

УДК 616/71-007/235

ВТОРИЧНЫЙ ОСТЕОАРТРОЗ ПРИ ОХРОНОЗЕ В СОЧЕТАНИИ С ОСТЕОПОРОЗОМ

О.С. АВДЕЕВА*, Е.А. БЕЛЯЕВА*, Ю.С. ДУБРОВИНА**, О.А. НИКИШИНА**, Н.А. САВЕНКОВА**, Т. А. ЮНИНА**

Охроноз – редкое наследственное заболевание, обусловленное врожденным нарушением обмена аминокислоты тирозина, процесс биохимического превращения которой останавливается на этапе образования одного из продуктов ее метаболизма — гомогентизиновой кислоты (алкаптона). Это связано с потерей способности организма к дальнейшему окислению алкаптона в конечные продукты вследствие генетически обусловленного отсутствия фермента гепатоцитов – оксидазы гомогентизиновой кислоты (гомогентизиназы). В результате гомогентизиновая кислота накапливается в крови. Частично она выводится с мочой, которая при стоянии на воздухе приобретает темную окраску вследствие окисления алкаптона. Другая часть откладывается в соединительной ткани, особенно в коже и хрящах. В процессе окисления гомогентизиновая кислота полимеризуется с образованием темно-коричневого охронозного пигмента. Из-за этого ткани, постепенно накапливая пигмент (хрящи суставов и позвоночника, ушных раковин, носа, склеры глаз, кожа, некоторые железы, клапаны сердца), приобретают соответствующую окраску. Участки, импрегнированные пигментом, в последующем могут кальцифицироваться. Это может вести к образованию камней в предстательной железе (калькулезный простатит), поражению клапанного аппарата и мышцы сердца. Иногда наблюдаются признаки аортального и митрального пороков сердца. Импрегнация пигментом стенок сосудов крупного и среднего калибра может быть причиной, в т.ч. развития даже инфаркта миокарда. Собственно отложения охронозного пигмента в тканях с их последующей кальцификацией и оссификацией и определяют клиническую симптоматику охроноза. Заболевание получило свое название от греческого *ochros* – желтый, так как в свете микроскопа пигмент имеет темно-желтую окраску (цвет охры).

Охроноз можно заподозрить с самого рождения. У больных охронозом отмечают образование на пленках и белье розовых или темно-красных несмываемых пятен от мочи, а также появление черной окраски мочи при ее длительном стоянии на воздухе. В более старшем возрасте отмечается выделение пота, пачкающего одежду, и темно-синей, почти черной ушной серы, позже возникают серовато-коричневая пигментация кожи лица (носа, надбровных дуг, вокруг глаз и губ), живота, подмышечных ямок, паховых областей, кожных складок шеи и ладоней. Могут наблюдаться буро-коричневые точечные вкрапления или мелкие пятнышки на склерах и ногтевых пластинках. Хрящи ушных раковин становятся утолщенными, плотными, и приобретают серовато-голубую окраску. Поражение опорно-двигательного аппарата у больных охронозом обычно развивается к 30–40 годам. Это одно из основных проявлений заболевания, обусловленное отложением охронозного пигмента в хряще позвонковых дисков и суставных поверхностях и их дегенеративно-дистрофическими изменениями. Вначале обычно повреждается поясничный отдел позвоночника по типу деформирующего спондилеза. Затем развиваются и медленно прогрессируют явления деформирующего остеоартроза коленных, а затем тазобедренных и плечевых суставов. Возможны эпизоды вторичного синовита и суставные «блокады» (симптом «заклинивания»), обусловленные «суставными мышами». Эта своеобразная артропатия имеет хроническое прогрессирующее течение.

Приведем собственное клиническое наблюдение.

Больной Р., 48 лет впервые обратился к ревматологу Тульского городского ревматологического центра в октябре 2006 года с жалобами на боли в коленных суставах в течение 6 месяцев, сопровождающиеся ограничением движений и периодической припухлостью левого коленного сустава. На основании рентгенологической картины (рис.1) был диагностирован гонартроз II ст. по Келлгрону – Лоуренсу (сужение суставной щели, субхондральный остеосклероз, краевые остеофиты). В связи с рецидивирующим синовитом левого коленного сустава госпитализирован в ревматологическое отделение. При поступлении обращала внимание гиперпигментация кожных покровов, серо-синюшная окраска ушных раковин и хрящей носа. Пот черного цвета. Моча при нахождении на воздухе приобретала темный цвет. При эвакуации синовиальной жидкости: макро-

скопически синовиальная жидкость прозрачная, гелеобразная с «игольчатыми» включениями черно-коричневого цвета. На основании вышеизложенных признаков диагностирован охроноз, вторичный остеоартроз. После проведенных внутрисуставных пункций с введением ГКС и ксефокама состояние больного стабилизировалось, боли и ограничение движений в коленных суставах уменьшились. Однако затем в течение месяца больной неоднократно обращался на амбулаторный ревматологический прием в связи с рецидивированием синовита левого коленного сустава и был направлен на консультацию ортопеда для решения вопроса о проведении артроскопии. В ноябре 2007 года проведена лечебно-диагностическая артроскопия левого коленного сустава. При артроскопии выявлено практически полное отсутствие хрящевой ткани надколенника и внутреннего мыщелка бедра, гипертрофия синовиальной оболочки, отслоенный хрящ черного цвета. Проведена артроскопическая резекция отслоившегося хряща и порционная резекция мениска. Через месяц в декабре 2007 года пациент повторно госпитализирован в городской ревматологический центр в связи с резко возникшими болями в грудном и поясничном отделах позвоночника, нарастающими во времени и сопровождающимися скованностью. Вновь рецидивировал синовит коленного сустава, начала формироваться сгибательная контрактура. При рентгенологическом исследовании грудного и поясничного отделов позвоночника выявлены: сужение межпозвоночных промежутков, остеосклероз тел позвонков, кальциноз межпозвоночных дисков, грубые единичные остеофиты, грубые синдемфиты на уровне поясничных позвонков, обуславливающие симптом «сращения» позвонков (рис.2).



Рис.1. Гонартроз II ст. по Келлгрону – Лоуренсу



Рис.2 Рентгенологическое исследование грудного и поясничного отделов позвоночника

На рентгенограмме таза: сужение щели и остеосклероз лонного сочленения. На рентгенографии плечевого сустава: полосовидная тень над большим бугром плечевой кости. В связи с упорным болевым синдромом проведена МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника. На серии МР томограмм взвешенных по T1 и T2 в двух проекциях лордоз выпрямлен на уровне Th 12-L5 позвонков. Высота всех межпозвоночных дисков на уровне исследования резко снижена, сигналы от этих дисков по T2 снижены; в проекции диска L5/S1 визуализируется вакуум-феномен. Ретролистез L5 позвонка на 0,5 см. Визуализируется нерезко выраженная передняя клиновидная деформация тела L3 позвонка, равномерная компрессионная L4 и незначительная задняя клиновидная деформация тела L5 позвонка (за счет выраженных дистрофических изменений позвоночника). Определяются передние краевые клювовидные костные разрастания в телах Th11-S1 позвонков, заднебоковые костные клювовидные разрастания в телах позвонков L1-L5 позвонков. Узуративные дефекты (грыжи Шморля) в телах Th11, Th12, L1, L2, L3, L4, L5, S1 позвонков. Визуализируются признаки периастикулярного фиброза и гипертрофии фасеток дугоотростчатых суставов на уровне Th12- S1 сегментов. Отмечается выраженное сужение левого межпозвоночного отверстия (до 0,1 см) на уровне диска L4/5 за счет задних клювовидных разрастаний и выраженной гипертрофии суставных фасет.

* ТулГУ, мединститут, 300600, г. Тула, пр. Ленина, 91
 ** Городской ревматологический центр

Аналогичное сужение обеих межпозвоноковых отверстий на уровне диска L3/4. Просвет спинного канала не сужен во фронтальной плоскости, минимальный эффективный поперечный размер позвоночного канала на уровне L4- L5 сегмента -1,6 см. Сигнал от структур спинного мозга (по T1 и T2) не изменён.

Заключение. Магнито-резонансная картина выраженных дистрофических изменений поясничного отдела позвоночника, осложненных грыжеобразованием L4/5, протрузиями дисков L2/3, L5/S1; деформирующего спондилеза на уровне сегмента L2- L5. Остеоартроз поясничного отдела позвоночника. Стеноз позвоночного канала. Денситометрия от 22 января 2008 года выявила наличие остеопороза в шейке бедра (T – 2,6) и отсутствие изменений в поясничном отделе позвоночника, обусловленное кальцинозом, типичным для поражения позвоночника при охронозе. Остеопороз имеет вторичный характер, так как больной злоупотребляет алкоголем >20 лет и имеет субклинический гипопаратироз. Также в развитии остеопороза при охронозе может иметь значение эктопическая кальцификация, характерная для данной нозологии. Учитывая возможное поражение сердца при охронозе, была проведена ЭХО-кардиография, на которой выявлены кальциоз фиброзного кольца и уплотнение перикарда.

Был сформулирован диагноз: охроноз, охронотический спондилоартроз и остеоартроз. Рецидивирующий синовит левого коленного сустава. Кальциоз фиброзного кольца митрального клапана. Вторичный остеопороз с компрессионными переломами L3- L5. Этиологического лечения охроноза не разработано. Применение 5-6 г в сутки аскорбиновой кислоты тормозит связывание гомогентизиновой кислоты, но не уменьшает ее образование. Поэтому при охронозе проводится терапия вторичного остеопороза. Особенность этого случая заключается в упорном непрерывно рецидивирующем течении синовита коленного сустава, а также в сочетании охронотической артропатии с остеопорозом, осложненным компрессионными переломами позвонков. Типичным для этой нозологии является поражение позвоночника, преимущественно в поясничном и грудном отделах с кальцификацией межпозвоночных дисков и уплощением поясничного лордоза, сращением позвонков за счет выраженной межпозвоноковой кальцификации, нарастанием болей и скованности. Типично острое начало болевого синдрома в спине, обусловленное дископатией и пролабированием межпозвоночного диска. Выявлена кальцификация симфиза и отложение кальция в околосуставных тканях.

В исходе охроноза, так же, как и при болезни Бехтерева, развивается ограничение подвижности в позвоночнике за счет анкилозирования и инвалидизация больных. В отличие от болезни Бехтерева при охронозе не поражаются крестцово-подвздошные сочленения и шейный отдел позвоночника. При болезни Бехтерева анкилозирование позвоночника происходит не за счет оссификации межпозвоночных дисков, а за счет формирования синдесмофитов и анкилоза дугоотростчатых суставов. В дифференциальной диагностике также важны такие признаки как прокрашивание кожи и видимых хрящей в черный цвет, определение в синовиальной жидкости мелких пигментированных отломков суставного хряща и специфический цвет пота и мочи пациентов с охронозом. Лабораторный диагноз основан на обнаружении в моче гомогентизиновой кислоты. В этом клиническом случае течение охронотической спондило- и артропатии прогностически неблагоприятно. В дальнейшем целесообразно эндпротезирование коленного сустава. Ограничения в оперативном лечении могут быть при неадекватной терапии остеопороза. Усиление болевого синдрома имеет полиэтиологический характер и связано с прогрессированием анкилозирования поясничных позвонков, грыжеобразованием и протрузиями дисков и наличием трех компрессионных переломов позвонков в разной степени выраженности. На данной клинической стадии больному показано назначение нестероидных противовоспалительных средств, ненаркотических анальгетиков, кальцитонина с переходом на бифосфонаты, активных метаболитов витамина D, хондропротекторов и рациональное протезирование.

Литература

- 1.Ивашкин В.Т., Султанов В.К. Болезни суставов. Пропедевтика, дифференциальный диагноз, лечение. – М., Литтерра, 2005.
- 2.Ревматические болезни / Под ред. В.А.Насоновой, Н.В.Бунчука.– М., Медицина, 1997.

УДК 616/24/003

ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ И АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ У ПОДРОСТКОВ И ИХ СВЯЗЬ С ВНЕШНИМИ И ВНУТРЕННИМИ ФАКТОРАМИ РИСКА

К.М.О. МИНКАИЛОВ, Ш.Г. КУРБАНОВА, Э.К. МИНКАИЛОВ*

По данным отчетов министерства здравоохранения РФ, за период 1999-2003 г.г. наблюдается значительный рост общей заболеваемости в 2,1 раза преимущественно за счет хронических болезней, которыми страдает >50% подростков. Уровень распространенности бронхиальной астмы (БА) у подростков в 1,2 раза выше. В целом по популяции; аллергических заболеваний (АЗ) – в 2,8 раза [1], на прямую связь распространенности БА с предшествующими аллергическими заболеваниями. Развитие клинических проявлений атопии связано с наследственным предрасположением к аллергическим реакциям и заболеваниями с иммунологическим ТН₂-клеточным механизмом, обусловливающим гиперпродукцию IgE и противовоспалительных цитокинов [3, 13].

Регистрируемые у подростков АЗ в большинстве случаев имеют свое начало в раннем, дошкольном и школьном возрасте, и сравнительно реже манифестация клинических проявлений аллергии и астмы отмечается в подростковом возрасте (4). В случаях возникновения клинических проявлений атопии в раннем возрасте в виде атопического дерматита (АтД), аллергического ринита (АР), БА, гастроинтестинальной аллергии, причиной возникновения их обычно является сенсибилизация к пищевым аллергенам. К последним факторам относятся белки коровьего молока, яйца, злаковые, рыбы [3]. Фактором значительного риска возникновения аллергических заболеваний у подростков является загрязнение воздушной среды профессиональными и реактивными химическими соединениями [8]. При проведении эпидемиологических исследований выявляется большая распространенность БА, АР, АтД, рецидивирующей крапивницы (КР) у подростков, проживающих в экологически неблагоприятных районах [4]. Причиной большой распространенности АЗ у подростков экологически неблагоприятных районов могут быть более частое возникновение у них иммунных дисфункций, заболеваний органов дыхания, пищеварительного тракта и нейроэндокринной системы, качественное изменение реактивными химическими соединениями средовых аллергенов, приводящие к более высокому уровню их аллергенной активности [6–9]. Высоким фактором риска возникновения БА и аллергических болезней у подростков является курение. Активное и пассивное курение подростков способствует гиперпродукции IgE [5], ГРБ, а у ряда из них развитию ХБ, причем, более выражено у мальчиков [13]. Высокая реактивность бронхов (РБ) считается патогенетической основой развития БА у подростков, которая длительное время может протекать бессимптомно, в виде хронического кашля [12]. Несмотря на высокую актуальность проблемы, изучению распространенности АЗ в Республике Дагестан (РД) в различных климатических зонах и выявлению ранней стадии развития у них БА посвящены лишь отдельные работы [2, 11, 12]. В этих исследованиях не проведен анализ состояния реактивности бронхов (РБ), роли активного и пассивного курения в развитии болезней органов дыхания.

Цель работы – установление распространенности заболеваний органов дыхания у подростков в зависимости от внутренних (наследственная предрасположенность, реактивность бронхов) и внешних (активное и пассивное курение) факторов риска.

Материалы и методы. Обследование подростков проводилось в соответствии с рекомендациями Европейского респираторного общества по проведению эпидемиологических исследований. Экспедиционное эпидемиологическое обследование подростков проводилось в два этапа. Главным инструментом изучения распространенности БА и АЗ является анкетный опрос. Мы пользовались международной программой ISAAC. На втором этапе для уточнения диагноза у всех больных изучались показатели ФВД с помощью компьютерного спирометризатора фирмы «Этон-22-01», которая позволяет оценить 36 параметров, сатурация кислорода, проводились ингаляционные дилатационные и провокационные пробы. Кроме того, больным исследовали уровень общего IgE в сыворотке крови, абсолютное количество эозинофилов в периферической крови, количество эозинофилов в мокроте и скарификационные пробы с различными аллергенами.

* Дагестанская ГМА, ДНЦ РАМН