрес: 410012, г. Саратов, Б. Казачья, 112.
Тел.: 8 (8452) 52-55-83, 8-960-342-76-33.
E-mail: valerya.priezzheva@mail.ru

спинного мозга: литической и гипертрофической. Но, как правило, сочетаются проявления того и другого порядка. Наряду с разрушением отдельных тел позвонков с последующей компрессией имеются огромные обызвествления, окутывающие в виде бесформенного облака весь пораженный участок [1–4, 6].

При сирингомиелической артропатии на рентгенограммах обнаружены те же поперечные переломы костей, окруженные подчас чудовищными обызвествляющимися мозолями, те же окостенения суставных элементов, подвывихи. В плечевом суставе костные разрастания слабо выражены. Основным проявлением служит разболтанность сустава, смещение плечевой кости вверх и рассасывание головки (рис. 2).

Характерно поражение концевых фаланг кисти. Чаще всего наступает самостоятельная ампутация ногтевых бугорков. Лишенные дистальных концов фаланги укорачиваются, заостряются, приобретают сходство с треугольной пирамидой. Иногда рассасываются более обширные участки скелета пальцев, отдельные фаланги искривляются, обезображиваются, межфаланговые щели располагаются косо. Развиваются контрактуры, пальцы скрючиваются и отклоняются в сторону (рис. 3).

Таким образом, при сирингомиелическом поражении костей пальцев преобладают литические процессы [1, 3–6]. При остеоартропатии большое значение имеет несоответствие между ничтожными субъективными симптомами и сравнительно хорошей функцией конечности и значительными анатомо-рентгенологическими изменениями. Процесс обычно развивается постепенно, годы и месяцы больной не обращается за медицинской помощью. Однако в некоторых случаях при сирингомиелии после травмы может наблюдаться быстрое прогрессирование процесса. При громадных, быстрорастущих костных мозолях после перелома костей предплечья, при отсутствии болевых ощущений, нужно думать о сирингомиелии. Дифференциальная диагностика сирингомиелической остеоартропатии с учетом клинических данных трудностей не представляет.

В настоящее время диагностика сирингомиелии значительно улучшилась благодаря использованию МРТ, позволяющей выявлять прямые признаки поражения спинного мозга, изменения периферических отделов скелета и мягких тканей [1–7] (рис. 4 а, б).

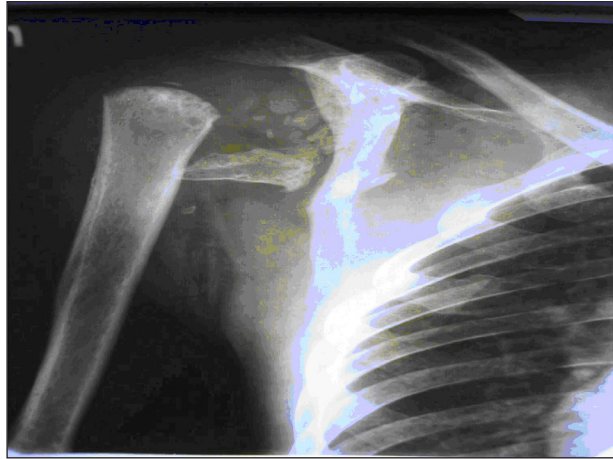


Рис. 2. Рентгенограмма плечевого сустава больного сирингомиелией. Резкое обезображивание эпифиза плечевой кости. Выраженный остеолитический дефект головки плеча. Массивное бесформенное метастатическое костеобразование около-суставных мягких тканей

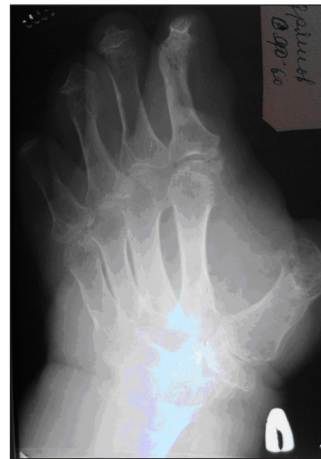


Рис. 3. Рентгенограмма кисти больного сирингомиелией. Остеолитический дефект ногтевых бугорков и дистальной фаланги первого пальца. Концевые фаланги треугольной формы



а



б

Рис. 4 а, б. Мр-признаки структурных изменений спинного мозга на уровне от середины тела C2 позвонка до середины тела Th2 позвонка (сирингомиелия). МР-картина дегенеративно-дистрофических изменений шейного отдела позвоночника. Задняя диффузная протрузия межпозвоночного диска C3/C4. Дорсальная медиано-парамедианная правосторонняя грыжа межпозвоночного диска C6/C7 с признаками сужения позвоночного канала. Ретроспондилолистез C3. МР-признаки унковертебрального артроза.

Параметры стандартного МР-исследования шейного и грудного отделов позвоночника

МР-последовательность	Плоскость исследования	TR	TE	Fov	Время исследования
T2 ВИ	Sag, ax, cor	1500	100	320	01:22:00
T1 ВИ	Sag	700	10	320	01:54:00
T2 ВИ с подавлением сигнала от жировой ткани	Sag	1500	100	320	01:22:00

Цель исследования: оценить возможности МРТ-исследования в диагностике сирингомиелии спинного мозга и выявлении ранних изменений костно-суставной системы при сирингомиелии.

Методы. Клинико-неврологическое исследование, рентгенологическое исследование, МРТ-исследование шейного, грудного и пояснично-крестцового отделов позвоночника с использованием T2 взвешенных изображений (ВИ), T1 ВИ, T2 ВИ с подавлением сигнала от жировой ткани в ортогональных плоскостях. МР-исследование проводилось на аппарате **Phillips Achieva мощностью 1,5 Т.** Протокол МР-исследования шейного и грудного отделов позвоночника состоял из ряда последовательностей: T1 ВИ, T2 ВИ, T2 ВИ с подавлением сигнала от жировой ткани (таблица).

Результаты. Проанализированы рентгенологические данные 37 пациентов. Из них у 23 поставлен диагноз: «сирингомиелическая остеоартропатия с выраженными необратимыми изменениями в костно-суставной системе», у 14 пациентов — «табетическая остеоартропатия». При наличии неврологической симптоматики 11 пациентам проведено МР-исследование спинного мозга, 7 пациентам поставлен диагноз: «сирингомиелия спинного мозга», при этом у большинства пациентов обнаружено одиночное, однородное, кистовидное образование в веществе спинного мозга, протяженностью более 2 см с преимущественной локализацией в шейно-грудном отделе, 1,3 см — мозжечковая эктопия (синдром Арнольда — Киари), 1,3 — кистозные опухоли спинного мозга.

Обсуждение. По нашему мнению, одним из ранних и наиболее достоверных признаков диагностики сирингомиелии является МР-исследование спинного мозга, которое позволяет наиболее достоверно поставить диагноз сирингомиелии и правильно интерпретировать изменения в костно-суставной системе до появления разрушительных и необратимых изменений в ней.

Заключение. Основным методом инструментальной диагностики сирингомиелии является МРТ, при которой доступны оценке размеры, локализация, протяженность и внутренняя структура полости в спинном мозге, состояние субарахноидальных пространств спинного мозга, а также возможные причины развития сирингомиелии.

МР-исследование является одним из современных и наиболее перспективных методов поста-

новки диагноза и дифференциальной диагностики сирингомиелии спинного мозга. Проанализировав данный материал, удалось установить, что диагностика сирингомиелии спинного мозга с помощью МР-исследования позволяет обратить внимание на изменение костно-суставной системы при сирингомиелии.

Конфликт интересов. Работы выполнены в рамках НИР на лучевой диагностики и лучевой терапии СГМУ. Коммерческой заинтересованности отдельных физических или юридических лиц в результатах работы нет. Спонсоров нет. Наличия в рукописи описания объектов патентного или любого другого вида прав (кроме авторского) нет.

Библиографический список

1. Власов П. В. Рентгенодиагностика нейрогенных остеоартропатий // Медицинская визуализация. 2006. № 4.
2. Is curve direction corelated with the side of dominante displacement of cerebellar tonsil and syrinx deviation in torafic scoliosis secondary to Chiari malformation type I and syrengomyelia? / Zheng X. [et al.] // Study health techn. inf. 2012. Vol. 176.
3. Неврогенные остеоартропатии. М.: Медуница, 1964. Т. 2. С. 522–526.
4. Неврогенные остеоартропатии. М.: Медицина, 1984. Т. 3. С. 314–316.
5. Жарков П. Л. Остеохондроз и другие дистрофические изменения опорно-двигательной системы у взрослых и детей. М.: Видар, 2009. С. 210–212.
6. Рубашева А. Е. Нейродистрофические заболевания суставов. Киев, 1961. С. 26.
7. Корниенко В. Н., Пронин И. Н. Диагностическая нейро-радиология. М.: Т. М. Андреева, 2009. Т. 3. 462 с.

Translit

1. Vlasov P. V. Rentgenodiagnostika nejrogennyh osteoartropatij // Medicinskaja vizualizacija. 2006. № 4.
2. Is curve direction corelated with the side of dominante displacement of cerebellar tonsil and syrinx deviation in torafic scoliosis secondary to Chiari malformation type I and syrengomyelia? / Zheng X. [et al.] // Study health techn. inf. 2012. Vol. 176.
3. Nevrogennyye osteoartropatii. M.: Medunica, 1964. T. 2. S. 522–526.
4. Nevrogennyye osteoartropatii. M.: Medicina, 1984. T. 3. S. 314–316.
5. Zharkov P. L. Osteohondroz i drugie distroficheskie izmenenija oporno-dvigatel'noj sistemy u vzroslyh i detej. M.: Vidar, 2009. S. 210–212.
6. Rubasheva A. E. Nejrodistroficheskie zabolevanija sustavov. Kiev, 1961. S. 26.
7. Kornienko V. N., Pronin I. N. Diagnosticheskaja nejroradiologija. M.: T. M. Andreeva, 2009. T. 3. 462 s.