

АО «МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ АСТАНА»
КАФЕДРА ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ ПО
ИНТЕРНАТУРЕ

Пирофосфатная артропатия.

Выполнила: Садуова Н.Ж.
775 группа ВБ
Проверила: Карина К.К.

Астана, 2015г.

- Пирофосфатная артропатия, или болезнь отложения кристаллов пирофосфата кальция, относится, как и подагра, к группе микрокристаллических артритов. Заболевание характеризуется множественным обызвествлением суставных и околосуставных тканей, главным образом суставного хряща (хондрокальциноз) вследствие отложения в них микрокристаллов пирофосфата кальция. Болезнь проявляется периодическими острыми приступами артрита (псевдоподагры) и(или) развитием хронической артропатии.

Патологическая анатомия

- Тканевые изменения при ПФА заключаются в наличии отложений микрокристаллов дегидрата пирофосфата кальция в суставном хряще и синовиальной оболочке. Главным местом отложения кристаллов является средний слой суставного хряща, где кристаллы видны в виде мелких жемчужин, которые могут сливаться в большие образования, расположенные на поверхности или в глубине хряща. При исследовании их в поляризационном микроскопе или методом микрокристаллорадиографии устанавливается, что они состоят из кристаллов пирофосфата кальция, имеющих вид прямоугольника или ромба с тупыми концами, чем они отличаются от кристаллов мононатриевого урата, имеющих форму иголки.

- В месте расположения кристаллов наблюдаются разрушение матрикса хряща и исчезновение хондроцитов. Вдали от скоплений кристаллов строение хряща нормальное. Место начального образования кристаллов точно неизвестно. Гистологические исследования показывают, что кристаллы появляются внутри и вокруг перихондроцитарных лакун. При изучении с помощью электронного микроскопа видно, что кристаллы располагаются между петлями нормального матрикса без видимого соприкосновения с клетками. Таким образом, кристаллы как бы появляются в толще нормального хряща.

- При инкрустации хряща кристаллами появляются признаки дегенерации, его растрескивание и эрозирование, что сопровождается уплотнением субхондральной кости и развитием остеофитов.
- Скопление кристаллов обнаруживается также и в синовиальной оболочке, где они иногда располагаются группами, напоминая тофусы. Фагоцитированные кристаллы можно обнаружить внутри синовиоцитов. Наличие кристаллов вызывает синовит с образованием на поверхности синовиальной оболочки фибриноидного экссудата. Может быть также хронический неспецифический синовит с очагами фибриноидного некроза и лимфоплазмочитарными инфильтратами.
- В редких случаях может быть фибринозный синовит, аналогичный синовиту при артрозе. Изменения в синовиальной оболочке при ПФА менее постоянные, чем в хряще.

- **Клиническая картина**

- Клинические симптомы пирофосфатной артропатии обусловлены сочетанием двух патологических процессов:

микрористаллического синовита и дегенеративных изменений внутрисуставного хряща (остеоартроз). Различают следующие клинические варианты заболевания (Н. В. Бунчук, 1997):

- 1. *Псевдоостеоартроз*. Чаще всего поражаются коленные, лучезапястные, тазобедренные, реже — голеностопные, локтевые, пястно-фаланговые суставы. Обычно вовлекаются в патологический процесс два-четыре сустава. Больные жалуются на боли в указанных суставах при движениях, длительном стоянии. При исследовании суставов отмечаются небольшая их припухлость, маловыраженная дефигурация, ограничение движений.

- 2. *Псевдоподагра*. Эта форма характеризуется внезапным приступообразным началом. Чаще поражаются один или небольшое количество различных суставов, но обычно коленные. Появляются резкие боли, выраженная отечность и покраснение кожи в области сустава, ограничение движений, при этом у многих больных отмечается высокая температура тела. Клиника этой формы очень напоминает приступ подагры. Острый артрит продолжается 1-2 недели и полностью проходит. В течение года приступы артрита неоднократно рецидивируют.
- 3. *Псевдоревматоидный артрит*. При этой форме отмечается стойкое воспаление многих суставов, в том числе мелких суставов кистей и стоп. Но в отличие от РА не развиваются характерная деформация суставов кисти и эрозии на рентгенограммах, в крови не выявляется ревматоидный фактор.

- 4. *Псевдонейропатическая форма*. Эта форма напоминает нейропатическую артропатию при синингомиелии или спинной сухотке (*tabes dorsalis*) и характеризуется выраженной деструкцией одного или нескольких крупных суставов.
- 5. *Форма, напоминающая анкилозирующий спондилоартрит*. Эта форма наблюдается очень редко. Она характеризуется поражением периферических суставов, болями и ограничением движений в позвоночнике, рентгенологическими признаками кальциноза межпозвонковых дисков. Классической клиники и рентгенологических признаков сакроилеита нет. Отсутствуют также синдесмофиты.
- 6. *Моноформа* – стойкое поражение одного сустава, чаще коленного, с наклонностью к формированию анкилоза.
- При пирофосфатной артропатии имеются также симптомы поражения периартикулярных тканей, синовиальных сумок (бурситы) и сухожилий.

○ Диагностические критерии

- Излагаются по McCarty (1972):
- 1. Обнаружение кристаллов пирофосфата кальция (в синовиальной жидкости, в биоптатах тканей или на секции) при условии верификации их структуры методом рентгеновской дифракции.
- 2. Обнаружение в синовиальной жидкости моно- или триклин-ных кристаллов, имеющих характерные для кристаллов кальция пирофосфата оптические свойства (отсутствие или слабоположительная двулучепреломляемость и др.), методом поляризационной микроскопии с использованием компенсатора.
- 3. Наличие типичного хондрокальциноза на рентгенограммах.
- 4. Острый артрит, особенно коленных или других крупных суставов.
- 5. Хронический артрит, особенно с поражением коленных, тазобедренных, лучезапястных, запястных, локтевых, плечевых или пястно-фаланговых суставов, течение которого сопровождается острыми атаками.

- Диагноз пирофосфатной артропатии достоверен при обнаружении первого критерия или сочетания второго и третьего критериев. Диагноз считается вероятным, если только обнаруживаются кристаллы кальция пирофосфата в синовиальной жидкости или только хондрокальциноз на рентгенограммах суставов.
- Диагноз считается возможным или предположительным при выявлении четвертого и пятого критериев.

○ Рентгенография суставов

- Наиболее характерным признаком является кальцификация суставного гиалинового хряща (хондрокальциноз) в виде нежной, линейной тени, повторяющей контуры суставной поверхности (двойной контур сустава). При поражении коленных суставов эти изменения сопровождаются более грубой кальцификацией менисков в виде небольших треугольников в боковых частях межсуставной щели (снимок в прямой проекции). Обнаруживаются также очаговые точечные кальцификаты в области синовиальной оболочки и капсулы. Кальцификаты могут быть и в периартикулярных тканях, сухожилиях и мышцах, а также в крестообразных связках коленного сустава.

- Они обычно множественные и симметричные, сопровождаются дегенеративными изменениями сустава, идентичными артрозу, нередко локализуя в лучезапястном и пястнофаланговом суставах. Наиболее часто дегенеративные изменения развиваются в феморопателлярном суставе. Следует помнить, что при значительной костнохрящевой деструкции кальцификация может исчезнуть, и наоборот, в некоторых случаях она обнаруживается на рентгенограмме у больных, не имеющих клинических проявлений ПФА.

- Весьма характерный симптом ПФА - поражение кисти. На рентгенограммах обнаруживают кальцификацию суставов запястья (в 60% случаев), кальцификацию треугольной связки запястья (в 52%) и пястнофаланговых суставов (в 22%). Очень часто в суставах запястья и лучезапястном суставе выявляются признаки дегенеративной артропатии (сужение суставной щели, уплотнение субхондральной кости, субхондральные кисты), что может указывать на возможность развития этого заболевания даже без видимой кальцификации. Дегенеративные изменения (включая остеофиты) могут обнаруживаться и в проксимальных пястнофаланговых суставах.

- Поражение коленного и тазобедренного суставов наблюдается в 52 % всех случаев ПФА. При этом поражение тазобедренного сустава часто сопровождается кальцификацией симфиза в виде плотной линии посередине этого сочленения. В 25 % случаев не обнаруживается поражение плечевого сустава.
- Поражение позвоночника также наблюдается часто. В процесс вовлекается главным образом периферическое фиброзное кольцо. И только при семейных формах кальцифицируется весь диск.





Дифференциальный диагноз

- Часто труден, поскольку ПФА может носить маску подагры, острого септического артрита и деформирующего остеоартроза.
- Клиническая картина и течение болезни могут быть такими же, как при подагре. Поэтому первоначально обычно ставят диагноз подагры. Однако при повторных исследованиях крови обнаруживают нормальное содержание мочевой кислоты, а при исследовании синовиальной жидкости находят кристаллы не урата натрия, а пирофосфата кальция. Внимательное изучение рентгенограмм нескольких суставов позволяет выявить кальцификацию суставных тканей (иногда очень слабо различимую), что подтверждает диагноз ПФА.

- При остром приступе болезни, особенно при моноартрите крупного сустава, иногда можно подозревать септический артрит. В этих случаях имеют значение наличие у больного подобных же приступов в прошлом, довольно быстрое течение приступа с полным обратным развитием всех суставных явлений, отсутствие «септических» сдвигов в крови, заметного влияния антибиотиков, а также характерные изменения на рентгенограммах.

- При пирофосфатной псевдоартрозной артропатии развивается картина, чрезвычайно схожая с деформирующим остеоартрозом и с идентичными признаками на рентгенограмме (сужение суставной щели, субхондральный остеосклероз, остеофиты). Однако локализация поражения кисти иная. Характерное для ПФА поражение мелких суставов запястья и пястнофаланговых суставов обычно отсутствует при артрозе, для которого типично поражение главным образом дистальных и проксимальных межфаланговых суставов.

- Эти заболевания можно различать следующим образом: при ПФА на фоне хронической артропатии в 50 % случаев наблюдаются псевдоподагрические приступы, тогда как при артрозе может быть небольшой реактивный синовит, развивающийся лишь после перегрузки сустава, быстро исчезающий в покое. При подозрении на ПФА следует внимательно изучить рентгенограммы нескольких суставов для выявления диффузной кальцификации (при поражении кисти, особенно в области треугольной связки запястья и пястнофаланговых суставов), а также исследовать синовиальную жидкость на наличие в ней кристаллов пирофосфата, что и решает диагноз.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

- Бунчук Н.В. Болезнь отложения кристаллов пирофосфата кальция. Тер. арх., т. 57, № 2, с. 132, 1985.
- Насонова В.А. и Астапенко М.Г. Клиническая ревматология, М., 1989.