

The case of successful surgical treatment of multiple metastases of the skin melanoma with remission during more than six years is described.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Crowson A.N., Magro C.M., Mihm M.C. The Melanocytic Proliferations. — New York, 2001. — S.539.

© КУТУЗОВА Р.И., ТАТАРНИКОВА И.Н., МИТУЛИНСКАЯ Л.С., КОВАЛЕВА Л.П., СТЕНЬКИНА Е.Г. —

## СИНДРОМ ЛОБШТЕЙНА-ЭКМАНА

*Р.И. Кутузова, И.Н. Татарникова, Л.С. Митулинская, Л.П. Ковалева, Е.Г. Стенькина*

(Городская клиническая больница № 3, гл. врач — В.В. Дыгай, Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра факультетской терапии, зав. — д.м.н., проф. Ф.И. Белялов, кафедра госпитальной терапии, зав. — д.м.н., проф. Г.М. Орлова)

**Резюме.** В данной статье представлен случай наблюдения редко встречаемого в клинической практике синдрома Лобштейна-Экмана — наследственного аутосомно-доминантного заболевания, характеризующегося нарушением развития костной ткани, ломкостью костей и деформациями скелета в области заживления переломов.

**Ключевые слова.** Синдром Лобштейна-Экмана, патологический перелом, случай из практики.

Синдром Лобштейна-Экмана (*периостальная аплазия, синдром несовершенного замедленного остеогенеза, остеопсатироз, синдром голубых склер*) — наследственное аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся нарушением развития костной ткани; проявляется ломкостью костей и деформациями скелета в области заживления переломов. Литература богата описаниями многих сотен семейств — носителей этой болезни. Довольно многочисленны сообщения о поражениях ряда — трех, четырех, даже пяти поколений. Семейный анамнез положителен в 10–25% случаев среди всех больных с этой патологией. Преимущественного поражения того или иного пола не наблюдалось. Заболевание обнаруживается, как правило, у детей старше года, когда они начинают ходить, иногда в старшем возрасте.

В основе довольно редкого заболевания лежит врожденная недостаточность остеобластической деятельности, которая сказывается в нарушении периостального остеогенеза при нормальном эпифизарном окостенении. Так как орган роста в длину — эпифизарный хрящ — особых патологических изменений не имеет, трубчатые цилиндрические кости нормальным образом растут в длину. Тогда как рост кости в толщину вследствие снижения периостальной и эндостальной функции значительно подавлен и качественно изменен. Имеются указания на то, что наружный волокнистый слой надкостницы утолщен. Внутренний же, камбиальный слой надкостницы вырабатывает не обычные остеобласты, а, скорее всего крупные хрящевые клетки. В тех местах, где вообще происходит обызвествление, оно совершается почти нормально. Остеокластическая деятельность не изменена, усиленного рассасывания кости не бывает. В целом кость при несовершенном костеобразовании очень бедна костными элементами. Развивающаяся костная ткань имеет не правильное пластинчатое строение, организованное вокруг гаверсовых каналов, а какой-то особенный зернистый или пористый вид. Многочисленные пазухи между костными островками заполнены рыхлой соединительной тканью. Корковое вещество весьма истончено. Все это вместе взятое снижает механические качества кости, вследствие чего наблюдается патологическая ломкость костей.

Костные изменения во внешней картине болезни являются ведущими, однако, они не единственные. На первом месте стоят так называемые синие склеры. Это своеобразная окраска белковой и роговой оболочки глаз — синяя, голубая. Объясняется этот симптом тем, что склеры и роговицы истончены примерно до 1/3 своей нормальной толщины. Имеются также указания на весьма глубокие качественные изменения этих мезенхимальных оболочек глаза. Как бы то ни было, склера является тонкой, мягкой, податливой — лептосклерия; лежащая, под ней сосудистая сеть просвечивает.

Гораздо менее известна голубая окраска барабанных перепонок, которая, естественно, не так обращает на себя внимание и требует специальных методов определения.

Характерным общим симптомом несовершенного остеогенеза служит и отосклероз, но тугоухость и глухота не наблюдаются до периода полового созревания.

Падение слуха развивается, прогрессивно нарастая с различной быстротой, лишь начиная с 20–30-летнего возраста. Причиной отосклероза при этом заболевании является нарастающий фиброз, а затем костный анкилоз суставов мелких костей (молоточек, наковальня и стремечко) в полости среднего уха. Отосклероз встречается реже лептосклерии, поэтому данный симптомом болезни не всегда наблюдается.

Следует также указать на мало известную, но довольно частую при несовершенном остеогенезе коричневатую окраску зубов, объясняемую особою прозрачностью зубной эмали. Встречаются уже гораздо более редко такие признаки, как неправильности развития зубов, ногтей на пальцах рук и ног, а также волос, притом в самых различных сочетаниях.

Синдрому Лобштейна-Экмана также свойственны слабость, дряблость, недоразвитость суставных сумок и всего связочного суставного аппарата. В результате этого больные имеют, помимо костных изменений, еще разболтанность в суставах и сравнительно часто при травмах имеют быть разрывы связок, и даже вывихи.

Биохимическое исследование крови не обнаруживает патологических изменений. Как правило, кальций и фосфор крови находятся на нормальном уровне. Возможны временные и незначительные колебания этих показателей минерального обмена, что совпадает с фазами обострения заболевания и учащением переломов. Умственное и половое развитие больных не нарушается.

У больных с синдромом Лобштейна-Экмана обычно приходится видеть одновременно до 3–6 переломов костей. Чаще всего бывают переломы костей нижней конечности, в особенности бедренной, реже кости голени. Длинные трубчатые кости не укорочены и не утолщены, а, наоборот, кажутся очень стройными. Эпифизарные костные концы кажутся относительно толстыми. Бедро дугообразно искривлено вверх и наружу, как при рахите, и сохраняет нормальную длину, большеберцовая кость имеет вид сабельных ножен, выступающих острым передним гребнем вперед. Изменения обычно симметричны с обеих сторон. Часто видны лоозеровские зоны, которые не следует смешивать с истинными переломами: костные мозоли не имеют таких больших размеров, зато лучше обызвествлены.

У детей старшего возраста иногда наблюдается довольно сложная по своему структурному рисунку перестройка костного вещества. В редких случаях кость может приобрести крупноячеистый вид, так что некоторые авторы пишут об особенной кистовидной рентгенологической форме несовершенного костеобразования.

Позвоночник также может быть вовлеченным в патологический процесс. Все позвонки структурно изменены, поротичны, прозрачны, тела слегка расширены. Иногда на всех, на многих или на отдельных телах позвонков площадки сильно вдавлены и двояковыпуклы, а хрящевые диски, наоборот, высоки, чечевицеобразны, двояковыпуклы.

Довольно характерную картину представляет при остеопсатирозе череп. Широкий лоб выпячивается вперед и круто поднимается, височные кости нависают над

наружными слуховыми проходами, а уши оттопырены книзу и кнаружи. Весь мозговой череп велик и производит впечатление неправильного усеченного конуса, вершиной покоящегося на позвоночнике. Иногда и у взрослых остаются зияющими швы; их даже можно прощупать. Кости свода крайне истончены. Как правило, видны многочисленные добавочные вставочные (вормиевы) косточки швов. Имеются указания, что при общем остеопорозе массив каменистой кости не только не теряет костного вещества, но даже может склерозироваться; во всяком случае, этот участок основания черепа с обеих сторон контрастно выступает на фоне более прозрачных, чем в норме, элементов черепа.

Для лечения синдрома Лобштейна-Экмана безуспешно испробованы всевозможные эндокринные, витаминные и другие препараты. В частности, беспомощны все производные околотитовидной железы, при помощи которых пытались повлиять на минеральный обмен. Учитывая правильное старое наблюдение об улучшении состояния больных с их вступлением в период полового созревания, стали испытывать половые гормональные продукты. Однако определенного положительного ожидаемого эффекта от их действия тоже не получили. Остаются одни только общие шадящие мероприятия, общеукрепляющая терапия, препараты кальция, витамин D, поливитамины, призванные предотвратить или, по крайней мере, сократить число неминуемо наступающих переломов. Сами же переломы поддаются обычному лечению вполне успешно, причем даже в сокращенные сроки.

Иллюстрацией синдрома Лобштейна-Экмана является больной Ж., 34 лет (история болезни № 657), который поступил в травматологическое отделение с диагнозом — закрытый оскольчатый патологический перелом правой бедренной кости со смещением облом-

ков в нижней трети, вторичный системный остеопороз, консолидированный перелом шейки правой бедренной кости, коксартроз I — II степени.

При осмотре больного обращает внимание: синие склеры, деформация обеих бедер, характерный для заболевания череп. Наследственность отягощена — положительным семейным анамнезом — отец болен синдромом Лобштейна-Экмана.

Диагноз был поставлен больному еще в роддоме, где во время родов произошел первый перелом бедренной кости. До 11 лет развивался больной нормально, с 11 до 16 лет произошли неоднократно переломы обеих бедренных, плечевых костей и костей предплечий. В 23 года стал отмечать снижение слуха. В 27 лет (после 10-летнего перерыва) больной попадает в травматологическое отделение с диагнозом — закрытый перелом шейки правой бедренной кости со смещением, закрытый перелом наружного мыщелка большеберцовой кости слева. Произведен был остеосинтез. В 30 лет развился очередной закрытый многооскольчатый перелом правого надколенника с расхождением костных отломков. Выполнена была операция — удаление надколенника.

Больной с 2000 года инвалид II группы, передвигается с помощью трости, только по квартире. На протяжении всей жизни принимал кальций содержащие препараты. Биохимия крови, в частности макро- и микроэлементов не претерпели каких-либо изменений за весь период наблюдения.

Таким образом, проведено клиническое наблюдение больного, страдающего наследственным заболеванием, синдромом Лобштейна-Экмана. Клинически проявляющегося множественными в жизни переломами, обусловленными не совершенным остеогенезом. Проблема, которая ждет своего решения.

## LOBSTEIN'S SYNDROME

R.I.Kutuzova, I.N.Tatarnikova, L.S.Mitukinskaya, L.P.Kovakeva, E.G.Stenjkina  
(Municipal Hospital № 3, Irkutsk State Medical University)

At present article is presented a case of Lobstein's syndrome - hereditary autosomal-dominant disease, characterizing with the disturbance of bone tissue, bone fragility and skeleton deformity in the field of fracture healing. This syndrome is rarely met in the practice.

### ЛИТЕРАТУРА

1. Некачалов В.В. Патология костей и суставов. Руководство. — СПб.: Сотис, 2000. — 288 с.
2. Папаян А.В., Волков М.В., Нефедьева Н.Н. и др. Несовершенный остеогенез. — М., БМЭ: Изд-е 3, 19 . — Т.17. — С.472-476.
3. Ревелл П.А. Патология кости. — М.: Медицина, 1993. — 368 с.
4. Сухих Т.Г., Малайцев В.В., Богданова И.М., Дубровина И.В. Мезенхимальные стволовые клетки // Бюл. эксп-пер. биологии и мед. — 2002. — Т. 133, № 2. — С.124-131.
5. Несовершенный остеогенез (osteogenesis imperfecta) <http://xray1.nm.ru/book/kosti/1-24.html>.
6. Остеогенез несовершенный. М. Ф. Логачев. <http://www.golkom.ru/kme/15/2-304-2-2.html>.

# СТРАНИЦЫ ИСТОРИИ НАУКИ И ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

© СИЗЫХ Т.П. —

## ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ МЕДИЦИНСКИХ СООБЩЕСТВ XIX И XX ВЕКОВ ГОРОДА ИРКУТСКА

Т.П. Сизых

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов)

**Резюме.** В статье представлен исторический материал издательской деятельности врачей Восточной Сибири в 19 и 20 веках.

**Ключевые слова.** Издательская деятельность, медицинские общества, 19 и 20 века, г. Иркутск.

До XVII века в Сибири не было ни одного врача. Смерть Бориса Годунова привела в ссылку опальных лекарей царского двора. Так в 1660 г. в ссылку, в Иркутск был сослан врач Каспар Филлер из Кенигсберга. Позже, в начале XVIII века, стало принятым каждым губернатором выписывать врача из России.

В 1737 году по указу правительства «в знатных городах империи» ввели должность городских врачей. Год спустя после официального введения врачебных управ, она была создана и в Иркутске, как и первая казенная аптека. Состав врачебной управы представлен был тремя врачами — инспектор, оператор и акушер. В струк-