

ПОРАЖЕНИЕ ЛАТЕРАЛЬНОГО ОТДЕЛА ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА В СЛЕДСТВИЕ ПИРОФОСФАТНОЙ АРТРОПАТИИ ВИСОЧНО-НИЖНЕЧЕЛЮСТНОГО СУСТАВА: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Белов И. Ю., Гуляев Д. А., Низолин Д. В., Митрофанова Л. Б.,
Примак Н. А., Науменко Г. В.

Национальный Медицинский Исследовательский Центр им. В. А. Алмазова, Санкт-Петербург

LATERAL SKULL BASE LESION AS A RESULT OF TEMPOROMANDIBULAR JOINT PYROPHOSPHATE ARTHROPATHY: CASE STUDY AND LITERATURE REVIEW

Belov I. Yu., Gulyaev D. A., Nizolin D. V., Mitrofanova L. B., Primak N. A., Naumenko G. V.

«V.A. Almazov National Medical Research Center», Saint Petersburg

РЕЗЮМЕ

АКТУАЛЬНОСТЬ. Болезнь отложения кристаллов дигидрата пирофосфата кальция (БКПД) относится к довольно редким кристаллическим артропатиям, клинически проявляется эпизодами артрита, рентгенологически — признаками хондрокальциноза. Заболевание сложно в диагностическом плане на дооперационном этапе. Кроме того, для кристаллических отложений при данном заболевании характерно двойное лучепреломление в поляризованном свете, голубое свечение игольчатых кристаллов, что является особенностью и для некоторых других артропатий, тофусов при подагре. Данное обстоятельство вызывает сложности при диагностике даже после получения гистологического материала. Помимо этого, актуальности проблемы добавляет малое количество наблюдений и отсутствие единого понимания в вопросе хирургической тактики лечения.

ОПИСАНИЕ. Нами представлен клинический случай такого поражения, произведен анализ опубликованных ранее работ по этой теме с последующим обсуждением особенностей хирургического лечения подобных пациентов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. При персонализированном подходе к определению хирургической тактики, лечение даже столь редкой патологии и подобного рода заболеваний не будет представляться серьезной проблемой.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: псевдоподагра, пирофосфат кальция, артропатия височно-нижнечелюстного сустава

SUMMARY.

BACKGROUND. Calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease is a very crystal arthropathy characterized by calcium pyrophosphate crystal deposition in joint spaces, episodes of synovitis, and radiological features of chondrocalcinosis. It is characterized by the presence of crystal deposits that are birefringent under polarized light. Although these crystals are characteristically for some other crystals arthropathy. The relevance of the problem is due to the number of observations and the lack of a common understanding on surgical treatment tactics.

CASE DESCRIPTIONS. We presented a clinical case of such a lesion, we performed an analysis of previously published works on this topic, followed by a discussion of the features of surgical treatment of such patients.

CONCLUSION. With a personalised approach to defining surgical tactics, the treatment of even such a rare pathology and diseases of this kind will not be a serious problem.

KEY WORDS: pseudogout, calcium pyrophosphate, temporomandibular joint arthropathy

Введение.

Болезнь отложения кристаллов дигидрата пирофосфата кальция (БКПД) относится к довольно редким кристаллическим артропатиям, клинически проявляющаяся эпизодами артрита и рентгенологическими признаками хондрокальциноза [1]. Наиболее часто поражается коленный сустав, суставы плечевого пояса, мелкие суставы верхних конечностей. Локализация в области основания черепа встречается крайне редко [2,3]. Клиническая картина при этом не специфична и зависит от локализации, распространенности и течения заболевания [4]. По данным мировой литературы нам удалось обнаружить только 20 случаев поражения височно-нижнечелюстного сустава

и прилегающий структур при БКПД. Данный факт указывает не только на редкость патологии и проблемы клинической и морфологической диагностики, но и на отсутствие единого понимания в вопросе тактики лечения. Проблему усугубляет сложность топографо-анатомических взаимоотношений в области латерального отдела основания черепа с вовлечением критических нейроваскулярных структур. Совокупность этих факторов делает курабельную в целом патологию потенциально опасным заболеванием с выраженными клиническими проявлениями, возможными осложнениями и сомнительным прогнозом. Нами представлен клинический случай такого поражения, произведен анализ опубликованных

ранее работ по этой теме с последующим обсуждением особенностей хирургического лечения подобных пациентов.

Клиническое наблюдение.

Больная 66 лет, поступила с жалобами на боль умеренной интенсивности в околоушно-жевательной области, усиливающуюся при жевании и иррадирующую в зону иннервации нижнечелюстного нерва, онемение в этой области, снижение слуха на правое ухо, припухлость в области правого височно-нижнечелюстного сустава. Из анамнеза заболевания известно, что часть из вышеуказанных жалоб беспокоила около двух лет, однако, длительное время за медицинской помощью не обращалась. За месяц до первого обращения появилась гипестезия в зоне иннервации нижнечелюстного нерва, ограничение движения нижней челюстью и признаки кондуктивной тугоухости. После первичного приема оториноларингологом, больная была направлена на консультацию нейрохирургу. В анамнезе не было травм указанной области, системных заболеваний, заболеваний обмена веществ. Признаков системного заболевания суставов при лабораторном скрининге также не было выявлено.

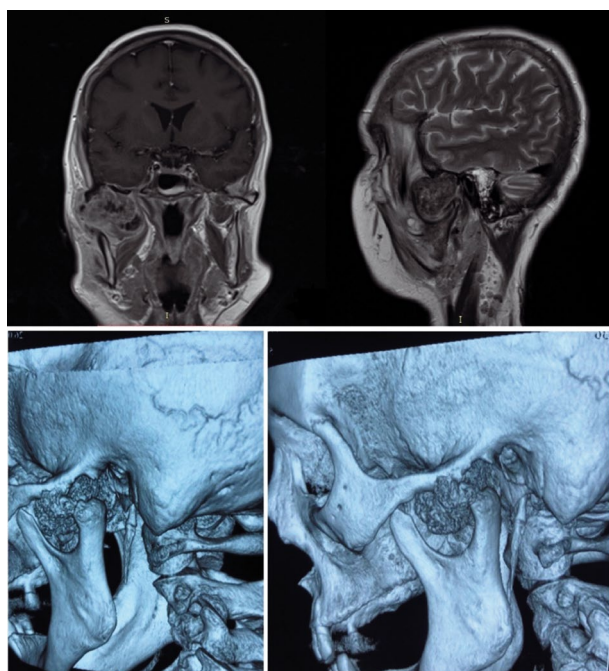


Рис. 1. На МРТ и 3D реконструкции КТ выявляется патологическое образование латерального отдела черепа справа с поражением правого височно-нижнечелюстного сустава, распространением в правую подвисочную ямку и околоушно-жевательную область.

При физикальном обследовании выявлена локальная плотная деформация мягких тканей в области правого височно-нижнечелюстного сустава, максимальное межрезцовое расстояние при открытии рта — 34 мм. Клиническую картину дополняли болевой синдром в околоушно-жевательной области; поражение третьей ветви тройничного нерва в виде гипестезии в соответствующей зоне иннервации спра-

ва, кондуктивная тугоухость справа. При обследовании по данным КТ, МРТ определено патологическое образование размерами около 35х45 мм в области передне-латерального отдела основания черепа справа с поражением правого височно-нижнечелюстного сустава с распространением в правую подвисочную ямку и околоушно-жевательную область (Рис. 1).

Учитывая наличие патологического образования, подтвержденного данными нейровизуализации, вызывающего прогрессивно нарастающую соответствующую клиническую симптоматику, с целью ее купирования и предотвращения дальнейшего развития проявлений заболевания, гистологической верификации патологии, циторедукции и определения дальнейшей тактики ведения, выполнено хирургическое лечение.

Для доступа к патологическому образованию был выбран трансзигматический доступ. В ходе его выполнения выявлено истончение и деформация скулового отростка височной кости. После выполнения доступа визуализированы структуры подвисочной ямки, большая часть которой была выполнена патологической тканью смешанной творожисто-хрящевой консистенции, крайне скудной васкуляризацией и местами плотно спаянной с окружающими мышцами. Патологические массы заполняли полость правого височно-нижнечелюстного сустава, растягивали и деформировали его капсулу, в последней имелись сквозные дефекты. Суставная поверхность суставного отростка узурирована. Во время удаления патологической ткани также было выявлено выраженное истончение и дефект кости основания черепа. В ходе операции удалена вся патологическая ткань, резецирован суставной отросток нижней челюсти. На рисунке 2 представлены результаты послеоперационного КТ-исследования.

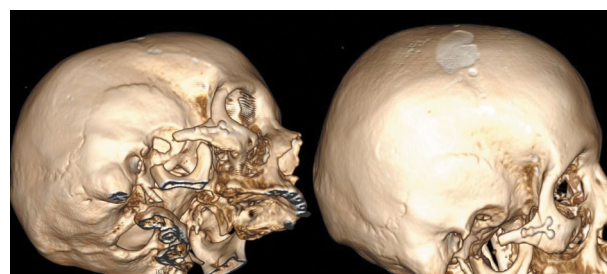


Рис. 2. 3D реконструкция послеоперационного КТ-исследования. Отмечается радикальное удаление патологической ткани, хорошо различимой при 3D реконструкции предоперационных срезов. Обращает на себя внимание дефект кости в области основания черепа.

В раннем послеоперационном периоде возникла выраженная отечность околоушно-жевательной области, которая регрессировала на седьмые сутки. Отмечалось клиническое улучшение в виде расширения объема движений челюсти, субъективного улучшения слуха. После снятия швов больная была выписана в удовлетворительном состоянии для прохождения дальнейшего лечения.

При гистологическом исследовании образование было представлено гранулемой, в центре которой находились бесструктурные эозинофильные массы и коричневые игольчатые кристаллы (Рис. 3), а по периферии — фиброзная ткань с макрофагами, многоядерными гигантскими клетками инородных тел и лимфоцитами. В поляризованном свете кристаллы давали голубое свечение (Рис. 4). Было проведено сравнение гистологических препаратов описываемой пациентки с препаратом тофуса (из архива патологоанатомического отделения) в зоне локтевого сустава больного 65 лет, длительно страдавшего подагрой (Рис. 5, 6). Клинико-морфологическое сопоставление позволило исключить подагру и поставить диагноз БКПД.

Обсуждение.

Артропатия при БКПД была впервые описана D. J. McCarty в 1961 году как псевдоподагра в виду схожести симптомов [5]. Патогенез заболевания в конечном счете сводится к множественным обызвествлению суставных и околосуставных тканей, главным образом суставного хряща вследствие отложения в них микрокристаллов пирофосфата кальция. Для данного заболевания характерно поражение практически всех суставов, и наиболее часто в про-

цесс вовлекаются коленный и лучезапястный суставы, однако, встречаются и моноартритные формы. На основании анализа данных клинических наблюдений выделяются 4 этиологические группы: наследственная, связанная с нарушением обмена веществ, последствиями травмы, и спорадическая. Наиболее часто поражение височно-нижнечелюстного сустава и близлежащих отделов развивалось при БКПД, связанным с нарушением обмена веществ. При детальном исследовании заболевания была выявлена взаимосвязь с такими патологиями, как гиперпаратиреоз, гемохроматоз, гипомagneмизм и гипофосфатемия [6]. Немаловажную роль в возникновении БКПД отводят и наследственности. Однако у нашей пациентки каких-либо особенностей семейного анамнеза или связи с указанными сопутствующими заболеваниями выявлены не были. БКПД чаще встречается в возрасте от 65 до 85 лет [7]. Поражение височно-нижнечелюстного сустава при БКПД встречается крайне редко и чаще всего сопровождается болью, припухлостью и снижением слуха на стороне поражения.

Представление о больной до операции складывалось из имеющихся данных визуализации и соответствующей им клинической картине, которая имела

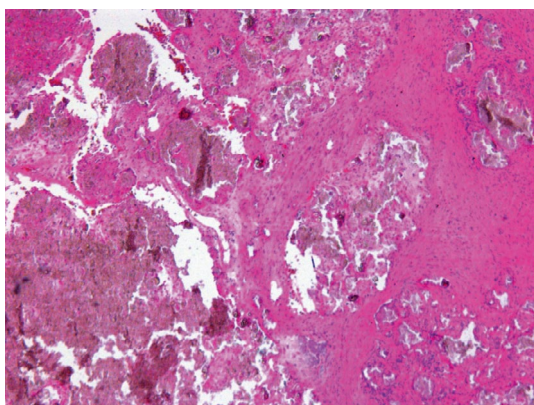


Рис. 3. Коричневые кристаллы окружены фиброзной тканью. Окраска гематоксилином и эозином; x100.

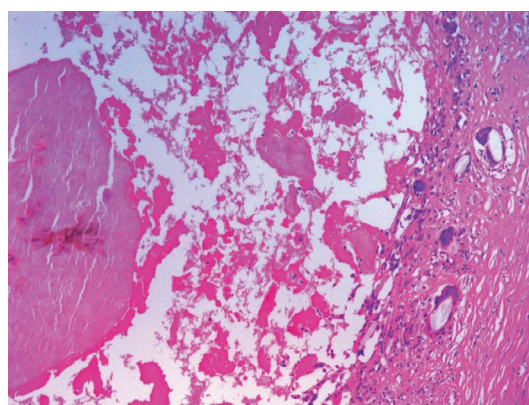


Рис. 5. Тофус. Белковые массы с коричневыми кристаллами (указаны стрелкой). По периферии (справа) фиброзная ткань с лимфоцитами и гигантскими многоядерными клетками инородных тел. Окраска гематоксилином и эозином; x100.

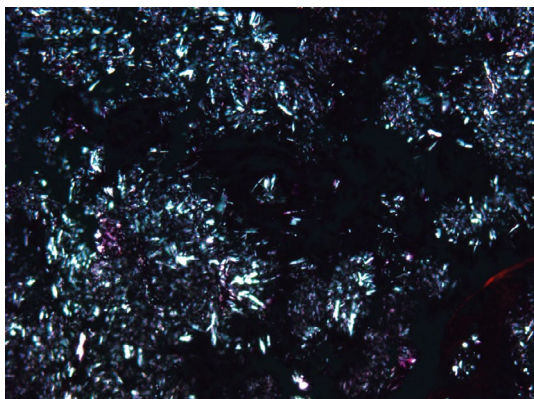


Рис. 4. Голубое свечение игольчатых кристаллов в поляризованном свете; x200.



Рис. 6. Тофус. Свечение кристаллов в поляризованном свете; x100.

вполне характерные проявления для патологии латерального отдела основания черепа. Так, болевой синдром имел смешанный механический и инфильтративный генез, гипестезия в зоне иннервации нижнечелюстного нерва была связана с прямой компрессией последнего, а нарушение слуха обусловлено нарушением проходимости евстахиевой трубы. Последний аспект особенно важен в понимании формирования клинической картины, ввиду возможной маскировки заболевания такой локализации под патологию органов пирамиды височной кости, особенно в тех случаях, когда нарушение проходимости Евстахиевой трубы сопровождается признаками экссудативного мастоидита и отита. Что, в свою очередь, нередко является предпосылкой для поздней диагностики основного заболевания.

Современная визуализационная диагностика на дотерапевтическом этапе крайне затруднена в связи отсутствием патогномичных признаков с одной стороны и высокой схожестью с онкологическим процессом с другой. По факту, во всей анализируемой литературе БКПД не была диагностирована на доморфологическом этапе. В большинстве случаев поражение было принято за хондросаркому. На наш взгляд, схожими характеристиками могут обладать хордома, хондрома, фиброзная дисплазия, различные опухоли костной ткани и дермоид.

Таким образом, учитывая неспецифическую клиническую и визуализационную картину, ведущим методом диагностики остается гистологическое исследование с поляризационной микроскопией. Однако, ведущий признак отложения кристаллов дигидрата пирофосфата кальция — двойное лучепреломление в поляризованном свете — может быть характерен и для других кристаллических артропатий (отложение кристаллов оксалата кальция). В связи с этим нужно использовать анализ количественного соотношения кристаллов, а также электронную микроскопию для анализа структуры кристаллов [8]. Кроме того, гистологическая картина гранулемы при БКПД также сходна с тофусом при подагре. В поляризованном свете при обоих заболеваниях выявляются голубые игольчатые кристаллы, но тофусы имеют другую локализацию: в подкожной клетчатке над суставами кисти и стопы, локтевых суставах и ушных раковинах, на разгибательной поверхности предплечий, бедер, голеней, на пятках ног и на лбу.

Нами были проанализированы имеющиеся в системе MEDLINE/PubMed случаи поражения височно-нижнечелюстного сустава при БКПД [8–18]. Данные представлены в таблице 1.

Как и в нашем случае, в анализируемой литературе лечение БКПД схожей локализации и распространенности начиналось с хирургических методов, которые, не смотря на свои масштабы, к сожалению, являлись лишь началом терапевтического пути.

Такой подход, на наш взгляд, вполне оправдан по следующим соображениям. Во-первых, по нашему мнению, при такой локализации и распространенно-

Таблица 1

Случаи поражения височно-нижнечелюстного сустава при БКПД

Основной автор	Возраст	Пол	Сторона	Лечение
Pritzker	55	М	Правая	Удаление
de Vos	51	Ж	Левая	Удаление
Goo	56	М	Билатерально	Терапевтическое
Zempleny	51	Ж	Левая	Удаление
Gross	59	Ж	Левая	Удаление
Hutton	78	Ж	Правая	Нет лечения
	76	Ж	Правая	Терапевтическое
	68	Ж	Правая	Нет лечения
Kamatani	57	М	Правая	Удаление
Mogi	54	Ж	Правая	Удаление
Lambert	41	М	Правая	Удаление
Dijkgraaf	53	Ж	Левая	Удаление
Magno	53	Ж	Левая	Удаление
Choung	65	Ж	Билатерально	Удаление
Onodera	48	Ж	Левая	Удаление
Kurihara	85	М	Правая	Удаление
Srinivasan	61	Ж	Левая	Удаление
Aoyama	45	Ж	Левая	Удаление
Reynolds	63	Ж	Правая	Удаление

сти пункционная или инцизионная биопсия сопряжена с некоторыми рисками. В частности, повреждение лицевого нерва или его ветвей, кровотечение из опухоли или магистральных сосудов, что может значительно ухудшить качество жизни и течение заболевания. Во-вторых, при таких анатомических изменениях, выявляемых по данным визуализационных методик, в виде деформации и деструкции костей основания черепа и лицевого скелета, сложно представить консервативный вариант развития событий, даже при гипотетическом условии исчезновения патологической ткани на фоне терапии медицинскими препаратами. В-третьих, уже имеющийся функциональный дефицит и угроза развития группы осложнений «бездействия», применительно к данной области, которые будут складываться из значительной утраты функции слуха за счет застойно-воспалительных изменений в среднем ухе, процесса полноценного питания за счет прямого повреждения височно-нижнечелюстного сустава и формирования стойкой контрактуры в том числе и на здоровой стороне, а также неврологических расстройств за счет прямого повреждения ряда черепно-мозговых нервов, сами по себе требуют проведения активных и, прежде всего, хирургических действий [9].

По нашему мнению, краниобазальный трансзигматический доступ наиболее подходящий для решения этой проблемы. Такие альтернативные доступы, как преаурикулярный субтемпоральный-инфратемпоральный доступ по L. N. Sekhar, подвисочный доступ по Fisch тип «D» или варианты трансмандибулярных доступов, более травматичны, ассоциируются с большим количеством осложнений и могут сопровождаться худшими косметическими результатами [10,11]. На основе интраоперационного макроскопического вида патологической ткани мы склонялись к диагностированию подагрического тофуса до момента получения заключения морфологического исследования. Такое представление о заболевании, тем не менее, не изменило тактику хирургического вмешательства по вышеописанным соображениям, а также позволило избежать необоснованных действий в отношении интенсивного и не характерного для данной манипуляции послеоперационного отека околоушно-жевательной области, явившегося следствием особенности заболевания, а не началом инфекционного осложнения.

В вопросе первичной реконструкции височно-нижнечелюстного сустава в случае БКПД мы придерживаемся консервативной тактики и считаем нецелесообразным ее проведение, учитывая патофизиологические особенности течения этого заболевания. В дополнении к этому, в нашем наблюдении имелась полная деструкция кости основания черепа в области суставной ямки, что добавляло дополнительные риски несостоятельности пластики. Возможно, это вопрос отсроченной хирургии, однако, каких-либо рекомендаций по срокам ее выполнения, на наш взгляд пока быть не может.

Заключение.

Таким образом, БКПД, переплетая в себе индивидуальные особенности и сложности каждого этапа взаимодействия с пациентом, является квинтэссенцией персонализированной медицины. В данном случае для планирования лечения особенно важно понимание и учет ряда факторов, ключевыми из которых представляются анатомо-морфологические особенности зоны вмешательства и жесткие хирургические законы, работающие в ней. При таком персонифицированном подходе к определению хирургической тактики, лечение даже столь редкой патологии и подобного рода заболеваний не будет представляться серьезной проблемой.

Авторы информируют об отсутствии конфликта интересов.

Сведения об авторах

Белов Игорь Юрьевич, SPIN-код: 1024-1402, ORCID: 0000-0003-2473-2671

Гуляев Дмитрий Александрович, SPIN-код: 1612-8261, Author ID (Scopus): 57189367050,

ORCID: 0000-0002-5509-5612

Низолин Дмитрий Владимирович, SPIN-код: 9141-7638, ORCID: 0000-0001-8719-0342

Митрофанова Любовь Борисовна,

Author ID (Scopus): 638012, ORCID: 0000-0003-0735-7822

Примаков Никита Александрович, SPIN-код: 2922-1168,

Author ID (Scopus): 1014991, ORCID: 0000-0002-2446-4155

Науменко Георгий Владимирович, SPIN-код: 6685-8942, ORCID: 0000-0002-3488-9755

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Kudoh K. A case of tophaceous pseudogout of the temporomandibular joint extending to the base of the skull / K. Kudoh, T. Kudoh, K. Tsuru, Y. Miyamoto // International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. — 2016. — Mar46(3). — P. 355–359.
2. Fuentes-Martinez N. Case Report: Calcium Pyrophosphate Dihydrate Deposition of the Temporomandibular Joint Diagnosed by Fine-Needle Aspiration Cytology / N. Fuentes-Martinez, E. Tani, E. Darai-Ramqvist, L. Skoog // Diagnostic Cytopathology. — 2018. — Jul46(7). — P. 610–612.
3. Laviv A. Pseudogout in the Temporomandibular Joint With Imaging, Arthroscopic, Operative, and Pathologic Findings. Report of an Unusual Case / A. Laviv, P. Sadow, D. Keith // International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. — 2015. — Jun73(6). — P. 1106–1112.
4. Vellone V. Synovial Chondromatosis and Calcium Pyrophosphate Deposition of the Temporomandibular Joint: Challenging Diagnosis / V. Vellone, V. Bracciolini, V. Ramieri, A. Pernazza, C. Rocca, P. Cascone // Journal of Craniofacial Surgery. — 2018. — 29(8). — P. 792–794.
5. Hotokezaka Y. A Case of Tophaceous Pseudogout of the Temporomandibular Joint Extending Into the Cranium / Y. Hotokezaka, Hotokezaka Y., H. Hotokezaka, I. Katayama, S. Fujita, M. Sasaki, S. Eida, M. Uetani // Oral Radiology. — 2020. — Apr36(2). — P. 203–208.
6. Fan J. Temporal Mandibular Joint Chondrocalcinosis (Tophaceous Pseudogout) Diagnosed by Ultrasound-Guided Fine-Needle Aspiration / J. Fan, A. Heimann, M. Wu // Diagnostic Cytopathology. — 2019. — Aug47(8). — P. 803–807.
7. Белов И. Ю. Анатомо-топографическое сравнение доступов к крыловидно-небной и подвисочной ямкам / И. Ю. Белов, Д. А. Гуляев, Н. А. Примаков // Нейрохирургия. — 2014. — 4. — С. 32–36.
8. Patel M. Pseudogout of the Temporomandibular Joint: A Case Report and Literature Review / M. Patel, A. Seneviratne, K. Baburaj // Rheumatology. — 2014. — Apr(53). — P. 59.
9. Abdelsayed R. Pseudogout of the Temporomandibular Joint: A Series of 3 Cases / R. Abdelsayed, N. Said-Al-Naief, M. Salguero, J. Holmes, S. El-Mofty // Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, and Oral Radiology. — 2014. — Mar117(3). — P. 369–75.
10. Abou-Foul A., Saeed N. Treatment of Calcium Pyrophosphate Deposition in the Temporomandibular Joint With Resection and Simultaneous Reconstruction Using a Custom Joint Prosthesis. Oral Maxillofac Surg. 2020 Jun;24(2):235–238. doi: 10.1007/s10006-019-00825-7.
11. Lv H. A Case of Pseudogout of the Temporomandibular Joint With Giant Cell Reparative Granuloma of the Temporal Bone / H. Lv, Zh. Fan, Y. Han, L. Xu, H. Wang // American Journal of Otolaryngology. — 2013. — 34(6). — P. 762–5.