КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ
CASE REPORTS

РЯДКО СЪЧЕТАНИЕ МЕЖДУ ДИФУЗНА ИДИОПАТИЧНА СКЕЛЕТНА ХИПЕРОСТОЗА И ШИЕН СЕПТИЧЕН СПОНДИЛОДИСЦИТ

Х. Цонев[1], Д. Шакир[1], К. Нинов[1], С. Монов[2], Х. Христов[1]

[1]Клиника по неврохирургия, УМБАЛ „Св. Иван Рилски“ – София
[2]Клиника по ревматология, УМБАЛ „Св. Иван Рилски“ – София

Резюме. *Осификацията на предния надлъжен лигамент на гръбначния стълб е рядка патология с все още неясна етиопатогенеза, като някои автори я свързват с метаболитни заболявания като диабет. Друго рядко заболяване, чиято етиопатогенеза също е тясно свързана с имунологичните нарушения при диабета, е спиналният епидурален емпием. Представяме клиничен случай на мъж на 62 г. с придружаващи заболявания артериална хипертония и захарен диабет тип 2, с оплаквания от дисфагия и дискомфорт в гърлото с давност 1 година и половина преди хоспитализацията. Около месец преди хоспитализацията пациентът съобщава за болка с ограничена подвижност в шийния отдел, впоследствие – епизоди на фебрилитет до 38°C, с развиваща се мускулна слабост, за ръцете и невъзможност за самообслужване. След проведени образни и лабораторни изследвания пациентът се диагностицира с болест на Forestier според критериите на Resnick и Niwayama, с осификация на предния надлъжен лигамент и спондилодисцит с епидурален емпием в шиен отдел. При пациента се започна емпирична антибиотична терапия и се предприе оперативно лечение по спешност с цел остеофитектомия, медианна корпектомия с декомпресия на миелона и вертебродеза. Постоперативно пациентът е с подобрение по отношение на дисфагията и мускулната сила за горни крайници – MRC 5/5 при проследяването на 6-ия месец. Навременната диагностика и оперативното лечение с адекватна декомпресия, предна вертебродеза и последващата насочена антибиотична терапия са от основно значение за добрия изход при лечението на пациенти с тази съчетана патология.*

Ключови думи: *дифузна идиопатична скелетна хиперостоза, болест на Forestier, спинален епидурален емпием, шиен септичен спондилодисцит, остеофитектомия, медианна корпектомия, предна вертебродеза*

Въведение

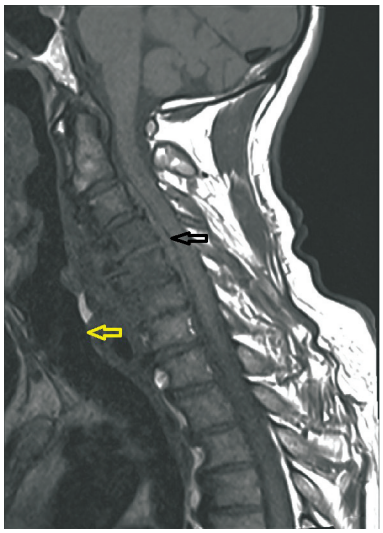
Осификацията на предния надлъжен лигамент на гръбначния стълб е описана за пръв път от Forestier et al., като тази патология е позната в литературата още като дифузна идиопатична гръбначна хиперостоза (DISH), или болест на Forestier и Rotes-Querol [1, 2]. Дефинира се като невъзпалителна хиперостоза по преднолатералната повърхност на прешленните тела, ангажираща няколко спинални нива и засягаща паравертебралната съединителна тъкан и сухожилните инсерции [3]. Дифузната идиопатична гръбначна хиперостоза се среща по-често при мъже и честотата ѝ варира от 3.8% до 25%, като се наблюдава увеличаване на честотата с напредване на възрастта [4]. Етиопатогенезата остава неизвестна, като някои автори я свързват с метаболитни заболявания като диабет и обезитет [3]. Заболяването протича обикновено клинично безсимптомно, като при около 10.7% е на цервикално ниво и може да причини дисфония или дисфагия [4]. Дихателните смущения се срещат по-рядко, но могат да бъдат животозастрашаващи [5]. Рентгенологичните изследвания са от решаващо значение за диагностицирането на заболяването, базирано на критериите на Resnick [3].

Друго рядко заболяване, чиято етиопатогенеза също е тясно свързана с метаболитните и имунологичните нарушения при диабета, е спиналният епидурален емпием. Съчетанието на дифузна идиопатична скелетна хиперостоза и цервикален септичен спондилодисцит с епидура-

лен емпием представлява рядко срещана комбинация, изискваща навременно разпознаване на двете несвързани пряко помежду си патологии и провеждане на последващо лечение. Тази комбинация от двете нозологии поставя хирургични предизвикателства поради необходимостта от спешна предна декомпресия при диагностициран цервикален епидурален емпием и промени в резултат от дифузната идиопатична скелетна хиперостоза. Извърши се подробно търсене в базата данни на PubMed и Medline, като за целта бяха използвани за ключови думи всички неповтарящи се синоними на двете нозологични единици, посочени в платформите MeSh и OMIM. Като включващи критерии се определиха наличие на пълен текст или абстракт на откритите публикации. За зададения период от 1983 г. до 2023 г. нашето търсене не откри друг представен случай с подобна комбинация.

Клиничен случай

Представяме клиничен случай на мъж на 62 г. с придружаващи заболявания артериална хипертония и захарен диабет тип 2. Оплакванията на пациента датират от година и половина преди хоспитализацията, изразяващи се в дисфагия и дискомфорт в гърлото. Около месец преди хоспитализацията пациентът съобщава за болка с ограничена подвижност в областта на шийния отдел, като непосредствено след появата на болката започват епизоди на фебрилитет до 38°C. Приложено е лечение с емпирична антибиотична терапия, без това да води до клинично подобрение. При пациента се наблюдава прогресия на болковата симптоматика с развиваща се мускулна слабост за ръцете и невъзможност за самообслужване. Към момента на хоспитализацията от неврологичния статус се установяват изразен шиен вертебрален синдром с аксиална болка VAS 9/10, горна вяла парапареза MRC 2/5, спастицитет и оживени сухожилни надкостни рефлекси за долни крайници (3+), без данни за тазоворезервоарни нарушения. След проведени образни изследвания (МРТ, рентгенографии на шиен отдел и сакроилиачни стави – фиг. 1, фиг. 2, фиг. 3, фиг. 4) предвид клиничните данни пациентът се диагностицира с болест на Forestier според критериите на Resnick и Niwayama [4, 8], с осификация на предния надлъжен лигамент и изразени хиперостоза на нива C2-C3-C4-C5-C6. В допълнение от МРТ се установява шиен спондилодисцит с епидурален емпием на нива C3-C4-C5-C6, вентрално.



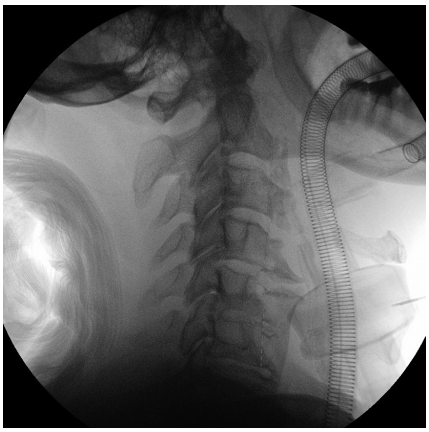
Фиг. 1. МРТ на шиен отдел, T1 секвенция, предоперативен: черна стрелка – емпием, заемащ предното епидурално пространство с компресия върху миелона; жълта стрелка – изместване на ларинкса и хранопровода под натиска на осифицираля преден надлъжен лигамент



Фиг. 2. МРТ на шиен отдел, T2 секвенция с данни за миелопатия

От параклиниката се установяват левкоцитоза 14 x 10^9/L, СУЕ 80 mm/s и С-реактивен протеин 94,70 μmol/l. При пациента се назначи тройна емпирична антибиотична терапия с цефтриаксон, меропенем и ванкомицин. Взе се решение за извършване на оперативно лечение по спешност, като посредством преден шиен достъп се извърши остеофитектомия на описаните нива, медианна корпектомия на нива C4 и C5, евакуация на епидуралния емпием с дебридман и декомпресия, с последваща вертебродеза с титаниев интервертебрален меш и плака на нива C3-C6 (фиг. 5).

Постоперативно пациентът е с подобрение по отношение на дисфагията и мускулната сила за горните крайници – MRC 4/5. От микробиологичното изследване се изолира Staph. aureus (метицилин-чувствителен) и антибиотичната терапия



Фиг. 3. Предоперативна профилна рентгенография на шиен отдел. Визуализира се изразена хиперостоза на предния надлъжен лигамент отвъд предната маргинална линия (червената пунктирана линия), с незасегнати ставни фасетки и междупрешленни дискове

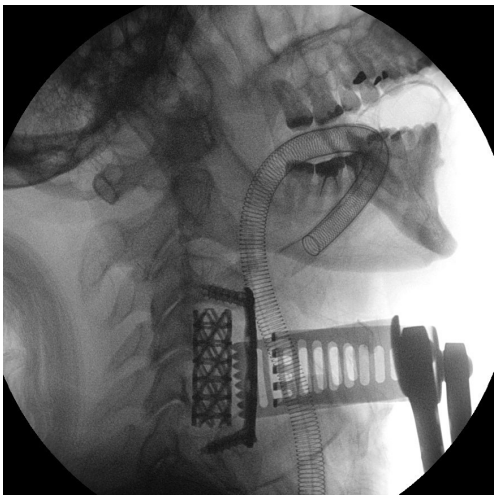


Фиг. 4. Рентгенография на сакроилиачни стави – без данни за засягане на последните от възпалителен процес

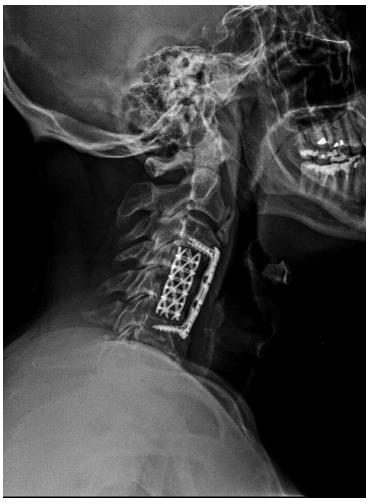
се оптимизира според антибиограмата. Предвид стабилната тенденция за спад във възпалителните маркери пациентът се изписа с перорална антибиотична терапия за 1 месец по антибиограма, с ежеседмичен лабораторен контрол. При проследяването на 6-ия месец пациентът е без данни за рецидив на клиничната симптоматика, с възстановена мускулна силна MRC 5/5 за горни крайници. От проведените контролни образни изследвания е с данни за оптимална позиция на поставената предна шийна стабилизационна система (фиг. 6).

Обсъждане

Дифузната идиопатична скелетна хиперостоза засяга по-често пациенти от мъжки пол в напреднала възраст, какъвто е и профилът на представения пациент. От хистопатологична гледна точка за болестта са характерни следните находки: фокална и дифузна осификация на предния надлъжен лигамент и параспиналната съединителна тъкан, осификация на анулус фиброзус с дегенерация на периферните му фибри, хиперваскуларитет, хронична инфилтрация с възпалителни клетки, както и периостеално костообразуване по предната повърхност на прешленните тела [6]. Последните проучвания по отношение на комплексната етиопатогенеза на DISH са насочени към наличието на генетична предиспозиция, като директна патогенетична връзка между определен генотипен вариант и заболяването не е демонстрирана [7]. В проучва-



Фиг. 5. Интраоперативна профилна рентгенография на шиен отдел след осъществена медианна корпектомия на нива C4-C5 и предна корпородеза с титаниеви интервертебрален меш и плака



Фиг. 6. Контролна профилна рентгенография на шиен отдел 6 месеца постоперативно с данни за оптимална позиция на имплантите и фузия на нива C3-C6

не на Parreira се установяват данни за фамилност при заболяването, което насочва към наличието на генетична предиспозиция в съчетание с общи фактори на средата, като вариантът на гена PPP2R2D може да допринася значително за развитието на заболяването [8]. От изследваните полиморфизми на гените за колаген (COL1A1, COL6A1, COL11A2) и за рецептора на витамин D (VDR), единствено при COL6A1 се установява връзка с ектопично костообразуване в областта на гръбначните лигаменти [9, 10]. Друго проучване намира връзка между два варианта на гена за фибробластен растежен фактор (FGF2) и болест на Forestier [11]. Според едно поранно проучване около 1/3 от пациентите с DISH са положителни за HLA-B27, което налага винаги в диференциалнодиагностичен план да се има предвид и друга осифицираща ентезопатия на гръбнака, а именно с анкилозиращия спондилит [12]. В таблица 1 е представено сравнение между рентгеновите критерии за диагноза на двете заболявания [3, 6, 13].

Честото асимптомното протичане на болестта на Forestier и лесното ѝ диференциране от болестта на Бехтерев по образната характеристика прави рентгенологичните критерии по-достоверни от клиничните. Най-честите клинични находки при болестта на Forestier са анкилоза в торакален отдел с ограничен дихателен капацитет и значително повишен риск от нестабилни гръбначни фрактури [3]. От по-редките клинични изяви на болестта е дисфагията, която се среща при 17-28% от случаите с хиперостоза в шиен отдел, която от своя страна се открива само при 10.7% от случаите [5, 4]. В представения от нас клиничен случай пациентът отговаря на рентгеновите критерии, като е налице и съответната клинична изява на болестта. Патогенетичният механизъм на дисфагията е комплексен – механично притискане с обструкция на хранопровода и дразнене на фарингоезофагеалния тракт с локален възпалителен отговор, които водят до рефлексен крикофарингеален спазъм, а впоследствие и до денервация на хранопровода [5]. Лечението се основава на физически упражнения и аналгетици за потискане на болковия синдром. Хирургията е показана при тежки случаи на дисфагия или неврологични прояви. В такива случаи обикновено остеофитектомията посредством преден шиен достъп води до повлияване на дисфагията [5, 14].

Шийният епидурален емпием е рядко явление с честота 0,2-1,3 случая на 10 000 [15]. Често емпиемът се предшества от спондилодисцит, който в 85% от случаите засяга едно ниво. Най-често засегнатите нива в шиен отдел са C4-C5 и C5-C6 [15]. На МРТ изследване емпиемът се визуализира като епидурална колекция, изоинтензна в Т1 и хиперинтензна в Т2 секвенция, като контрастното усилване варира от хомогенно (флегмон) до оскъдно по периферията (абсцес) в зависимост от фазата на развитие на процеса. Наличието на Т2 хиперинтезитет на гръбначния мозък е лош прогностичен белег за възстановяване на моторната функция [15]. Тази находка е в контраст с миелопатията при дегенеративни изменения в шиен отдел, при която наличието на хиперинтензитет и в Т1 е негативен прогностичен белег по отношение на възстановяването на моторната функция. Това подчертава по-бързото развитие на необратими неврологични дефицити при компресия от емпием, които изпреварват по-оскъдните рентгенови белези за миелопатия. Освен по-бързото развитие на симптомите в този отдел се наблюдава и значително по-висока смъртност в сравнение с другите отдели на гръбначния стълб – 21% спрямо 3,6% за торакален и лумбален отдел, взети заедно

Таблица 1. Диференциална диагноза между дифузна идиопатична скелетна хиперостоза и анкилозиращ спондилит според рентгеновите критерии за диагноза

Дифузна идиопатична скелетна хиперостоза	Анкилозиращ спондилит
1. Осификация по преднолатералната повърхност на поне 4 прешленни тела 2. Запазване на интервертебралните дискове 3. Липса на данни за възпалителна активност в ставните фасетки и апофизеална анкилоза 4. Липса на възпалителни изменения в сакроилиачните стави	1. Ерозия по ръбовете на прешленните тела (лезии на Romanus) 2. Неинфекциозен спондилодисцит (лезии на Andersson) 3. Дифузно образуване на синдезмофити с характерната картина на „гръбнак с вид на бабмукова пръчка“ 4. Осификация на интервертебрални стави и апофизеална анкилоза 5. Осификация на интерспинозните лигаменти 6. Двустранно засягане на сакроилиачни стави 7. Двустранно засягане на тазобедрени стави 8. Засягане на инсерциите на лигаментите на тазовия пръстен, осификация на симфизата 9. Засягане на коленните, раменните и малките стави ръцете 10. Засягане на вътрешни органи – белодробна фиброза и кардиомегалия

[15]. Най-често изолираните причинители са MRSA/MSSA, като рядко се срещат и Грам-негативни и други причинители на шиен спондилодисцит, което определя антибиотичната терапия и успеха от лечението. Проучванията показват зачестяване на това явление, при това с клинична изява в по-късна възраст, към което има отношение съчетаването на множество фактори – по-голямата честота на диабет тип 2, обезитет, злоупотреба с инжекционни наркотици, по-голяма средна продължителност на живота и др. [16].

Диабетът е общ рисков фактор и за двете заболявания, предразполагащ гръбначния стълб, както към спондилодисцит посредством намалена имунна резистентност на организма, така и към болест на Forestier посредством метаболитни нарушения [17]. Съчетаната изява на Forestier с диабет тип 2 се среща в 20% от случаите, а в 15% от случаите на спинален епидурален абсцес се открива и диабет като придружаващо заболяване [18, 19]. За сравнение глобалната честота на диабет тип 2 е около 6.28% [20]. Тези данни обръщат внимание на потенциалната роля на диабет тип 2 не само като придружаващо заболяване и утежняващ фактор, но и като предразполагащ фактор за възникването на съчетаната изява на Forestier и шиен епидурален емпием в представения случай.

Според серията на Ghobrial et. al. единственият изследван от тях фактор, който влияе положително на възстановяването на моторната функция след операция по повод шиен епидурален емпием, е продължителността на предоперативната клинична изява, като резултатите са в полза на по-ранната и адекватна хирургична декомпресия [15]. Предшестващо проучване на Alton et al., което сравнява консервативната тактика на лечение с оперативната при тази нозология, достига до неуспех на антибиотичната терапия в 75% от случаите, които изискват последващо хирургично лечение с недобри резултати по отношение на моторната функция [21]. Поради трудно предвидимия отговор към антибиотичното лечение те заключават, че случаите на шиен спондилодисцит с епидурален емпием са показани за незабавна хирургична декомпресия, с цел избягване на потенциален необратим неврологичен дефицит [21]. При сравнение на различните хирургични техники Ghobrial et al. установяват значително подобрение на моторната функция при преден шиен достъп с декомпресия в сравнение със заден шиен достъп, както и комбиниран преден + заден достъп. В представения клиничен случай е използван преден шиен ретрофарингеален достъп, показан при спондилодисцит с епидурален емпием, заемащ главно предната половина на гръбначния канал (30% от случаите според Ghobrial), поради по-добрата анатомичната достъпност на патологията при тази техника [15]. В останалите случаи с дорзално (40%) и циркумферентно (27%) разпространение на емпиема трябва да се имат предвид и други хирургични техники или комбинирани достъпи [15]. Това, което благоприятства предния шиен достъп като подходяща техника в случая, е съчетанието на възпалителния процес с осификация и хипертрофия на предния надлъжен лигамент, който не може да бъде достигнат по друг път, както и възможността за оперативно лечението и на двете патологии на един етап с един достъп. От друга страна, наличието на дифузна идиопатична хиперостоза значително затруднява осъществяването на предна медианна корпектомия и медуларна декомпресия. Хипотрофията и асиметричната дислокация на musculus longus colli, липсата на възможност да се визуализира интервертебралният диск и изразената предна хиперостоза са причина за трудно определяне на средната траектория при осъществяване на медианната корпектомия и произтичащите от това интраоперативни рискове – неадекватна медуларна декомпресия, риск от неврална коренчева увреда и съдови лезии на вертебралната артерия. Подобно на литературните данни и в настоящия случай ранната намеса с декомпресия в шийния отдел на гръбначния мозък при пациент с епидурален емпием и болест на Forestier, с последваща вертебродеза и проведена според антибиограма постоперативна антибиотична терапия, води до добро възстановяване на моторната функция и липса на рецидив на симптомите за периода на проследяване.

Заключение

Болестта на Forestier е рядко заболяване, което в съчетание с диабет тип 2 може да действа като предразполагащ фактор за придобита в обществото бактериемия със S. aureus и произхождащите от нея възпалителни усложнения. Съчетанието на дифузна идиопатична скелетна хиперостоза с шиен епидурален емпием изисква по-комплексна тактика за лечение, като навременното провеждане на оперативно лечение с адекватна декомпресия, предна вертебродеза и последващата насочена антибиотична терапия според антибиограмата са от основно значение за добрия изход при лечението на пациенти с тази съчетана патология.

Декларация: *Авторите декларират, че настоящият материал не е бил публикуван в друга научна платформа или представян по време на научно събитие под формата на резюме.*

Конфликт на интереси: *Авторите декларират липса на конфликт на интереси, свързан със създаването на текущия материал.*