

7. Indaco A, Iachetta C, Nappi C, Socci L, Carrieri PB. Chronic and acute pain syndromes in patients with multiple sclerosis. *Acta Neurol (Napoli)* 1994;16:97–102.
8. Svendsen KB, Jensen TS, Hansen HJ, Bach FW. Sensory function and quality of life in patients with multiple sclerosis and pain. *Pain* 2005;114:473–81.
9. Solaro C, Bricchetto G, Amato MP, Cocco E, Colombo B, D'Aleo A. The prevalence of pain in multiple sclerosis: a multicenter cross-sectional study. *Neurology* 2004;63:91921.
10. Wissel J, Haydn T, Muller J, Schelosky LD, Brenneis C, Berger T, et al. Low dose treatment with the synthetic cannabinoid Nabilone significantly reduces spasticity-related pain. *J Neurol.* 2006;253:1337–41.
11. D'Amico, D, La Mantia, L, Rigamonti, A, Usai, S, Mascoli, N, Milanese, C, et al. Prevalence of primary headaches in people with Multiple Sclerosis. *Cephalgia* 2004; 24: 980–984.
12. Garcia Moreno, JM, Izquierdo, G. Lhermitte's sign. *Neurologia* 2002; 17: 143–150.
13. Svendsen KB, Jensen TS, Overvad K, Hansen HJ, Koch-Hendricksen N, Bach FW. Pain in patients with multiple sclerosis: a population-based study. *Arch Neurol* 2003; 60:108994.
14. Attal N, Cruccu G, HaanpaEaE M, Hansson P, Jensen TS, Nurmikko T, et al. EFNS guidelines on pharmacological treatment of neuropathic pain. *Eur J Neurol* 2006;13:1153–69.
15. Ehde DM, Gibbons LE, Chwastiak L, Bombardier CH, Sullivan MD, Kraft GH. Chronic pain in a large community sample of persons with multiple sclerosis. *Mult Scler* 2003;9:605–11.
16. Beiske AG, Pedersen ED, Czujko B, Myhr KM. Pain and sensory complaints in multiple nsclerosis. *Eur J Neurol* 2004;11:479–82.

SINDROMUL SIRINGOMIELIC ÎN CADRUL OSTEOCONDROPATIEI JUVENILE VERTEBRALE SCHEUERMANN MAU

Prezentare de caz clinic

1. D. Gherman, 1. Marina Sangheli, 2.Svetlana Pleșca, 1. Rodica Vașchevici

1.Universitatea de Medicină și Farmacie „N. Testemițanu,,

2.Institutul de Neurologie și Neurochirurgie R.M.

Summary

Syringomielinic syndrome associated with vertebral juvenile osteochondropathy Scheuermann Mau

It was described a clinical case of the patient V, aged 57 with vertebral juvenile osteochondropathy Scheuermann Mau associated with. At the age of 40 the patient develops sensitive disturbances at the lower level of cervical region and the upper level of thoracic region. Magnetic resonance of the cervical and thoracic level revealed asymmetric cavities at the Th1-Th7, thoracic kyphosis with cuneiform vertebrae at the Th6-Th11 level, without signs of discoradicular and medullar contact. In conclusion it was suggested that vertebral juvenile osteochondropathy Scheuermann Mau associated with syringohydromielinic syndrome is determined by fibrotic process of meninx (fibrotic arachnoiditis) as a result of medular ischemia with intramedular cavities.

Rezumat

A fost descris un caz clinic al pacientului V. în vârstă de 57 de ani cu osteocondropatie vertebrală juvenilă Scheuermann-Mau și sindrom siringomielic. La vârsta de 40 de ani la pacient survin tulburări de sensibilitate de la nivelul regiunilor cervicală inferioară și toracală superioară. La IRM cervico-toracală la nivelul segmentelor Th1-Th7 au fost vizualizate cavități asimetrice, chifoză toracală cu vertebre cuneiforme Th6-Th11, fără semne de contact disco-radicular și

medular. În concluzie s-a sugerat că sindromul siringomielic în cadrul osteocondropatiei juvenile Scheuermann Mau a fost provocat de procesul fibrozant al meningelor (arahnoidita fibrozantă), care au dus la ischemia vaselor măduvei spinării și respectiv la formarea cavitațiilor medulare.

Actualitatea temei

Siringomielia este o boală cronică care se caracterizează prin prezența cavitațiilor în măduva spinării. Cavitatea se poate depista preponderent în regiunile: cervicală inferioară și toracală superioară a măduvei spinării. Nu sunt excluse și localizările cavitațiilor la nivelul bulbului rahidian sau în alte regiuni ale măduvei spinării. Sunt evidențiate două variante ale cavitațiilor medulare: 1. varianta "comunicabilă", când cavitatea comunică cu canalul medular central; 2- "necomunicabilă", când cavitatea în formă de chist nu comunică cu căile licvoriene. Cavitațiile "comunicabile" sunt rudimente ale defectului primar de tub cerebral, iar cele "necomunicabile", având o simptomatologie complexă, sunt determinate de traumatisme vertebro-medulare, arahnoidite din cadrul proceselor inflamatorii, meningite, hemoragie subarahnoidiană sau intervenție chirurgicală. În formarea cavitațiilor, pe lângă factorul hidrodinamic, un rol important îl are factorul vascular, care include ischemia, edemul, factorul venos, anomalia Arnold-Chiari [1,2]. Gradul de răspândire ajunge la 8/9 cazuri raportat la 100.000 populație, preponderent fiind descrise forme familiale cu prevalența patologiei la genul masculin. Vârsta medie de debut este de 30 de ani, iar simptomele primare sunt tulburările de sensibilitate și deficitul motor în părțile distale ale mâinilor, mai rar poate fi un sindrom algic sau dereglări trofice.

Dereglările disociate ale sensibilității superficiale pot fi atât asimetrice, de tip segmentar, cât și simetrice de tip "scurteică" sau "veston". Dilatarea cavitației laterale și compresia tractului spino-talamic uni- sau bilateral se manifestă prin dereglări sublezionale ale sensibilității algice și termice, iar compresia căilor piramidale poate provoca parapareză spastică cu semne piramidale.

Semnele precoce ale dereglărilor motorii pot fi atrofia mușchilor interessei ai mâinilor în legătură cu afectarea motoneuronilor coarnelor anterioare.

Dereglările trofice se manifestă prin cianoză, hiperhidroză, hiperkeratoză, degete edemațiate și al. Frecvent se întâlnesc cicatricii postcombustionale în segmentele de anestezie termică.

În literatura accesibilă de profil sindromul siringomielic în osteocondropatia vertebrală juvenilă Scheuermann Mau nu a fost prezentate careva publicații.

Obiectivele

În baza analizei retrospective a unui caz clinic cu sindrom siringomielic în cadrul osteocondropatiei vertebrale juvenila Scheuermann Mau, se efectuează evaluarea teoretică a cauzelor, mecanismelor de producere și a tabloului clinic a patologiei date.

Materiale și metode

Pacientul V., în vârstă de 57 de ani cu sindrom siringomielic în cadrul osteocondropatiei vertebrale juvenile Scheuermann Mau a fost examinat clinic, neurologic și imagistic în cadrul Institutului de Neurologie și Neurochirurgie.

Prezentare de caz clinic

Pacientul V., nascut în anul 1953, a fost examinat în ianuarie și noiembrie 2009.

Acuzele la adresare: senzații de arsură și pierderea sensibilității în regiunea toracică, rebordul costal bilateral, fatigabilitate, durere în coloana vertebrală, dureri musculare în membrele inferioare.

Din istoricul bolii: se consideră bolnav de 8 ani, când prima dată a observat amorțeală în rebordul drept, durere în coloana vertebrală după efort fizic. După 6 ani amorțeala s-a manifestat și în rebordul stîng, uneori cu slăbiciune în picioare.

Somatic - fără particularități patologice. TA 130/80 mmHg, temperatura corporală normală. Coloana vertebrală gârbovită în regiunea toracică inferioară.

Nervii cranieni în limitele normei. Mișcările active în membre fără modificări patologice. Proba Barre pozitivă pentru membrele inferioare. ROT: carporadial și bicipital înviorate bilateral, absent tricipital bilateral, rotuliene exagerate, D=S, achiliene înviorate cu accent pe dreapta, semne patologice Babinski, Rossolimo pozitive, cu accent pe dreapta. Hipoestezie algică și termică C3-Th3; Th7-Th12 pe dreapta și C5-Th3 pe stînga. Sensibilitatea profundă normală. Probele coordonatorii le îndeplinește corect. Acrocianoză și hiperhidroză în extremități.

Hemoleucograma fără particularități.

IRM cervico-toracală (07.07.06): Cavități siringomielice septate pe axul cervical și treimea superioară toracică a cordonului medular cu neregularități de contur. Protruzia anulară Th9-Th10, ligament îngroșat. Chist septat C7-Th5 uniform. Dezorganizarea nucleului pulpos fără protruzii evidente.

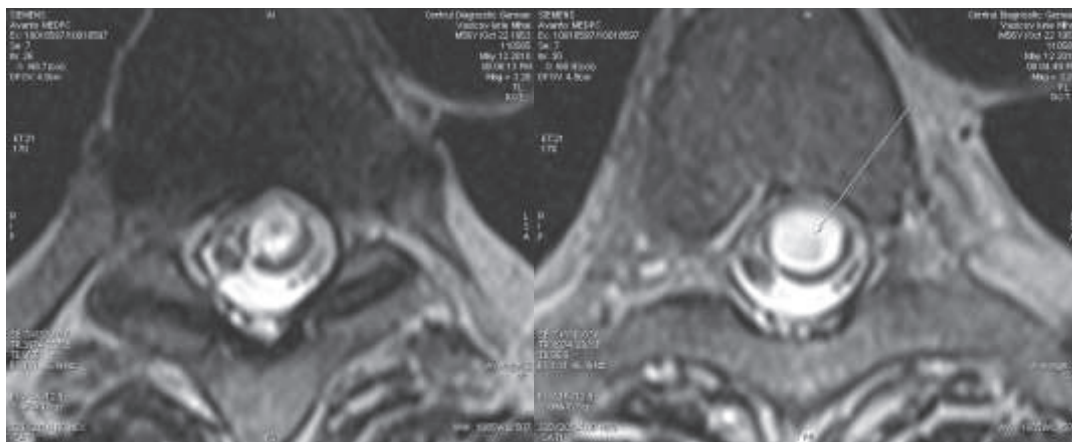
Pacientul păstrează abilitățile și forța de muncă, lucrând șofer în continuare.

IRM a coloanei dorsale (12.05.2010):



Descriere: Pe secvențele IRM native multiplanar se vizualizează structurile vertebromedulare a regiunii toracice a coloanei vertebrale. Semne de dereglare a staticii regiunii toracice a coloanei vertebrale cu accentuarea cifozei toracice la nivelul segmentului Th2-Th12 și scolioză dextra-convexă la nivelul Th1-Th10. Modificări degenerativ-distrofice în elementele discovertebrale, mai accentuat la nivelul segmentului Th2-Th12. Intramedular în cordonul medular la nivelul Th1-Th7 se vizualizează arii confluențe cu semnal hiperintens în Th1, sugestiv pentru siringomielie a cordonului medular al regiunii toracice a coloanei vertebrale la nivelul segmentului Th1-Th7, cu creșterea diametrului antero-posterior al cordonului medular mai accentuat la nivelul Th1 (9,7 mm anteroposterior), Th2 (8,8 mm anteroposterior), Th4 (7,8 mm anteroposterior), Th 5 (

9,1 mm anteroposterior). La nivelul discului Th3-Th4 protruzie (1,1 mm anteroposterior) circular cu lateralizare spre dreapta, fără semne de contact disco-radicular sau disco-medular. La nivelul discului Th4-Th5 protruzie (1,1 mm anteroposterior) median-paramedian pe dreapta, fără semne de contact disco-radicular sau disco-medular. La nivelul discului Th9-Th10 protruzie (1,2 mm anteroposterior) median-paramedian pe stînga, fără semne de contact disco-radicular sau disco-medular.



Concluzie: Date IRM pentru siringohidromielie a cordonului medular al regiunii toracice a coloanei vertebrale la nivelul segmentului Th1-Th7, cu creșterea diametrului anteroposterior al cordonului medular mai accentuat la nivelul Th1 (9,7 mm anteroposterior), Th2 (8,8 mm anteroposterior), Th4 (7,8 mm anteroposterior), Th 5 (9,1 mm anteroposterior).

Chifoza toracală formată de vertebrele cuneiforme Th6-Th11. Boala Scheuerman Mau.

Discuții

Așa dar, la pacientul V., în vârstă de 57 de ani cu osteocondropatie vertebrală juvenilă Scheuermann Mau, menționează debutul maladiei la vârsta de 49 de ani cu hipoestezie la nivelul segmentelor toracice Th7-Th12 pe dreapta. Evoluția maladiei a fost progredientă și peste 6 luni la pacient se instalează hipoestezia și pe partea stîngă în segmentele C5-Th3. Cu doi ani în urmă starea pacientului se agravează, prin tulburări de mers cauzate de slăbiciune în membrele inferioare „picioare greoaie”, acesta fiind nevoit să facă pauze în timpul mersului. În anamneză pacientul remarcă dureri periodice în spate după lucru fizic, ridicarea greutăților, competiții sportive, care după odihnă dispăreau.

Examenul neurologic a relevat o hiperreflexie la membrele inferioare, semne piramidale și tulburări de sensibilitate de tip segmentar. Modificările de mai sus enumerate erau provocate de cavitățile siringomieliice evidențiate la IRM.

În patogenia cavităților siringohidromielinice un rol important îl are factorul fibrozant al meningelor. Încă J. Charcot (1874) și Joffray (1876) au atras atenția la formarea cavităților medulare în pahimeningita cervicală hipertrofică. Iar Camus și Russy (1914), Mc. Laurin (1954) au dovedit experimental că procesul fibrozant al meningelor medulare pot declanșa schimbări vasculare cu formarea cavităților medulare. Diverse aspecte ale patologiei vasculare medulare relevate de un proces fibrozant al meningelor paramedulare, ulterior au fost descrise de Hesner (1915), Dandy (1926), Margulis (1933), Yasuda (1937), Wilson (1939), Morin (1953) și al. D. Gherman (1985, 2006) a descris diverse forme acute și cronice de dereglări medulare ischemice cu formarea cavităților declanșate de leptopahimeningita fibrozantă cronică. Slavin K.V. (1999) și col. a descris un caz clinic de siringomieliie provocat de arahnoidita fibrozantă.

În maladia Scheuermann Mau procesul metabolic provoacă dereglări distrofice nu numai în vertebre, dar și în țesuturile moi, meninge, ligamente. În hipertrofia fibrozantă a țesuturilor moi uneori se formează calcificate mai ales în arahnoidă, ce deteriorează preponderent sistemul vascular medular. Posibil că la pacientul prezentat procesul fibrozant al meningelor a comprimat

arterele medulare provocând o insuficiență vasculară cronică, ducând la formarea cavităților intramedulare.

Hidromielia la pacientul prezentat poate fi cauzată de dereglarea absorbției LCR din spațiul subarahnoidal în spațiul subdural prin vilozitățile arahnoidiene. Experimentele lui M. Baron și col, 1959 au dovedit că LCR din spațiul subarahnoidal difuzează pe toată suprafața arahnoidică subdural, unde se absorbă de capilarele stratului intern venos ale pachimeningelui.

Deci modificările fibrozante ale arahnoidii fac dificilă difuziunea LCR din spațiul subarahnoidal în spațiul subdural, acumulându-se și formând o hidromielie.

De menționat că cavitățile în cazul prezentat sunt "comunicabile", deoarece comunică cu canalul medular central, iar la formarea lor un rol important îl joacă atât factorul hidrodynamic, cât și cel vascular care provoacă ischemia.

Concluzie

A fost descris un caz clinic de sindrom siringomielic în cadrul osteocondropatiei vertebrale juvenile Scheuermann Mau la un pacient în vârstă de 57 de ani.

Obiectiv neurologic pacientul prezenta tulburări ale sensibilității superficiale de tip segmentar, asimetric, la nivelul cervico-toracal. Imagistic prin IRM cervico-toracală au fost vizualizate schimbări distrofico-degenerative ale coloanei vertebrale, sugestive pentru osteocondropatia Scheuermann Mau și cavități intramedulare asimetrice la nivelul Th1-Th7.

În concluzie putem sugera că procesul degenerativ-distrofic al țesuturilor moi în cadrul osteocondropatiei vertebrale juvenile, cauzat de supraîncărcarea statică produce dereglarea circulației licvoriene și comprimarea vaselor medulare, iar drept rezultat- formarea cavităților ischemice intramedulare.

Bibliografie

1. Camus Jet, Rossy G.- Cavities Medullares et meningites cervicales. Rev. Neurology, 1914, p. 27, 28;
2. Charcot J. N.- De la pachimeningite cervicale hypertrophique progres. Med. 1874, p. 2, 669;
3. Gherman D.- Dereglări vasculare medulare vertebrogene. Chișinău, 2006;
4. Jaffroy A.- Arta genet. Med., 1876, N.2;
5. Mac. Laurin et. Col.- Mielomalacia and multiple cavitations of spinal cord secondary to adhesive arahnoidites. Arch of. Patology 1954, p. 57, 2;
6. Slavin R.V., Nixton R. R., Nesbit G.M., Burchiel K.J.- Extensive arachnoid ossification with associated syringomyelia, presenting as thoracic myelopathy. J. Neurosurg. 9 (supple 2), p 222, 223;1999;
7. Барон М.А., Лясс, Майорова М.А- Феномен роста на поверхности мозга и его отношение к оттоку ликвора по каналам мозговой оболочки. Вопросы нейрохирургии; 1959; N1;
8. Герман Д. Скоромец А.А.- Компрессионные радикуломедулярные ишемии. Кишинев 1985;
9. Шамбуров Д.А. - Сирингомиелия, Медчиз, 1961;
10. Яхно Н.Н.- Болезни нервной системы, «Медицина», том.2.стр. 22.