

Случай остеопойкилии у пациентки с системной склеродермией

Е.Н. Сухих, О.В. Симонова, Б.Ф. Немцов

ГБОУ ВПО «Кировская государственная медицинская академия» Минздрава России

Kirov State Medical Academy, Ministry of Russia

Контакты: Екатерина Николаевна Сухих
al-zimi@yandex.ru

Contact: Ekaterina Nikolayevna Sukhikh
al-zimi@yandex.ru

Поступила 18.03.13

Остеопойкилия (врожденная пятнистая множественная остеопатия, рассеянная склерозирующая остеопатия) — это системное поражение костей с очагами уплотнения костной массы в виде овальных островков величиной 2–10 мм [1, 2]. Впервые описана в 1905 г. А. Штида, более подробно эту патологию описал Х. Альберс-Шенберг в 1915 г. [2]. Наиболее часто поражаются короткие губчатые кости запястья, предплюсны, метафизарные части длинных трубчатых костей. Поясничные и крестцовые отделы позвоночника вовлекаются в патологический процесс вместе с костями таза, в то время как остальные отделы позвоночника, как правило, не страдают. Очень редко в процесс вовлекаются кости черепа, ребра. Ключицы всегда остаются интактными. Гистологическая картина описана в исследованиях Шморля; показано, что островки костного вещества построены из губчатой костной ткани, а не из компактного вещества, и окружены нормальной губчатой костью [3, 4]. Заболевание встречается в любом возрасте, описаны случаи остеопойкилии у эмбрионов [5, 6]. Мужчины болевают несколько чаще, чем женщины. Как правило, остеопойкилия является случайной находкой при рентгенологическом исследовании по какому-либо поводу [1, 5, 7]. При этом нет клинических и лабораторных признаков заболевания. Рентгенологическая картина остеопойкилии весьма типична, и поэтому распознавание ее не вызывает затруднений [2].

Интерес представляют случаи сочетания остеопойкилии с ревматическими заболеваниями. В отечественной и зарубежной литературе описано сочетание остеопойкилии с суставным синдромом в виде артралгий или артрита [6, 8–10]. Например, сочетание с диссеминированным лентикулярным дерматофиброзом многие авторы выделяют как синдром Buschke—Olendorff [10–12]. Имеются указания на сочетание остеопойкилии с ревматоидным артритом [13], дискоидной красной волчанкой [14], псориатическим артритом [15], анкилозирующим спондилоартритом [16].

Приводим собственное клиническое наблюдение сочетания остеопойкилии и системной склеродермии.

Больная Е., 55 лет. 15.12.08 впервые поступила в ревматологическое отделение Кировской ГKB №6 с жалобами на онемение, похолодание пальцев кистей, боли в мышцах

верхних конечностей, бедер, уплотнение кожи лица, кистей, предплечий, бедер, затруднение глотания, боли в шейном отделе позвоночника.

Из анамнеза. В возрасте 19 лет (в 1975 г.) при случайном обследовании на обзорной рентгенограмме мочевыводящих путей в области крестца и поясничных позвонков выявлены мелкие округлые и овальные очаги склероза диаметром от 2–3 мм до 1 см. Для уточнения диагноза остеопойкилии проведена рентгенография кистей: в области эпифизов фаланг пальцев, в пястных костях и костях запястья обнаружены мелкие округлые склеротические очаги с гладкими контурами. На основании вышеуказанных рентгенологических данных поставлен диагноз остеопойкилии. С 1989 г. отмечает появление болей в суставах кистей и синдрома Рейно. Не обследовалась. В 2005 г. по поводу приступа острой почечной колики была вновь сделана обзорная рентгенограмма мочевыводящих путей, при которой в костных структурах обнаружены округлые плотные очаги, расцененные сначала как метастатические очаги, и больная была обследована для исключения онкопатологии. Затем на снимках кистей и плечевых суставов также выявлены признаки остеопойкилии (рис. 1, 2). С 2005 г. нарастают симптомы синдрома Рейно, скованность и боли в мелких суставах кистей, уплотнение кожи лица, кистей, предплечий, бедер, затруднение глотания твердой пищи, одышка при ходьбе.

В 2008 г. впервые госпитализирована в ревматологическое отделение с диагнозом системная склеродермия. Учитывая клиническую активность заболевания и прогрессирующий характер течения, назначен купренил в дозе 500 мг/сут, амлодипин 10 мг/сут, курсами лидаза, курантил. В течение года нарастало уплотнение кожи, усилились онемение и похолодание пальцев кистей, дисфагия. Повышение дозы купренила привело к увеличению уровней печеночных ферментов. При обследовании: антитела к Scl70, антинуклеарный фактор, антитела к ДНК не обнаружены. При рентгенографии грудной клетки отмечались признаки пневмосклероза. Рентгенография пищевода с барием: гипотония стенок пищевода, затруднение эвакуации пищевого комка. С 2011 г. стойкий артрит лучезапястных, пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых суставов обеих кистей, поражение желудочно-кишечного тракта в виде синдрома мальабсорбции. Последняя госпита-



Рис. 1. Рентгенограмма кистей больной Е. в прямой проекции от 15.09.05

лизация в ноябре 2011 г. Объективно: деформация мелких суставов кистей за счет артрита, кожа кистей холодная, плотная на ощупь. Значительное уплотнение кожи лица, плеч, предплечий, бедер. К лечению добавлен преднизолон в дозе 15 мг/сут.

Таким образом, мы наблюдаем у больной случай сочетания остеопойкилии и системной склеродермии. Несмотря на то что ряд авторов отмечают наследственный характер заболевания [17, 18], у близких родственников



Рис. 2. Рентгенограмма правого плечевого сустава больной Е. от 21.09.05

нашей пациентки случаев остеопойкилии не наблюдалось. Как и в других описаниях данного заболевания, остеопойкилия у нашей пациентки была выявлена случайно при рентгенологическом исследовании скелета. Учитывая тот факт, что все чаще в последние годы описываются случаи сочетания остеопойкилии с различными ревматическими заболеваниями, возможно, это связано с общими патогенетическими механизмами развития этих болезней.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мухитдинов Б.Н., Алексеев Г.Н., Мухитдинов П.Б. К вопросу об остеопойкилии. Вестн рентгенол и радиол 1985;3:84–6.
2. Рейнберг С.А. Рентгendiагностика заболеваний костей и суставов. М.: Медгиз, 1964;1:451–4.
3. Горелов П.П., Доронкина М.В., Степанченко А.П. и др. КТ-картина остеопойкилии. Радиология – практика 2005;3:46–9.
4. Мочульский А.С., Виноградова Т.И., Горбунов В.И. К вопросу об остеопойкилии. Клин мед 1992;7–8:52–4.
5. Borman P., Ozoran K., Aydog S. et al. Osteopoikilosis: report of a clinical case and review of the literature. Joint Bone Spine 2002;69:230–3.
6. Carpintero P., Abad J.A., Serrano P. et al. Clinical features of ten cases of osteopoikilosis. Clin Rheumatol 2004;23:505–8.
7. Полянский В.П., Полянская О.С. Остеопойкилия. Бюлл Волгоград науч центра РАМН 2010;1:60.
8. Ильющенко В.В., Лазарихина Л.В. Остеопойкилия: наблюдение из практики. Тихоокеанск мед журн 2007;3:82–3.
9. Салихов И.Г., Бомбина Л.К., Мухина Р.Г. и др. Ревматологические проявления остеопойкилии. Современное состояние проблемы. Практ мед 2008;25:33–35.
10. Салихов И.Г., Бомбина Л.К., Мухина Р.Г. и др. Склеродермоподобная маска остеопойкилии. Науч-практич ревматол 2002;2:25–8.
11. Kim G.H., Dy L.C., Caldemeyer K.S. et al. Buschke-Ollendorff syndrome. J Am Acad Dermatol 2003;48:600–1.
12. Zhang Y., Castori M., Ferranti G. et al. Novel and recurrent germline LEMD3 mutation causing Buschke-Ollendorff syndrome and osteopoikilosis but not isolated melorheostosis. Clin Genet 2009;75:556–61.
13. Ureten K. Osteopoikilosis in a patient with rheumatoid arthritis complicated with dry eyes. Rheumatol Int 2007;27:1079–82.
14. Bicer A., Tursen U., Ozer C. et al. Coexistence of osteopoikilosis and discoid lupus erythematosus: a case report. Clin Rheumatol 2002;21:405–7.
15. Sanyal K., Stuart B. Osteopoikilosis: spotted bone disease in patient with psoriatic arthritis. J Clin Rheumatol 2010;16:251.
16. Sari I., Simsek I., Guvenc I. et al. Osteopoikilosis coexistent with ankylosing spondylitis and familial Mediterranean fever. Rheum Int 2009;29:321–3.
17. Aghdashi M.A., Aghdashi M.M., Rabiepoor M. Osteopoikilosis: pain as a presenting symptom in three family members. Clin Med Ins AMD 2011;4:29–32.
18. Baldessari E., Mendes-Villarroel A. Familial osteopoikilosis. J Clin Rheumatol 2011;17:406.