

Болезнь Кашина – Бека: диагностика, дифференциальный диагноз

К.Г.Хачумова¹, К.А.Лыткина², Е.Ю.Ильина²

¹Российский государственный медицинский университет им. Н.И.Пирогова, кафедра пропедевтики внутренних болезней педиатрического факультета, Москва (зав. кафедрой – проф. А.С.Мелентьев);

²Городская клиническая больница №4, Москва (главный врач – С.К.Романов)

Уровская болезнь (болезнь Кашина – Бека) – редкое эндемичное заболевание, связанное с дефицитом селена, избытком фосфора и марганца. При данном заболевании поражаются локтевые, лучезапястные, тазобедренные, коленные и голеностопные суставы. Процесс протекает с отставанием больных в росте, короткопалостью. Характерными признаками заболевания являются сужение суставных щелей, субхондральный склероз, остеофитоз, анемия. Большое значение при этом заболевании имеет рентгенологическое исследование. Для болезни Кашина – Бека характерен системный остеопороз, инвалидность формируется к 17 годам. Дифференциальный диагноз проводится с остеохондродистрофией, кретинизмом при гипотиреозе, рахитом, врожденными гемолитическими анемиями. Знание клинико-диагностических аспектов болезни Кашина – Бека позволяет своевременно поставить диагноз, провести лечение, прогнозировать течение болезни.

Ключевые слова: болезнь Кашина – Бека, дифференциальный диагноз, эндемичное заболевание, селен

Kashin – Bek disease: Diagnostics, differential diagnosis

K.G.Khachumova¹, K.A.Lytkina², E.Yu.Ilyina²

¹N.I.Pirogov Russian State Medical University, Department of Propaedeutics of Internal Diseases, Pediatric Faculty, Moscow

(Head of the Department – Prof. A.S.Melentyev);

²Municipal Clinical Hospital № 4, Moscow (Chief Doctor – S.K.Romanov)

The Kashin – Bek disease is a rare endemic disease, connected with the deficit of selenium and abundance of phosphorus and manganese. Cubitus, capral, coxal, knee, talocrual joints are affected during this disease. The process flows with a lag of patients in growth, brachydactyly, The stenosis of joint space, subcartilaginous sclerosis, osteophytosis, anemia are the typical signs of the disease. X-ray examination if of great importance at it. Systemic osteoporosis is typical for the Kashin – Bek disease. The invalidism forms by 17 years old. Differentials diagnosis is conducted in case of the osteochondrodystrophy, cretinism during the hypothyroidism, rachitis, congenital hemolytic anemia. Knowledge of clinical and diagnostic aspects of the Kashin – Bek disease allows to diagnosis in time, to treat and to predict the course of the disease.

Key words: Kashin – Bek illness, differential diagnosis, endemical disease, selenium

Болезнь Кашина – Бека характеризуется нарушением роста и созревания эпифизов костей, что ведет к замедлению их роста и остеоартрозу [1]. Данная патология эндемична и встречается в Забайкалье, Читинской и Иркутской областях, Бурятии, Северо-Западных регионах Российской Федерации, включая Мурманскую, Ленинградскую, Архангельскую области, а также в Новгородской, Вологодской, Ярославской, Ивановской, Тверской и Московской областях, на Дальнем Востоке, на севере Китая, Кореи. В местностях

с высокой заболеваемостью содержится избыток фосфора, марганца и недостаток селена. Было доказано, что недостаток селена в пище у животных приводит к развитию миодистрофии, кардиомиопатии и циррозу печени [2, 3].

Клинические проявления болезни формируются постепенно в возрасте 6–14 лет. Чаще поражаются локтевые, лучезапястные, тазобедренные, коленные и голеностопные суставы, реже – межфаланговые и суставы предплюсны. Процесс протекает с отставанием больных в росте, формированием короткопалости, «утиной походки» [4].

На рентгенограмме периферических суставов отмечают эпифизы в виде «грибных шляпок», сужение суставных щелей, субхондральный склероз, остеофитоз. На рентгенограмме позвоночника – деформирующий спондилез, компенсаторный гиперлордоз в поясничном отделе позвоночника из-за поражения тазобедренных суставов. Характерен системный остеопороз [5].

Для корреспонденции:

Хачумова Каринэ Георгиевна, доктор медицинских наук, профессор кафедры пропедевтики внутренних болезней педиатрического факультета Российского государственного медицинского университета им. Н.И.Пирогова

Адрес: 117997, Москва, Островитянова, 1

Телефон: (495) 952-6770

E-mail: dr.khachumova@mail.ru

Статья поступила 01.03.2010 г., принята к печати 23.11.2010 г.

Интенсивность поражений опорно-двигательного аппарата при болезни Кашина – Бека в каждом индивидуальном случае различна. Принято разделять больных по тяжести заболевания на 3 группы, указывающие степень потери функциональных качеств и ограничение работоспособности.

Первая степень характеризуется жалобами на усталость, на боли в суставах, усиливающиеся после работы и ходьбы, на скованность движений. Боли могут отсутствовать. Налицо – небольшие утолщения суставов пальцев, чаще всего между средними и основными фалангами II, III и IV пальцев, а также небольшое ограничение сгибания в лучезапястном суставе. Сгибательная контрактура в локтевом суставе достигает 170° . Имеется мягкий нежный хруст в суставах.

Вторая степень определяется заметным утолщением уже названных межфаланговых суставов; в меньшей степени в процесс вовлекаются I и V пальцы. Следствием этого является короткопалость. Ограничение функции сгибания пальцев в кулак таково, что ногтевые фаланги не достигают ладонной поверхности. Трудно произвести быстрое разгибание пальцев руки. Поражены коленные и голеностопные суставы, в них ощущается резко выраженный хруст. Имеется отчетливая атрофия мышц конечностей. Присоединяются характерные явления ущемления в суставах внутрисуставных тел, вызывающие внезапные острые боли. В тазобедренных и плечевых суставах имеются только боли; объективных изменений нет.

Третья степень характеризуется резкой короткопалостью; больной не может сжать руку в кулак. Движения в лучезапястных суставах резко ограничены; развивается контрактура в ладонно-сгибательном положении. Сгибательная контрактура в локтевом суставе превышает 150° , амплитуда движений – мала. Формируется сгибательная контрактура в тазобедренных суставах, у больных наблюдается типичная «утиная» походка. На рентгенограмме отмечается лордоз поясничного отдела позвоночника. Характерен низкий рост. Учащаются ущемления в суставах, причиняющие сильные боли. В результате наступает снижение трудоспособности или полная физическая инвалидность. «Законченная картина» болезни развивается к возрасту 15–17 лет [5].

В клинической картине болезни Кашина – Бека ведущее место занимают тяжелые поражения костно-суставного аппарата. Тем не менее при этой болезни изменения скелета следует расценивать лишь как проявления общего заболевания организма в целом.

Следует отметить, что при болезни Кашина – Бека все деформации в основном строго симметричны. Слияние эпифизов с метафизами происходит в общем в обычные сроки, а иногда несколько раньше. В огромном большинстве случаев к 16–17 годам у больных ростковые зоны закрываются и рост скелета прекращается.

При болезни Кашина – Бека могут встречаться также миокардиодистрофия, патология желудочно-кишечного тракта в виде анацидного гастрита и колита, гематологические нарушения (анемия, лейкопения с относительным лимфоцитозом) [1].

Дифференциальная диагностика болезни Кашина–Бека имеет свои особенности. Сомнения, и притом весьма серьезные, могут возникать только в спорадических случаях вне эндемических местностей.

На большую внешнюю близость болезни Кашина – Бека с хондродистрофией указывал еще Г.И.Турнер [6]. Очень сходна при обоих заболеваниях картина коротких пальцев, вид погруженных в метафизы эпифизов и ростковых зон, раннее наступление синостозов, хорошо развитые апофизы и мышечные бугры. Отличительное распознавание основано на том, что при хондродистрофии имеется иная картина диспропорции костей. При хондродистрофии укорочены, главным образом, проксимальные большие трубчатые кости (бедренные, плечевые), в то время как при болезни Кашина–Бека – периферические отделы конечностей, а на рентгенограммах костей – главным образом пястные, в противовес фалангам при болезни Кашина – Бека. При хондродистрофии не вовлечены в процесс короткие губчатые кости. Различается картина и со стороны тазобедренных суставов. Низкий рост при хондродистрофии выражен сильнее, чем при урсовской болезни. Особенно важно и то, что хондродистрофия – это заболевание врожденное, сразу же обнаруживаемое у новорожденного в младенческом возрасте, тогда как болезнь Кашина – Бека – заболевание приобретенное, требующее для своего развития многих лет [7].

Дифференциальная диагностика строится в данном случае на различии в структуре и форме эпифизов, особенно головки бедра, и главным образом на типичной рентгенологической картине позвоночного столба при остеохондродистрофии [8].

Кретинизм (гипотиреоз) при наличии зоба отличается от болезни Кашина – Бека тем, что имеется резкая задержка процессов окостенения – энхондральные зоны зияют и надолго сохраняются вне высших нормальных возрастных пределов. Кости при кретинизме толсты, плотны, склеротичны. Часты поражения проксимальных концов бедер. Характерен внешний облик больных при гипотиреозе, страдает психика, имеется многообразие нарушений эндокринной системы. Все это не наблюдается при болезни Кашина – Бека.

Благодаря отсутствию эндокринных расстройств, у больных страдающих болезнью Кашина–Бека, уверенно можно исключить и гипотизарные расстройства, как и всевозможные другие эндокринопатии.

Рахит, по свидетельствам всех авторов, изучавших урсовскую болезнь, весьма часто наблюдается в эндемических районах. Но рахит поражает другой возраст, от 6 месяцев до 3 лет, тогда как болезнь Кашина – Бека начинается только с 4–5 лет. Другими словами, в худшем случае эта болезнь лишь следует за рахитом; может быть, в какой-то мере ее течение определяется и даже осложняется предшествовавшим рахитом, но одновременно обе эти болезни не наблюдаются. Однако и без этого решающего возрастного фактора отличительное распознавание просто, так как рентгенологические проявления нарушений процессов энхондрального развития при обоих заболеваниях имеют различный характер, рахит по-иному тормозит костеобразование, поражаются преимущественно метафизы, налицо остеопороз, искривления костей, надкостничные реакции, отсутствуют деформации ядер окостенения, столь показательные для болезни Кашина – Бека [5].

Остеодистрофии почечная, кишечная и т. п. легко отвергаются по той простой причине, что им свойственны основные

глубокие изменения со стороны соответствующих органов выделительной и пищеварительной системы, между тем как внутренние органы при болезни Кашина – Бека никаких существенных изменений при клиническом исследовании не представляют. Слишком не похожи также детали различных рентгенологических картин при дифференцируемых заболеваниях.

При данном заболевании могут встречаться патология желудочно-кишечного тракта, отставание умственного развития, анемия, лейкопения с лимфоцитозом.

При анемиях характерны типичные поражения костей.

Лучше всего изучена рентгенологическая картина костей при так называемой эритробластической (средиземноморской) анемии, которая представляет собой редкую форму врожденной хронической гемолитической анемии детского возраста. Этот особый вид малокровия описан впервые в 1927 г. Кули (Cooley) и многими авторами обозначается как болезнь Кули. В пораженных семьях дети обычно рано умирают [9].

При этой болезни костный мозг в длинных трубчатых и особенно в черепных костях значительно гиперплазирован. В печени, селезенке и костях рассеяны центры красного кроветворения. В кровь выбрасывается огромное количество красных кровяных телец с ядрами эритробластов (отсюда и название болезни). Характерны грязно-желтая окраска кожных покровов, лица, а также темная моча с высоким содержанием уробилина. Печень и селезенка прогрессивно увеличиваются, поэтому эта разновидность анемии называется также эритробластической спленомегалической анемией.

Рентгенологически в качестве постоянного признака отмечается расширение костномозговой полости длинных трубчатых костей из-за увеличения объема костного мозга с истончением коркового слоя. В области костей резко выражен остеопороз. Иногда в метафизах выступают своеобразные поперечные полосы. Такая же исчерченность определяется и на снимках тазовых костей, лопаток, позвонков, ребер и ключиц. Для отличительного распознавания важно то, что надкостница остается нормальной. Лишь в редких случаях у детей могут наблюдаться симметричные периостальные наслоения на поверхности длинных трубчатых костей, например, бедренных. Суставы не изменены. Патологические переломы здесь не наблюдаются.

Но особенно характерно соответственно анатомической основе поражения костного мозга отодвигание внешней пластинки плоских костей свода черепа от внутренней, стекловидной пластинки, причем обе пластинки истончаются. Гиперостоз свода может достигать крайней степени, поперечник может превысить нормальную толщину плоских костей в три-четыре раза. В длительно протекающих тяжелых случаях, когда костный мозг прорастает соединительной тканью и последняя окостеневает, на рентгенограммах появляется поперечная исчерченность черепного свода. Данная картина «ежика» настолько характерна, что диагноз основного заболевания может быть поставлен на основании одного только рентгенологического признака. В начальных стадиях этой формы малокровия череп, наоборот, показывает лишь нехарактерную пористость, ноздреватость рисунка.

Много сходного с эритробластической имеет серповидноклеточная анемия (менискоцитарная или дрепаноцитарная анемия).



Рис. 1. Деформация костей черепа у пациентки с болезнью Кашина – Бека.

Здесь красные кровяные тельца деформированы, сплюснуты и изогнуты наподобие серпа и сильно удлинены, они теряют способность складываться в «монетные столбики».

По-видимому, в связи с этим возникает затруднение при прохождении изуродованных эритроцитов через узкие капилляры, происходит процесс внутрисосудистого разрушения эритроцитов, развиваются стазы, множественные тромбозы сосудов малого калибра, инфаркты. В результате всего этого наблюдаются характерные клинко-рентгенологические проявления серповидноклеточной анемии, а именно, резкое увеличение размеров сердца, частые пневмонии, разнообразные костные изменения, болезненность костей. Рентгенологическая картина костей при серповидноклеточной анемии очень богата, многообразна, со значительным индивидуальным отпечатком в отдельных хронических случаях. Меняются почти все кости скелета, везде наблюдается глубокая структурная перестройка, осложняющаяся вторичными деформациями. Черепные кости не всегда утолщены, у взрослых исчерченность в виде щетки не обязательна. Бывают поражения костей не только мозгового, но и лицевого черепа. Позвонки имеют вид рыбьих. Описаны компрессионные переломы с превращением отдельных позвонков в уплощенные диски. В трубчатых костях, главным образом бедра и плеча, отмечается полосатость и неправильное строение, костномозговые каналы расширены, корковый



Рис. 2. Деформация кистей у пациентки с болезнью Кашина – Бека.



Рис. 3. Рентгенологический снимок деформация костей стоп пациентки с болезнью Кашина – Бека.

слой истончен, бывают периостозы. Наблюдаются центральные некрозы костного мозга с последующим обызвествлением наподобие изменений при кессонной болезни. Вследствие обширных периферических сосудистых изменений в патологический процесс вовлекаются и эпифизы, и мелкие губчатые кости, развиваются асептические некрозы, например, головки бедренной кости, влекущие за собой артрозы типа обезображивающих.

Наследственный микросфероцитоз, известный под названием болезни Минковского – Шоффара, протекает с характерной деформацией скелета: башенным черепом, микрофтальмией, высоким небом, укорочением мизинца. Характерно наличие камней в желчном пузыре, увеличение селезенки. Редким осложнением являются трофические язвы голеней. В крови определяется микросфероцитоз, снижение осмотической резистентности эритроцитов.

Сложность дифференциальной диагностики при урвской болезни демонстрирует следующий клинический пример.

Больная Н., 66 лет, поступила с жалобами на тугоподвижность суставов кистей, боли в коленных, тазобедренных и локтевых суставах. Из анамнеза известно, что больная



Рис.4. Рентгенологический снимок деформации костей кисти у пациентки с болезнью Кашина – Бека.

росла на Урале, в детстве голодала, рано остановилась в росте, что связывала с послевоенным периодом. Братья и сестра уехали в раннем возрасте и отставаний в росте не имеют. Больная имеет высшее образование, живет в семье.

Из перенесенных заболеваний указывает гастрит, колит, анемию. Боли в суставах появились последние 10 лет, стационарно не лечилась, пользовалась мазями, НПВП.

При объективном осмотре. Больная умеренного питания, низкого роста (143 см). Определяется лордоз, сколиоз, высокий череп (рис. 1), «утиная» походка, укорочение и осевая деформация фаланг пальцев кисти (рис. 2), ограничение сгибания в кистях, локтях, хруст при движении в суставах.

В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный. АД 130/80 мм рт. ст. Живот мягкий, умеренно болезнен в эпигастрии. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется.

При исследовании. Общий анализ крови: Hb – 94 г/л, эр. – $3,9 \times 10^9/\text{л}$, л. – $7,0 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ – 13 мм/ч. Анализы мочи, биохимические показатели – в пределах нормальных значений. ЭГДС – анацидный гастрит, колоноскопия – атрофический колит. УЗИ органов брюшной полости – умеренная спленомегалия 11 x 6 см, печень не увеличена.

Рентгенологическая картина. Распространенный остеопороз, деформирующий спондилез, лордоз. В области кистей: сужение суставных щелей, дисплазия костной ткани, субхондральный склероз, эпифизы в виде «грибных шляпок».

Учитывая наличие деформации черепа, короткий мизинец, анемию, умеренную спленомегалию, проводилась дифференциальная диагностика с болезнью Минковского – Шоффара. Отсутствие увеличенного объема эритроцитов, повышенной осмотической резистентности эритроцитов, желчекаменной болезни позволило исключить данную патологию.

Наличие утренней скованности в суставах, деформация суставов кистей, боли в симметричных суставах с тугоподвижностью в них сходны с изменениями при ревматоидном артрите, однако отсутствовали характерные изменения на рентгенограмме кистей, стоп. Для хондродисплазии характерна одинаковая длина фаланг пальцев, что позволило исключить данное заболевание у нашей больной. Проводился дифференциальный диагноз с деформирующим остеоартрозом, для которого характерны узелки Гебердена, Бушара, отсутствие деформации черепа, а также укорочения фаланг пальцев.

Пожилой возраст больной, анемия, дискомфорт в эпигастрии, суставной синдром предполагали провести дифференциальный диагноз с паранеопластическими изменениями при онкопатологии. Данные эндоскопических исследований, ультразвуковая картина, рентгенологические исследования позволили исключить эту версию.

Диагноз болезни Кашина – Бека подтверждают данные анамнеза больной (развитие болезни с 4-летнего возраста, отсутствие болезни у братьев и сестры, проживающих в другой местности), осмотра (низкий рост, «утиная походка», короткопалость) (рис. 2), рентгенологического исследования (эпифизы в виде «грибных шляпок», сужение суставных щелей, субхондральный склероз, остеофитоз) (рис. 3, 4). На рентгенограмме позвоночника – деформирующий спондилез, компенсаторный гиперлордоз в поясничном отделе позвоночника, наличие анемии с 15-летнего возраста.

Проведение симптоматической терапии позволило получить хорошие результаты лечения. К моменту выписки больную не беспокоили боли в суставах, увеличился объем движения в них.

Таким образом, болезнь Кашина – Бека – редкое заболевание, однако знание его клинико-диагностических аспектов позволяет своевременно поставить диагноз, провести лечение, прогнозировать течение болезни, избежать дополнительных исследований.

Литература

1. Сорока Н.Т., Ягур В.Е. Клинические исследования суставов при ревматических заболеваниях. – Минск: Беларусь, 2006. – С.446.
2. Громова О.А., Гоголева И.В. Селен – впечатляющие итоги и перспективы применения // Трудный пациент. – 2007. – №14. – С.27.
3. Свищунова Т.П. Психическое развитие детей при урсовой болезни // Дефектология. – 1983. – №6. – С.29.
4. Тихонов В.А. Болезнь Кашина – Бека. – Иркутск, 1976. – С. 966.

5. Руководство по детской артрологии под ред. Студеникина М.Я., Яковлевой А.А. – Л, 1987. –287 с.
6. Турнер Г.И. Болезнь Бека и ахондроплазия // Новый хирургический архив. – 1932. – Т. 27. – Кн. 3. – С. 350–380.
7. Camp J.D. Pseudofractures in diseases affecting the skeletal system // Radiology. – 1941. – V.36. – №6. – P.651–663.
8. Насонова В.А., Насонов Е.Л. Ревматология. Национальное руководство. – М.: Гэотар-Медиа, 2008. – С.710.
9. Баркаган З.С., Идельсон Л.И., Воробьев А.И. Руководство по гематологии. – М.: Медицина, 1985. –Т.2.–С.366.

Информация об авторах:

Лыткина Каринэ Арнольдовна, кандидат медицинских наук, заведующая ревматологическим отделением Городской клинической больницы №4
Адрес: 113093, Москва, 1-й Павловский переулок, 25
Телефон: (495) 952-6770

Ильина Екатерина Юрьевна, врач ревматологического отделения Городской клинической больницы №4
Адрес: 113093, Москва, 1-й Павловский переулок, 25
Телефон: (495) 952-6770

ИЗ ЖИЗНИ УНИВЕРСИТЕТА

Победители конкурса РГМУ им. Н.И.Пирогова «Лучший педагог года»

13 ноября 2010 года стали известны итоги впервые проведенного в нашем Университете конкурса «Лучший педагог года». Лауреаты конкурса были отмечены премиями.

Премия первой степени была присуждена **Гендлину Геннадию Ефимовичу**, профессору кафедры госпитальной терапии №2 лечебного факультета,
премия второй степени – **Жуковой Инне Борисовне**, доценту кафедры фармакологии педиатрического факультета,
премия третьей степени – **Лещевой Галине Константиновне**, доценту кафедры хирургических болезней педиатрического факультета.

Грамотами призеров конкурса награждены:

Веденина Ирина Викторовна, доцент кафедры анестезиологии и реаниматологии лечебного факультета,
Гапоненков Юрий Петрович, доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней лечебного факультета,
Кобзева Татьяна Николаевна, доцент кафедры детской хирургии педиатрического факультета,
Платонов Дмитрий Васильевич, доцент кафедры хирургических болезней Московского факультета.

Поздравляем лауреатов и призеров конкурса!