

ЛОМЕЙ Я.І., ЛОМЕЙ Ю.Я.
КЗ СРР «Сколівська ЦРЛ», Львівська область

ОСТЕОПОЙКІЛІЯ — ЗАХВОРЮВАННЯ БЕЗ КЛІНІЧНИХ ПРОЯВІВ, АБО ХВОРОБА АЛЬБЕРСА-ШЕНБЕРГА

Резюме. Події в даному клінічному випадку слід розглядати таким чином: невідома вроджена спадковість — ДТП — рентгенографія кісток — остеопойкілія.

Вступ

Як у природі, суспільстві, так і в живих організмах прослідковується один із трьох основних законів філософії — єдності і боротьби протилежностей, коли паралельно йдуть **чи змінюють один одного протилежні процеси (наприклад, асиміляції і дисиміляції, утворення і руйнування тощо)**, що перебувають у динамічній рівновазі, при порушенні якої і виникають ті чи інші патологічні стани.

Так, у кістковій тканині остеобласти і остеокласти взаємодіють скоординовано і в даний час розцінюються як єдина функціональна система кістки — «основна багатоклітинна одиниця». Процеси формування і резорбції кістки тісно поєднані між собою, і їх баланс визначає скелетну масу в різні періоди життя. Під час росту і збільшення скелета (моделювання) переважає кісткоутворення. Коли скелет дозріває, процеси руйнування і відновлення (ремоделювання) вирівнюються. Так, пік маси кістки досягається в молодому дорослому організмі, у ньому щорічно відновлюється 5–10 % усієї маси скелета.

А з третьої декади життя резорбція починає переважати над остеогенезом, що виражається в поступовому зменшенні кісткової маси організму. Кістки відіграють важливу роль у мінеральному гомеостазі, гемопоєзі, забезпечують механічну підтримку руху і захисту, визначають величину і форму тіла людини. Тканина кісток складається з органічного матрикса (35 %) і неорганічних елементів (65 %), серед яких зберігається 99 % іонів кальцію, 80 % фосфору, 65 % натрію і магнію організму людини. Наводимо клінічний випадок з нашої практичної роботи, коли при рентгенографії плечового суглоба в молодій дівчині з приводу одержаної травми виявлено одне з рідкісних спадкових захворювань, що характеризується дисфункцією остеобластів, — остеопойкілію.

Матеріал і методи дослідження

Так, 08.01.2012 р. о 12-й год по медичну допомогу в КЗ СРР «Сколівська ЦРЛ» звернулася потерпіла К., 18 років, жителька одного із сіл району, зі скаргами на біль, припухлість і синостіоз верхньої третини правого плеча з різким обмеженням активно-пасивних рухів у правому плечовому суглобі. Як стало відомо з анамнезу, напередодні, 07.01.2012 р., о 16-й год, у дорожньо-транспортній пригоді (ДТП) при зіткненні двох легкових автомобілів потерпіла отримала травму правого плеча. Дитина від першої бажаної вагітності. Росла у благополучній сім'ї, розвивалася

нормально, хоча перші зуби з'явилися із запізненням — у десять місяців. Перебувала на грудному вигодовуванні до 1 року. Щеплення проведені згідно з календарем. Спадковість з туберкульозу, венеричних захворювань, вірусних гепатитів, алерго-медикаментозного анамнезу не обтяжена. З трирічного віку — часті застуди із сухим кашлем, нежитем, невисокою температурою. Перехворіла на інфекційний паротит, вітрянку та кір легкої форми в 16-річному віці під час останньої епідемії. На третьому році життя при падінні з ліжка отримала перелом лівої променевої кістки в типовому місці, а в десять років — перелом середньої фаланги IV пальця лівої кисті при ударі по пальцю долонею однокласника на уроці фізкультури. На рентгенограмі правого плечового суглоба від 08.01.2012 р. перелому не виявлено, а лише множинні вогнищеві гомогенні зміни головки плечової кістки і суглобової поверхні лопатки. Для порівняння проведена рентгенографія обох плечових суглобів — зміни ідентичні.

Об'єктивно: загальний стан потерпілої К. відносно задовільний. Правильної астеничної будови тіла, нормального харчування. Зріст — 1,64 м, маса тіла — 55 кг. ІМТ за Кетле — 20,45 кг/м². Шкірні покриви і видимі слизові чисті, звичайного забарвлення, крім травмованої ділянки правого плеча. Підшкірна жирова клітковина розвинута достатньо, тургор тканин збережений. Периферичні лімфовузли доступні пальпації, не збільшені. Кістково-м'язова система без видимої патології. АТ 110/70 мм рт.ст. Пульс — 80 уд/хв, ритмічний, задовільної якості. Тони серця звучні, чисті. Над легенями дихання везикулярне, хрипів не чути. Язик вологий, нальотом не обкладений. Зуби каріозно незмінні, поодинокі пломби. Піднебінні мигдалини звичайних розмірів. Живіт м'який, безболючий, рівномірно бере участь в акті дихання, ознак подразнення очеревини не виявлено. Печінка і селезінка не збільшені. Симптом Пастернацького не викликається з обох сторін. Менархе — у 14 років, встановились відразу. Менструальний цикл триває 26 днів, а менструації — 4–5 днів, зі згустками крові яскраво-червоного кольору. За 1–2 дні до початку останніх набрякають і стають чутливими молочні залози, з'являється ріжучого характеру біль внизу живота. Фізіологічні відправлення не порушені.

© Ломей Я.І., Ломей Ю.Я., 2013

© «Біль. Суглоби. Хребет», 2013

© Заславський О.Ю., 2013

Status localis: у верхній третині правого плеча припухлість і синюшність, обмеження активно-пасивних рухів плечового суглоба.

На рентгенограмах плечових суглобів від 08.01.2012 р. (доза опромінення — 0,25 МЗв): множинні симетричні гомогенні склеротичні вогнища суглобових кінців лопаток та головок плечових кісток.

Діагноз: забій правого плеча у верхній третині. Остеопатія, остеопойкілія?

Накладена фіксуюча пов'язка на правий плечовий суглоб, метиндол по 1 табл. 2–3 рази на день після їжі.

Проведено такі обстеження.

Загальний аналіз крові від 09.01.2012 р.: еритроцити — 4,4 Т/л, гемоглобін — 134 г/л, лейкоцити — 8,8 Г/л, еозинофіли — 3 %, паличкоядерні нейтрофіли — 6 %, сегментоядерні — 73 %, лімфоцити — 16 %, моноцити — 2 %, ШОЕ — 5 мл/год.

Кров на КЛ: від 10.01.2012 р. — від'ємна.

Біохімічний аналіз крові від 11.01.2012 р.: білірубін, трансамінази, тимолова проба, сечовина, креатинін, калій, натрій, магній, кальцій, фосфор — у межах норми.

Загальний аналіз сечі від 11.01.2012 р.: солі фосфати — «++».

Кал на яйця глистів від 11.01.2012 р. — не виявлено.

ЕКГ від 11.01.2012 р.: ритм синусовий, 80 уд/хв. Неповна блокада правої ніжки пучка Гіса.

Флюорографія органів грудної клітки № 82051 від 18.09.2011 р.: патологічних змін не виявлено.

УЗ-дослідження органів черевної порожнини та щитоподібної залози від 01.02.2013 р.: печінка по краю реберної дуги, структура гомогенна, ехогенність середня, край голий, контур рівний. Печінкові і портальні вени не розширені. Жовчний міхур грушвидної форми, розмірами 6 × 2,5 см, стінки виражені рівномірно, вміст однорідний, анехогенний.

Холедох не розширений. Підшлункова залоза простежується на всьому протязі, не потовщена, однорідна, контур рівний. Селезінка не збільшена. Нирки звичайних розмірів, паренхіма виражена задовільно. Видільна система не розширена.

Щитоподібна залоза розміщена типово, контур чіткий, рівний, структура гомогенна, вузли не візуалізуються.

УЗ-дослідження матки та яєчників від 04.02.2013 р.

Матка розташована типово, форма звичайна, контури чіткі, рівні. Довжина тіла матки 55,0 мм, передньозадній

розмір 39,0 мм, поперечний розмір 44,0 мм. Структура міометрію не змінена, ехогенність звичайна. Ендометрій товщиною 11,0 мм, розташований симетрично, візуалізується на всьому проміжку. Правий яєчник представлений анехогенним двохкамерним рідинним утворенням 65 × 45 мм із чіткими рівними контурами, однорідним вмістом.

Лівий яєчник розташований типово, збільшений. Контури чіткі, рівні, відповідає віку. У структурі два персистуючі фолікули 15 та 14 мм. Позаду матковий простір вільний.

Висновок: УЗ-ознаки кісти правого яєчника. Дисфункція лівого яєчника.

16.01.2012 р. діагноз остеопойкілії підтверджений на консультації ортопедом та рентгенологом Львівської ОКЛ, де проведена рентгенографія кистей (доза опромінення — 0,01 МЗв): множинні округлі симетричні вогнища ущільнень в кістках зап'ястя, у суглобових частинах кісток передпліччя, поодинокі острівці ущільнень головок п'ясткових кісток.

Особливості та обговорення даного клінічного випадку

Отже, у нашої потерпілої при зверненні по медичну допомогу з приводу одержаної травми в ДТП при рентгенологічному обстеженні виявлено один із рідкісних спадкових варіантів остеодисплазії — остеопойкілію (плямиста кістка, дисемінована остеопатія, вроджена плямиста розсіяна множинна склерозуюча остеопатія, хвороба Альберса-Шенберга). Її вперше описали німецькі хірурги: у 1905 р. — Штід, більш детально в 1907 р. — Альберс-Шенберг. Характерні зміни структури зустрічаються майже в усіх кістках скелета, частіше уражаються короткі губчасті кістки зап'ястя і заплесна, епіфізи та метафізи кісток верхніх і нижніх кінцівок (переважно головки і шийки стегнових і плечових кісток), п'ясткові і плюсневі кістки, фаланги пальців ніг і рук.

Діафізи кісток не уражаються. Форма і розміри кісток не змінюються. Контури вогнищ ущільнень уражених кісток гомогенні, симетричні, чіткі і рівні, іноді зазубрені, округлі чи овальної форми, величиною від 0,2–0,5–0,8–1,0 см і більше, можуть розміщуватися як рідко, так і густо. Упродовж життя людини ці острівці остеосклерозу не зникають, а, навпаки, спостерігається тенденція до їх «росту» (збільшення в розмірах і кількості) паралельно з ростом кісток скелета. Остеопойкілія діагностується

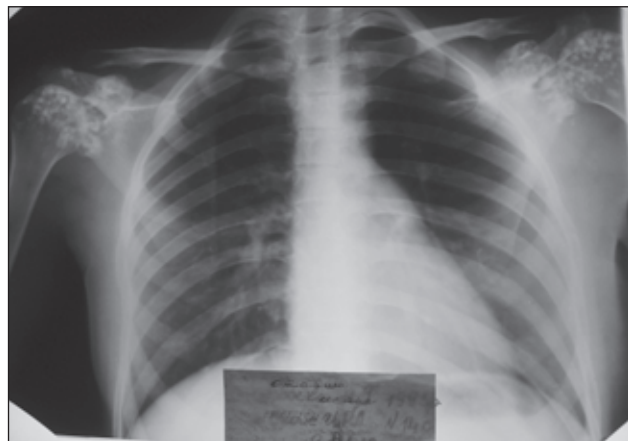


Рисунок 1



Рисунок 2



Рисунок 3

ся в будь-якому віці, частіше в чоловіків, іноді як сімейне захворювання в різних поколіннях. Вона перебігає безсимптомно і виявляється лише як випадкова знахідка при рентгенологічному обстеженні з іншого приводу, коли уражені відділи кісток нагадують картину розірваних на дрібні клаптики хмар, снігової бурі при дисемінованому, міліарному туберкульозі легень, мозаїку крапель розбризаного розчину вапна. При даному захворюванні лікування не проводиться, прогноз здебільшого сприятливий. У нашої хворої в анамнезі відмічено два малоенергетичні переломи кісток лівої верхньої кінцівки. Рентгенограми не збереглися, а при описах їх не вказані вищезгадані зміни цитоархітекτονіки кісток скелета. У молодшої на чотири роки сестри на рентгенограмах кісток правого гомілковостопного суглоба з приводу їх підвищення



Рисунок 4

(24.04.2010 р.) при спеціально проведеному рентгенологічному дослідженні (31.03.2013 р.) обох кистей виявлені ідентичні зміни.

Подальше обстеження інших ділянок скелета в молодих дівчат пубертатного віку не проводилося через зайве опромінення, оскільки діагноз не викликав сумніву. У мамі подібних змін кистей немає. Дослідження генеалогічного дерева зі сторони батькової лінії не проведено через відмову. З досвіду нашої роботи та практики більш старших колег остеопойкілія виявлена вперше в КЗ СРР «Сколівська ЦРЛ».

Остеопойкілія має настільки яскраву рентгенологічну симптоматику, що не потрібно проведення диференційної діагностики з будь-яким іншим захворюванням кісткової системи. Рентгенограми обох рідних сестер додаються.

Висновки і рекомендації

При можливості необхідно зберігати дані деяких обстежень, наприклад, ЕКГ, КТ, МРТ, рентгенограми тощо в сімейному архіві, роль якого полягає в підтвердженні чи виключенні тих чи інших змін, спостереження останніх у динаміці.

І чи слід розцінювати один із видів остеохондродисплазії — остеопойкілію як захворювання без клінічних проявів?!

Список літератури

1. Пальцев М.А., Пономарев А.Б., Берестова А.В. Атлас по патологической анатомии. — М.: Медицина, 2003. — С. 378-379.
2. Пальцев М.А., Аничков Н.М. Патологическая анатомия: Учебник: В 2 тт. — М.: Медицина, 2001. — Т. 2, Ч. II. — С. 369, 373-374, 381.

Ломей Я.И., Ломей Ю.Я.

КУ СРБ «Сколевская ЦРБ», Львовская область

Остеопойкилия — заболевание без клинических проявлений, или болезнь Альберса-Шенберга

Резюме. События в данном клиническом случае необходимо рассматривать таким образом: неизвестная врожденная наследственность — ДТП — рентгенография костей — остеопойкилия.

3. Справочник врача общей практики: В 2 т. / Н.П. Бочков, В.А. Насонова и др. / Под ред. Н.Р. Палеева. — М.: ЭКСМО-Пресс, 2002. — Т. 2. — С. 804, 816.

4. Большая медицинская энциклопедия / Гл. ред. акад. Б.В. Петровский. — 3-е изд. — Москва: Советская энциклопедия, 1982. — Т. 18. — С. 13.

5. Интернет-дані: <http://mediclab.com.ua>

Получено 04.05.13 ■

Lomei Ya.I., Lomei Yu.Ya.

Municipal Institution of Skole District Council «Skole Central Regional Hospital», Lviv Region, Ukraine

Osteopoikilosis — Disease without Clinical Symptoms, or Albers-Schönberg Disease

Summary. The events in this clinical case should be considered in this way: unknown congenital heredity — road accident — radiography — osteopoikilosis.