

Е.С. Жолобова, В.Н. Бобылева, Г.В. Михалева

Московская медицинская академия им. И.М. Сеченова

Спонтанное рассасывание метакарпальных и метатарзальных костей в практике детского ревматолога

В СТАТЬЕ ПРИВОДИТСЯ НАБЛЮДЕНИЕ 11-ЛЕТНЕГО МАЛЬЧИКА С ДИАГНОЗОМ: «СПОНТАННОЕ РАССАСЫВАНИЕ МЕТАКАРПАЛЬНЫХ И МЕТАТАРЗАЛЬНЫХ КОСТЕЙ». АВТОРЫ ОБРАЩАЮТ ВНИМАНИЕ НА РЕДКОСТЬ ЭТОЙ ПАТОЛОГИИ, ПРИВОДЯТ ДАННЫЕ ЛИТЕРАТУРЫ О СПОНТАННОМ РАССАСЫВАНИИ КОСТЕЙ, ОПИСЫВАЮТ ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ И НЕОБХОДИМОСТЬ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ С ЮВЕНИЛЬНЫМ РЕВМАТОИДНЫМ АРТРИТОМ.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: СПОНТАННОЕ РАССАСЫВАНИЕ МЕТАКАРПАЛЬНЫХ И МЕТАТАРЗАЛЬНЫХ КОСТЕЙ, ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ.

113

Контактная информация:

Жолобова Елена Спартаковна,
доктор медицинских наук,
профессор кафедры детских болезней
Московской медицинской академии
им. И.М. Сеченова
Адрес: 119992, Москва,
ул. Б. Пироговская, д. 19,
тел. (499) 248-40-41
Статья поступила 24.04.2007 г.,
принята к печати 02.06.2008 г.

Спонтанное рассасывание метакарпальных и метатарзальных костей является чрезвычайно редкой патологией. В литературе имеются единичные описания случаев спонтанного рассасывания костей [1–5]. В частности описан так называемый Торг-синдром, когда отмечается множественное спонтанное рассасывание костей неизвестной этиологии [1–3]. Кроме того, выделяют NAO (nodulosis-arthropathy-osteolysis)-синдром и синдром Винчестера — группу генетически родственных заболеваний, связанных с аутосомно-доминантным путем наследования и имеющих перекрестные клинические и рентгенологические признаки [4]. Было высказано предположение, что в основе этих состояний лежат мутации в MM2-гене, отвечающем за активность металлопротеиназ. Все синдромы проявляются остеолизом, характеризуются резорбцией пораженных костей, сопровождаются припухлостью и болями. Синдромы спонтанного остеолиза часто имитируют распространенные заболевания ревматической природы. Помимо описанных выше синдромов встречаются остолызы — Francois, Whyte-Hemingway, Hajdu-Cheney, а также карпо-тарзальный остеолиз [5]. Большинство заболеваний начинается в дошкольном возрасте с вовлечением в процесс и деструкцией множества костей. Нередко описываются семей-

E.S. Zholobova, V.N. Bobyliova, G.V. Mihaliova

I.M. Sechenov Moscow Medical Academy

**Spontaneous carpal-tarsal
osteolysis in children's
rheumatologist practice**

THE CASE REPORT OF SPONTANEOUS CARPAL-TARSAL OSTEOLYSIS IN 11-YEAR-OLD BOY IS PRESENTED IN THIS ARTICLE. THE ATTENTION DRAW TO THE RARITY OF THIS DISEASE, THE LITERATURE DATA OF SPONTANEOUS OSTEOLYSIS WAS GIVEN. THE FEATURES OF CLINICAL PRESENTATION WERE DESCRIBED, AND NEED OF DIFFERENTIAL DIAGNOSIS WITH JUVENILE RHEUMATOID ARTHRITIS WAS PROVED.

KEY WORDS: SPONTANEOUS CARPAL-TARSAL OSTEOLYSIS, DIFFERENTIAL DIAGNOSIS.

ные случаи этих заболеваний. Особый интерес представляет описание спонтанного рассасывания метатарзальных и метакарпальных костей у 5-ти пациентов, которые наблюдались М. Faber и соавт. в Медицинском центре Университета Нидерландов [6]. Авторами описана семья, в которой у матери и троих ее детей было выявлено спонтанное рассасывание метатарзальных и метакарпальных костей, у одного ребенка — в сочетании с нефропатией. В это описание вошел еще один спорадический случай остеолита той же локализации с поражением почек. Авторы обращают внимание, что рассасывание костей начинается в детском возрасте и сопровождается симптомами, имитирующими ювенильный идиопатический артрит. Подчеркивается важность своевременного выявления диагноза во избежание необязательных обследований и лечения. Необходимо также контролировать почечную функцию. В литературе упоминаются также особенности внешнего вида пациентов, особенно лица, что помогает в проведении дифференциальной диагностики с этими состояниями. Ниже приведено клиническое наблюдение случая спонтанного рассасывания метатарзальных и метакарпальных костей у пациента, поступившего в клинику детских болезней Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова с направляющим диагнозом — ювенильный ревматоидный артрит.

Мальчик И., 11-ти лет поступил 9.11.2006 г. с жалобами на ограничение подвижности в лучезапястных, локтевых, коленных суставах, изменение формы кистей и стоп. *Анамнез жизни:* ребенок от 3-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания во II половине беременности (2-я беременность закончилась оперативным абортom с перфорацией матки), от вторых преждевременных родов (на сроке 38 нед). Вес при рождении составлял 2600 г, рост 50 см, оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Отмечалось двойное обвитие пуповины вокруг шеи. Находился на грудном вскармливании до 2-х месяцев. Раннее психомоторное развитие без особенностей. Перенесенные заболевания: на первом и втором году жизни — редкие острые респираторные инфекции. Профилактические прививки проведены в соответствии с национальным календарем. Своевременно осматривался специалистами, патологии выявлено не было. Со слов родителей внешних особенностей у ребенка не было. Он своевременно осматривался специалистами, в том числе ортопедом — патологии не было выявлено. Аллергический анамнез не отягощен. В семье — у бабушки по линии матери — артрит неясной этиологии.

Анамнез заболевания: ребенок болен с года, когда после перенесенной ангины появились боль и отечность в лучезапястных суставах. В мае 1996 г. лечился в стационаре по месту жительства, был диагностирован реактивный артрит. Повторная госпитализация в марте 1997 г. с тем же диагнозом. С 1997 по 2000 г. получал лечение с применением средств нетрадиционной медицины (без эффекта). В июне 2000 г. появилась припухлость межфаланговых суставов левой кисти, боль и отечность голеностопных суставов. В клиническом ана-

лизе крови однократно отмечалось повышение СОЭ до 22 мм/час. В июне 2000 г. повторно госпитализирован по месту жительства, установлен диагноз «ювенильный ревматоидный артрит». Лабораторные показатели постоянно были в пределах нормы. На рентгенограммах кистей в этот период — кости поротичны, утолщены,

Рис. 1. Ушная раковина



Примечание: Отсутствие противоканалючка, дополнительные изгибы в хрящевой части наружного уха.

Рис. 2. Кисти пациента



Примечание: Множественные деформации суставов: «ластовидные» кисти, деформация межфаланговых, пястнофаланговых суставов.

Рис. 3. Руки пациента

Примечание:
Сгибательная контрактура локтевых суставов.

метафизарные зоны с бокаловидной деформацией. Метафизы лучевой и локтевой костей деформированы. В качестве базисной терапии был назначен гидроксихлорохин. При последующей госпитализации в июле этого же года к терапии добавлен метотрексат в дозе 5 мг в неделю. В июле 2004 г. метотрексат был отменен. Для уточнения диагноза ребенок направлен в клинику детских болезней ММА им. И.М. Сеченова.

Статус при поступлении: вес, рост соответствуют возрасту. Имеется деформация лицевого черепа слева, сходящееся косоглазие слева, деформация ушных раковин — отсутствие противокозелка, дополнительные изгибы в хрящевой части наружного уха (рис. 1). Отмечается нарушение походки; множественные деформации суставов: «ластовидные» кисти, деформация межфаланговых, пястнофаланговых суставов (рис. 2), утрата активных движений по всем осям в данных суставах. Мальчик обслуживает себя лишь за счет сохранения функции в большом пальце. Деформированные суставы кисти и лучезапястные суставы были без признаков воспалительных реакций. В локтевых суставах имеется сгибательная контрактура (рис. 3), ограничение движения по всем осям, воспалительные изменения также отсутствуют. Плечевые суставы визуально не изменены, но имеется умеренное ограничение движений. Стопы значительно деформированы: уплощен свод стопы, мальчик ходит на наружной стороне стопы, не встает на носки, не может ходить на пятках. Имеется

грубая деформация межфаланговых и плюснефаланговых суставов. Полное отсутствие движений в них. Остальные суставы без деформаций, движения в них сохранены. По внутренним органам без явной патологии. Мальчик интеллектуально развит в соответствии с возрастом, общителен, контактен.

При обследовании: лабораторных сдвиги в общем анализе крови отсутствовали, СОЭ 3 мм/час. Отмечались нормальные показатели иммунологического и биохимического анализов крови. В анализах мочи патологических изменений не обнаружено. На ЭКГ: синусовая аритмия со склонностью к тахикардии, укорочение атриовентрикулярной проводимости, ваготония.

На рентгенограмме кистей с захватом лучезапястных суставов (рис. 4) отмечается полное отсутствие костей запястья. Остеолиз оснований пястных костей. Средние фаланги (III–IV) деформированы, подвывихи. Кости предплечья: локтевая, лучевая смещены к пястным костям с выраженной угловой деформацией и остеолитом дистальных отделов локтевых костей, больше слева.

Рентгенограмма стоп (рис. 5): из семи костей предплюсны в наличии — пяточная и таранная, то есть кости верхнего ряда. Отсутствуют кости второго ряда: ладьевидная, кубовидная и три клиновидных.

Рентгенограмма коленных суставов (рис. 6): соотношение в них не нарушено. Кости сформированы правильно. Суставные щели не изменены.

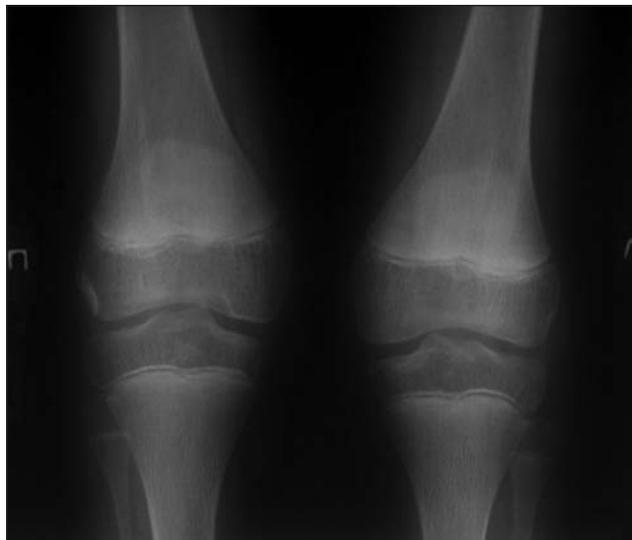
УЗИ сердца: диаметры камер сердца, толщина миокарда — в пределах нормы. Насосная диастолическая и сократительная функции левого желудочка удовлетворительные. Давление в легочной артерии в пределах нормы. Кровоток в дугах восходящей и нисходящей аорт в пределах нормы. Малые аномалии развития сердца: дополнительная трабекула и хорда

Рис. 4. Рентгенограмма кистей

Примечание:
Полное отсутствие костей запястья, остеолит оснований пястных костей. Средние фаланги (III–IV) деформированы, подвывихи. Кости предплечья: локтевая, лучевая смещены к пястным костям с выраженной угловой деформацией и остеолитом дистальных отделов локтевых костей, больше слева.

Рис. 5. Рентгенограмма стоп**Примечание:**

Отсутствуют кости второго ряда: ладьевидная, кубовидная и три клиновидных, в наличии — пяточная и таранная, то есть кости верхнего ряда.

Рис. 6. Рентгенограмма коленных суставов**Примечание:**

Кости сформированы правильно. Суставные щели не изменены.

в полости левого желудочка. Размеры полостей сердца в пределах нормы. УЗИ органов брюшной полости без выраженной патологии. Окулист выявил сходящееся косоглазие, амблиопию. Невропатолог значительной патологии в нервно-психическом развитии ребенка не обнаружил. Отоларинголог — аудиограмма без патологии.

Ребенок был консультирован генетиком Центрального института травматологии и ортопедии им. Приорова — к.м.н. Михайловой Л.К. Выставлен диагноз: «спонтанное рассасывание метакarpальных и метатарзальных костей».

Данный случай представляет интерес в плане дифференциальной диагностики с ювенильным ревматоидным артритом. Правильно сформированные кости запястья и предплюсны у ребенка подверглись спонтанному рассасыванию с формированием множественных деформаций и инвалидизации пациента. Судя по литературным данным, процесс остеолиза продолжается в период роста костей и заканчивается к взрослому возрасту. Терапии, контролирующей этот процесс в настоящее время нет. Однако знание данной патологии позволит избежать ошибок в диагностике и терапии.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Eisenstein D.M., Poznanski A.K., Pachman L.M. Torg osteolysis syndrom // Am. J. Med. Genet. — 1998. — V. 16, № 80. — P. 207–212.
2. Al Aqeel A., Al Sewairi W., Edress B. et al. Inherited multicentric osteolysis with arthritis: a variant resembling Torg syndrome in a Saudi family // Am. J. Med. Genet. — 2000. — V. 3, № 93. — P. 11–18.
3. Zankl A., Pachman L., Poznanski A. et al. Torg syndrome is caused by inactivating mutations in MMP2 and is allelic to NAO and Winchester syndrome // J. Bone Miner Res. — 2007. — V. 22, № 2. — P. 329–333.
4. Rouzier C., Vanatka R., Bannwarth S. et al. A novel homozygous MMP2 mutation in a family with Winchester syndrome // Clin. Genet. — 2006. — V. 69, № 3. — P. 271–276.
5. Singh J.A., Williams C.B., McAlister W.H. Talo-patello-scapoid osteolysis, synovitis, and short fourth metacarpals in sisters: a new syndrome? // Am. J. Med. Genet. A. — 2003. — V. 30, № 121. — P. 118–125.
6. Faber M.R., Verlaak R., Fiselier T.J. et. al. Inherited multicentric osteolysis with carpal-tarsal localization, mimicking juvenile idiopathic arthritis // Eur. J. Pediatr. — 2004. — V. 163, № 10. — P. 612–618.