

УДК 616.71-003.84-073.75

В.В. Ильющенко, Л.В. Лазарихина

ОСТЕОПОЙКИЛИЯ: НАБЛЮДЕНИЕ ИЗ ПРАКТИКИ

Сахалинская областная больница
(г. Южно-Сахалинск)*Ключевые слова: остеопойкилия, рентгенологическая диагностика.*

Остеопойкилия (от греч. *osteon* — кость, *poikilia* — пестрота, пятнистость; син.: гиперпластическая остеопойкилия, диссеминированная остеопатия, врожденная пятнистая рассеянная склерозирующая остеопатия) — системное врожденное заболевание скелета, характеризующееся наличием в костях округлых или овальных гомогенных склеротических плотных включений [4]. Впервые описано в 1905 г. немецким хирургом А. Stieda и подробно изучено немецким хирургом и рентгенологом Н.Е. Albers-Schonberg в 1915 г. [3]. Современные исследователи относят остеопойкилию к остеохондродисплазиям. Возможны как спорадические случаи, так и более редкие семейные формы заболевания. Мужской пол поражается немного чаще женского.

Патология скелета при остеопойкилии заключается в том, что в губчатом веществе всех костей, за исключением, вероятно, ключицы, разбросаны более или менее густо сидящие округлые и овальные гомогенные склеротические костные островки величиной от 2 до 40 мм. Они описаны даже у зародышей, затем у новорожденных в первые дни, недели и месяцы жизни, а также в среднем и пожилом возрасте.

Сильнее всего поражаются короткие губчатые кости конечностей (запястья и предплюсны), а также эпифизарные концы длинных костей, в меньшей степени — метафизы, диафизы же всегда остаются неизменными. Исключительно редко склеротические островки располагаются в черепных костях и ребрах. Обычно пощажены и позвонки, только нижние поясничные и крестцовые позвонки могут быть вовлечены в процесс вместе с другими костями таза. Отдельные склеротические пятна подчас удлинены вдоль длинных осей конечности или кости и на полюсах так зазубрены, что органически входят в губчатую структурную сеть. Пораженные участки скелета приобретают при остеопойкилии характерный пятнистый вид, отсюда и название — они кажутся как бы обрызганными краской. В отдельных случаях остеопойкилия может быть мелко- или крупноочаговой, редкой или частой, густой по количеству склеротических элементов. Это не зависит от возраста. Внешняя форма костей всегда остается нормальной. Важно также, что ядра окостенения появляются в нормальные сроки и имеют в процессе развития нормальную форму и структурный фон [1, 2].

Гистологические исследования Шморля показали, что островки костного вещества — это не «компактные островки», то есть они построены не по типу компактной ткани, а представляют собой уплотненную губчатую сеть губчатого вещества без каких-либо других микроскопических особенностей. На периферии кости островки сливаются с компактным корковым веществом. Эволюция островков и их судьба в зависимости от возраста и других факторов прослежены недостаточно убедительно. Имеются указания на возможность их уменьшения и даже исчезновения [2].

Изменения скелета при остеопойкилии не сопровождаются особыми объективными или субъективными клиническими проявлениями. Остеопойкилия распознается, как правило, случайно, при рентгенологическом исследовании, выполненном по какому-либо поводу. Только в последние годы с накоплением коллективного опыта удалось выяснить факт серьезного принципиального значения, что в некоторых случаях, преимущественно у взрослых, остеопойкилия сочетается со своеобразным, до известной степени аналогичным кожным заболеванием — рассеянным чечевицепоподобным кожным фиброзом. Очевидно, что в основе изменений в обеих системах — костной и кожной — лежат какие-то нейротрофические нарушения.

В мировой медицинской литературе описано всего около ста случаев остеопойкилии [3]. Приводим собственное наблюдение.

В ревматологическое отделение Сахалинской областной больницы поступила пациентка О., 1955 года рождения, с жалобами на боли в мелких суставах кистей, скованность движений в утренние часы, повышенную зябкость рук, появление отеков на тыле кистей после переохлаждения. Кроме того, ее беспокоили общая слабость, быстрая утомляемость, головная боль. Считала себя больной на протяжении 18 лет, когда впервые после переохлаждения появились отеки на руках. Находилась на лечении в стационаре с подозрением на ревматоидный артрит. В дальнейшем не обследовалась и не лечилась. За неделю до госпитализации состояние резко ухудшилось, появились перечисленные жалобы.

При объективном осмотре состояние удовлетворительное. Выраженное нарушение осанки по типу кифосколиоза, кривошея. Болезненность при пальпации мышц надплечья, шейного и грудного отделов позвоночника. Движения в шейном отделе ограничены. При осмотре кистей отмечена небольшая деформация пястно-фаланговых и проксимальных межфаланговых суставов за счет явлений синовита. Проводился дифференциальный диагноз между системной красной волчанкой, ревматоидным артритом, холодовой аллергией и псориатической артропатией. Консультации дерматолога и аллерголога: дерматит неаллергического генеза. При рентгенографии кистей в костях запястья, головках локтевых и лучевых костей, фалангах пальцев определялись множественные округлые и овальные склеротические очаги до 2–3 мм в поперечнике. Дополнительно назначены рентгенограммы плечевых суставов, костей таза и стопы. На снимках в головках плечевых костей, лопатках, головках и шейках бедренных костей, в костях таза, в плюсневых костях и фалангах пальцев ног также регистрировались множественные округлые и овальные гомогенные костные островки от 2 до 6 мм в поперечнике без деформации костей (рис.). Заключение: «Рентгенологическая картина характерна для



Рис. Рентгенологическая картина остеопойкилии.

а — кости кисти; б — кости стопы; в — кости таза; г — головка плечевой кости и лопатка (пояснения в тексте).

врожденного системного заболевания скелета — остеопойкилии».

На основании жалоб, анамнеза, клинической и рентгенологической картины установлен диагноз: «Врожденное системное заболевание скелета — остеопойкилия. Врожденная кривошея. Кифосколиоз. Вторичный реактивный артрит. Недостаточность функции суставов 1 ст.».

В настоящем наблюдении обращает на себя внимание сочетание костной патологии и поражения кожи. В высшей степени типичная рентгенологическая картина остеопойкилии делает ее диагностику достаточно точной. Дифференцируют заболевание с другими врожденными гиперостозами — мраморной болезнью, мелореостозом. Лечения не требуется, так как деформаций и укорочения конечностей не возникает. Прогноз благоприятный. В редких случаях остеопойкилия в сочетании с остеохондрозом позвоночника может имитировать симптоматику костной опухоли и явиться причиной неоправданного оперативного лечения [5].

Литература

1. Волков М.В. *Болезни костей у детей*. — М. : Медицина, 1985.
2. Лагунова И.Г. *Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета*. — М. : Медицина, 1989.
3. Рейнберг С.А. *Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов*. — Изд. 3-е. — М. : Медицина, 1995.
4. *Справочник по травматологии и ортопедии* / под ред. А.А. Коржа и Е.П. Межениной. — Киев : Здоров'я, 1980.
5. Федоров В.Г. // *Актуальные проблемы в травматологии, ортопедии : материалы межрегиональной юбилейной научно-практической конференции травматологов-ортопедов*. — Ижевск, 1997. — С. 104–105.

Поступила в редакцию 27.04.2007.

OSTEOPOLKILIA: CASE FROM PRACTICE

V.V. Il'yushchenkova, L.V. Lazarihina

Sakhalin Regional Hospital (Yuzhno-Sakhalinsk)

Summary — Supervision from practice of a case of the osteopoykilia at the woman born in 1955. In the world it is described no more than 100 cases of this disease presenting by round or oval homogenous sclerotic lesions in many bones. The diagnosis has been found by screening X-ray exam. It is emphasized, that in this case the congenital pathology of bones was combined with the dermatitis.

Pacific Medical Journal, 2007, No. 3, p. 82–83.