

6. Насонова В.А. Системная красная волчанка. М., Медицина, 1972.
7. Caccavo D., Lagana B., Mitterhofer A.P. et al. Long-term treatment of systemic lupus erythematosus with cyclosporin A. *Arthr. Rheum.*, 1997, 40 (1), 27-35.
8. Cinquini M., Gorla R., Tincani A. et al. Retrospective evaluation of 10 years experience in treatment of SLE with cyclosporin A. *Arthr. Rheum.*, 1998, 41 (suppl.), 109.
9. Conti F., Priori R., Alessandri C. et al. Safety profile and causes of withdrawal due to adverse events in systemic lupus erythematosus patients treated long-term with cyclosporine A. *Lupus*, 2000, 9, 676-680.
10. Dammacco F., Alberighi D.C.O., Ferraccioli G. et al. Cyclosporine-A plus steroids versus steroids alone in the 12-month treatment of systemic lupus erythematosus. *Int. J. Clin. Lab. Res.*, 2000, 30 (2), 67-73.
11. Dostal C., Tesar V., Rychlik I. et al. Effect of 1 year cyclosporine A treatment on the activity and renal involvement of systemic lupus erythematosus: a pilot study. *Lupus*, 1998, 7 (1), 29-36.
12. Favre H., Miesher P.A., Huang Y.P. et al. Cyclosporin in the treatment of lupus nephritis. *Amer. J. Nephrol.*, 1989, 9, 57-60.
13. Ferrario L., Bellone M., Bozzolo F. et al. Remission from lupus nephritis resistant to cyclophosphamide after additional treatment with cyclosporin A (letter). *Rheumatol. (Oxford)*, 2000, 39 (2), 218-220.
14. Fu L.W., Yang L.Y., Chen W.P., Lin C.Y. Clinical efficacy of cyclosporin A neoral in the treatment of paediatric lupus nephritis with heavy proteinuria. *Brit. J. Rheumatol.*, 1998, 37 (2), 217-221.
15. Grabbe S., Kolde G. Coexisting lichen planus and subacute cutaneous lupus erythematosus. *Clin. Exper. Dermatol.*, 1995, 20, 249-254.
16. Hallegua D., Wallace D.J., Metzger A.L. et al. Cyclosporin for lupus membranous nephritis: experience with ten patients and review of the literature. *Lupus*, 2000, 9, 241-251.
17. Hallegua D., Wallace D.J., Metzger A.L. et al. Cyclosporin for membranous lupus nephritis. *Arthr. Rheum.*, 1998, 40 (suppl.), 57.
18. Hernandez - Perez J., Fernandez Fernandez J., Sanz Moreno C. et al. Primary ascites as the presenting feature of systemic lupus erythematosus: response to cyclosporin therapy. *Nephrol. Dial. Transplant.*, 1995, 10 (8), 1451-1453.
19. Isenberg D.A., Snaith M.L., Morrow W.J. et al. Cyclosporin A for treatment of systemic lupus erythematosus. *Int. J. Immunopharmacol.*, 1981, 3, 163-169.
20. Manger K., Kalden J.R., Manger B. Cyclosporin A in the treatment of systemic lupus erythematosus: results of an open clinical study. *Brit. J. Rheumatol.*, 1996, 35 (7), 669-675.
21. Miescher P.A., Miescher A. Combined cyclosporin-steroid treatment of systemic lupus erythematosus In: R.Schindler, ed. *Cyclosporin in autoimmune diseases*. Berlin: Springer, 1985, 337-345.
22. Radhakrishnan J., Kunis C.L., D'Agati V. et al. Cyclosporin treatment of lupus membranous nephropathy. *Clinic. Nephrol.*, 1994, 42, 147-154.
23. Saeki Y., Ohshima S., Kurimoto I. et al. Maintaining remission of lupus erythematosus profundus (LEP) with cyclosporin A. *Lupus*, 2000, 9, 390-392.
24. Saito K., Fujii K., Nakayama Y. et al. A case of systemic lupus erythematosus complicated with multicentric reticulohistiocytosis (MRH): successful treatment of MRH and lupus nephritis with cyclosporin A. *Lupus*, 2001, 10, 129-132.
25. Sherer Y., Langevitz P., Levy Y. et al. Treatment of chronic bilateral pleural effusions with intravenous immunoglobulin and cyclosporin. *Lupus*, 1999, 8 [4], 324-327.
26. Sugiyama M., Ogasawara H., Kaneko H. et al. Effect of extremely low dose cyclosporine treatment on the thrombocytopenia in systemic lupus erythematosus. *Lupus*, 1998, 7 (1), 53-56.
27. Tam L.S., Li E.K., Leung S.B. et al. Long-term treatment of lupus nephritis with cyclosporin A. *Q.G.M.*, 1998, 91 (8), 573-580.
28. Tokuda M., Kurata N., Mizoguchi A. et al. Effect of low dose cyclosporin A on systemic lupus erythematosus disease activity. *Arthr. Rheum.*, 1994, 37, 551-558.
29. Yocum D.E. Cyclosporine: clinical application in autoimmune diseases. 2000.

Abstract.

Two clinical cases of successful applications of cyclosporine A in pts with systemic lupus erythematosus are presented.

Key words: cyclosporine A, systemic lupus erythematosus.

Поступила 22.01.02

УДК: 616.5-004.1-079.4

СКЛЕРОДЕРМОПОДОБНАЯ МАСКА ОСТЕОПОЙКИЛИИ

И.Г. Салихов, Л.К. Бомбина, Р.Г. Мухина, С.А. Лапшина, Э.Л. Юнусова, И.И. Чембарисов, А.А. Гайбарян.
Казанский государственный медицинский университет, Городской ревматологический центр, Казань.

Резюме.

Представлены краткая литературная справка и клиническое описание 16-летней пациентки с рентгенологически подтвержденным диагнозом остеопойкилии. Имевшийся у больной участок кожного фиброза в ягодичной области, входящий в картину остеопойкилии, длительно рассматривался как очаговая склеродермия.

Ключевые слова: остеопойкимия, очаговая склеродермия.

Остеопойкилия (или остеопойкилоз, врожденная пятнистая множественная остеопатия, костная узорчатость, пятнистая кость) - врожденное генерализованное поражение

костной системы, сопровождающееся образованием в костях гомогенных очагов склероза [1, 2, 3, 4, 7, 8, 9, 16].

Впервые данная патология была описана в 1905 г Штидом, а впоследствии более детально исследована Альберсом-Шенбергом (1915 г).

Остеопойкилия относится к группе редко встречаемых заболеваний. В мировой литературе до 1964 г было

Адрес для переписки:

И.Г. САЛИХОВ,

4201103, Казань, 103, а/я 171

тел.: (8432) 32-52-71, 38-92-04.

описано около 100 случаев остеопойкилии (С.А. Рейнберг), а за период с 1964 по 1970 гг опубликовано 16 подобных наблюдений [3,4,6,7]. Б.Н. Мухитдиновым в отечественной литературе за период с 1970 по 1983 гг найдено описание 20 случаев остеопойкилии. В зарубежных источниках с 1989 по 1999 гг мы встретили сообщения о 49 таких больных, а



Рис.1. На рентгенограмме: в лучевых костях (эпифизе), в костях запястья, в пястных костях (в головках и основаниях пястных костей), в фалангах пальцев – в губчатом веществе прослеживаются округлые, овальной формы, плотные, хорошо очерченные тени, диаметром 2-3-4 мм; множественные в костях запястья, одиночные в пястных костях и фалангах пальцев.

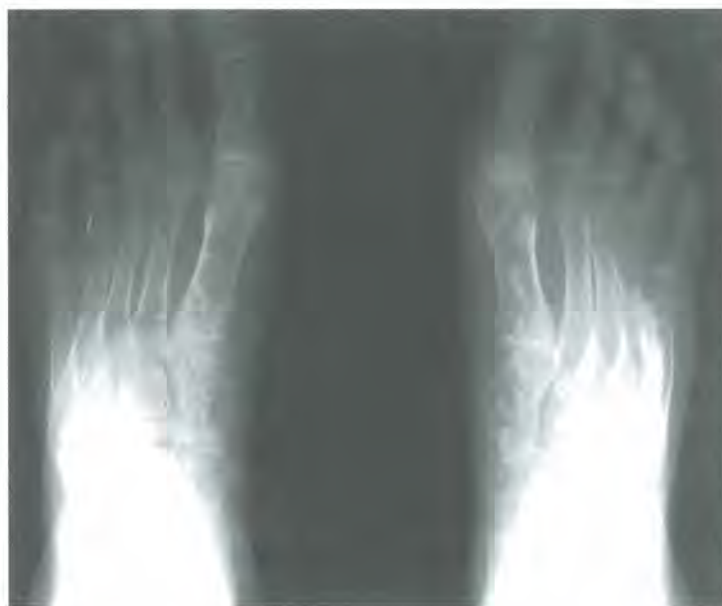


Рис. 2. На рентгенограмме: в костях предплюсны, плюсневых костях (в головках и основаниях плюсневых костей), в фалангах пальцев – в губчатом веществе прослеживаются округлые, овальной формы, плотные, хорошо очерченные тени диаметром 2-3-4 мм; множественные в костях предплюсны, единичные и одиночные в плюсневых костях, фалангах пальцев, в виде лентовидной тени в диафизе V плюсневой кости правой стопы.

в отечественных статьях (1972-1996 гг) – 34 случая данной патологии.

Остеопойкилия выявляется в любом возрасте. Чаще встречается у лиц мужского пола, преимущественно 20-40 лет. Рентгенологически эта патология диагностируется у них чаще [3, 4, 6, 9]. Ряд авторов связывает это с большей частотой травм у мужчин молодого возраста [3,9]. Имеются единичные сообщения [24,25] о выявлении остеопойкилии у детей 5-15 лет.

Этиология остеопойкилии окончательно не установлена. В основе некоторых форм могут лежать хромосомные aberrации. Описаны семейные случаи (по данным анализируемой нами литературы – 9 наблюдений), подтверждающие наследственный характер заболевания [4, 6, 13, 14, 27, 28, 29, 31]. Этиопатогенез остеопойкилии возможно связан с извращенным интерстициальным и периостальным костеобразованием [4]. Ряд исследователей связывает развитие данной патологии с извращенной продукцией эластических волокон и нарушением регуляции метаболизма экстрацеллюлярного матрикса [19, 20, 23, 28, 30].

Морфологически заболевание представляет собой островки костного вещества грубо trabecularного строения, встречающиеся в основном в губчатых костях и эпиметафизарных частях трубчатых костей [4, 26].

Диагноз остеопойкилии ставится на основании рентгенографии. Рентгенологическая картина остеопойкилии весьма характерна и часто не требует проведения дифференциальной диагностики. В большинстве случаев в губчатой части эпифизов и метафизов большинства костей определяются плотные костные островки округлой или овальной формы, диаметром 2-8 мм, четко отграниченные от окружающей ткани (пятнистая форма заболевания). Более редко обнаруживаются костные уплотнения шириной несколько мм и длиной 2-10 см (полосчатая или линейная форма). Крайне редко встречается смешанная форма остеопойкилии.

Анализ плотности и структуры очагов остеосклероза, частоты, локализации и количества костей, пораженных остеопойкилией, а также динамические рентгенологические наблюдения позволяют выделить в течении остеопойкилии две стадии. Первая стадия характеризуется появлением в эпифизах костей конечностей отдельных точечных и линейных очагов остеосклероза, вторая – распространением, увеличением числа и размеров очагов, возникновением их в новых костях. Исчезновения раз возникших очагов остеосклероза при остеопойкилии не наблюдается [7].

Типичная локализация склеротических островков: кости кистей и стоп, проксимальные и дистальные метаэпифизы плечевой и бедренной костей, голени и предплечья, тазовые кости, крестец и поясничные позвонки, суставные отростки лопатки. Поражения костей черепа, ребер, грудных позвонков, ключиц встречается как исключение, хотя морфологические изменения в них могут присутствовать. Диафизы остаются неизменными [1, 4, 7, 8, 12, 15, 17, 29].

Как правило, остеопойкилия протекает без каких-либо клинических симптомов и выявляется случайно при рентгенологическом исследовании ко-

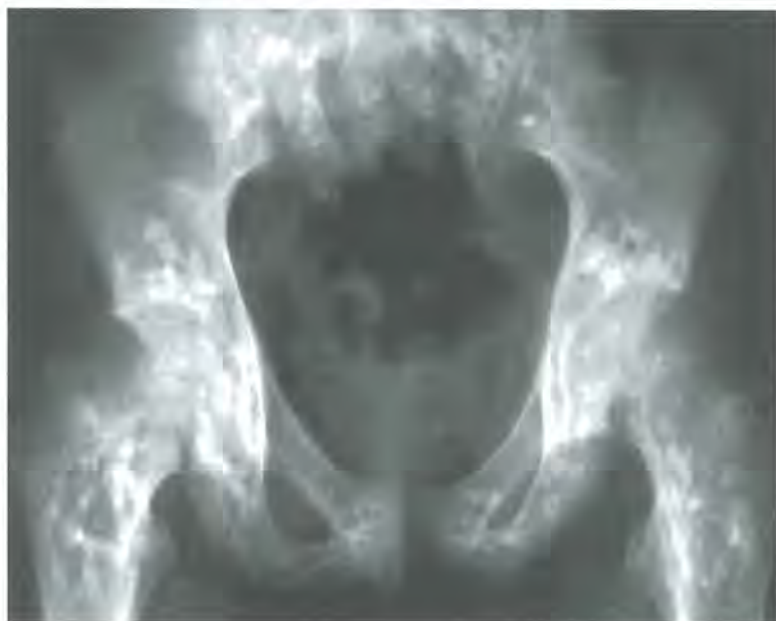


Рис. 3. На рентгенограмме, в крыльях и телах подвздошных костей, в лонных и седалищных костях, в крестце и бедренных костях (в головках, шейках) – в губчатом веществе прослеживаются округлые, овальной формы, плотные, хорошо очерченные тени диаметром 3-4-5 мм.

стей – по поводу травм, полиартрита неясной этиологии, при гистеросальпингографии и др. [2, 3, 10]. Однако в литературе есть сообщения, что иногда при остеопойкилии наблюдаются длительные, многолетние боли ноющего характера и припухлость суставов, чаще нижних конечностей, и ощущение тяжести в них [3, 4, 18, 21]. Генез болевого синдрома остается неясным. Также встречаются указания [3, 7, 8] на сочетание остеопойкилии с изменениями в мягких тканях в виде мелких уплотнений – “рассеянный чечевицеобразный фиброз кожи” (дерматофиброз лентикулярный диссеминированный). Ряд авторов относит кожный синдром к проявлению остеопойкилии [3, 7, 8, 18], другие данное сочетание выделяют как синдром Buschke-Ollendorff [5, 11, 20, 22, 26, 28, 30], который встречается преимущественно у женщин [20, 26, 30]. Некоторые авторы при синдроме Buschke-Ollendorff определяют аутосомно-доминантный тип наследования [20, 26, 30].

К.Б. Кочнев и А.В. Фунштейн отмечено сочетание остеопойкилии с сахарным диабетом, врожденным сифилисом, шизофренией, туберкулезом [6]. В литературе нами обнаружено описание случая сочетания остеопойкилии с ревматоидным артритом [32].

Мы наблюдали больную, у которой кожный синдром длительное время трактовался как очаговая склеродермия. Только после появления суставного синдрома была проведена рентгенография суставов, позволившая диагностировать остеопойкилию.

ЛИТЕРАТУРА.

1. Ахметова Х.Х., Казаков И.М. Возможности диагностики костной патологии методом флюорографии. Казан. мед. журн., 1996, 2, 137.
2. Гилязутдинов И.А. К диагностике остеопойкилии. Там же, 1970, 4, 77.
3. Кирсанов Ю.В., Долчук И.З., Федоренко Ю.Ф. К вопросу об остеопойкилии. Врачеб. дело, 1972, 9, 127-129.
4. Литваковская Н.Б., Злотников Б.Я. Случай наследственной семейной остеопойкилии. Вестн. рентгенол. и радиол., 1992, 4, 55-56.

Приводим клиническое наблюдение.

Больная М., 16 лет, поступила в клинику 2 июля 1998 г с жалобами на боли в правом голеностопном суставе, суставах стоп при ходьбе, слабость, утомляемость. Утренней скованности не отмечает. Болевой синдром не зависит от метеорологических колебаний. Боли появились в течение последних месяцев и первоначально мало ее беспокоили, впоследствии боли в суставах усилились, и больная обратилась к врачу.

В 1993 г у нее был выявлен участок кожного фиброза на правой ягодице и поставлен диагноз очаговой склеродермии, по поводу которой неоднократно получала соответствующее лечение. Другие заболевания и травмы отрицает. Наследственность не отягощена.

Больная среднего роста, правильного телосложения, пониженного питания. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки нормальной окраски. На коже правой ягодичной области имеются очаги уплотнения диаметром до 10 см, безболезненные. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Пульс 62 в 1 мин., удовлетворительного наполнения и напряжения. АД=110/70 мм рт. ст. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Границы сердца в пределах нормы. Органы грудной и брюшной полостей без изменений.

Конфигурация суставов не изменена, движения в них в полном объеме. При пальпации отмечается умеренная болезненность в области правого голеностопного сустава. Анализы крови и мочи без патологических сдвигов. Общий белок 78,5 г/л, СРБ отрицательный, сиаловые кислоты-0,153 ед. оп. пл. Данные иммунограммы в пределах нормы.

В связи с появлением артралгического синдрома больной была проведена рентгенография суставов. На рентгенограммах кистей, стоп, костей таза выявлены множественные островки уплотнения костной ткани, округлой и овальной формы, хорошо очерченные, размером от 3 до 5 мм и лентовидная тень в диафизе V плюсневой кости правой стопы (рис. 1, 2, 3).

Таким образом, согласно данным рентгенографии был поставлен диагноз: остеопойкилия, смешанная форма (преимущественно пятнистая, с единичной лентовидной тенью), суставной и кожный синдромы.

Лечение проводилось только симптоматическое, направленное на купирование болевого синдрома.

В настоящее время больная находится в клинике под динамическим наблюдением.

По литературным данным, остеопойкилия не требует лечения. Патологические переломы и озлокачествление не встречаются [6].

5. Лазовский И.Р. Справочник клинических синдромов и симптомов. М., Медицина, 1981, 144.
6. Мочульский А.С., Виноградова Т.И., Горбунов В.И. К вопросу об остеопойкилии. Клинич. медиц., 1992, 7-8, 52-54.
7. Мухитдинов Б.Н., Алексеев Г.Н., Мухитдинов П.Б. К вопросу об остеопойкилии. Вестн. рентгенол. и радиол., 1985, 3, 84-86.
8. Насонова В.А., Астапенко М.Г. Клинич. ревматол., М., Медицина, 1985, 532.
9. Соловьев Н.П., Бекмансуров Н.М. Случай остеопойкилии.

- Совет. медик., 1980, 10, 118-119.
10. Целищев А.И., Кравцов А.Я., Сенчило И.Г. Случай остеопойкилии. Воен.-мед. журн., 1991, 11, 53-54.
 11. Al Attia H.M., Sherif A.M. Buschke-Ollendorff syndrome in a grande multipara: a case report and short review of the literature. Clin. Rheumatol., 1998, 17, 2, 172-175.
 12. Belzunegui J., Plazaola I., Uriarte E. et al. Mixed sclerosing bone dystrophy. Report of a case and review of the literature. Clin. Rheumatol., 1996, 15, 4, 378-381.
 13. Benli I.T. et al. Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoikilosis. J. Bone Joint Surg. Brit., 1992, 74, 4, 504-506.
 14. Butkus C.E. et al. Melorheostosis in patient with familial osteopoikilosis. Am. J. Med. Genet., 1997, 72, 1, 43-46.
 15. Cantatore F.P., Carozzo M., Loperfido M. C. Mixed sclerosing bone dystrophy with features resembling osteopoikilosis and osteopathia striata. Clin. Rheumatol., 1991, 10, 2, 191-195.
 16. Capelli A. et al. Osteopexilia: a clinical case. Chir. Organ. Mov., 1996, 81, 1, 73-77.
 17. Chigira M., Kato K., Mashio K., et al. Symmetry of bone lesions in osteopoikilosis. Report of 4 cases. Akta Ortop. Scand., 1991, 62, 5, 495-496.
 18. Colla F., Bruhlmann P., Panizzon R., et al. Osteopoikilosis – skin and joint manifestations. Z. Rheumatol., 1995, 54, 2, 123-127.
 19. Dahan S., Bonafe J.L., Laroche M., et al. Iconography of Buschke Ollendorff syndrome: x ray computed tomography and nuclear magnetic resonance of osteopoikilosis. Ann. Dermatol. Venereol., 1989, 116, 3, 225-230.
 20. Giro M.G., Duvic M., Smith L.T. et al. Buschke-Ollendorff syndrome associated with elevated elastin production by affected skin fibroblasts in culture. J. Invest. Dermatol., 1992., 99, 2, 129-137.
 21. Guerra M., Gutierrez L., Vergara V. et al. Osteopoikilosis. A clinical case. Rev. Med. Chil., 1995, 123, 7, 880-883.
 22. Kobus R.J., Lubbers L.M., Coleman C.R. Connective tissue nevus and osteopoikilosis in the hand: the Buschke-Ollendorff syndrome. J. Hand. Surg., 1989, 14, 3, 535-538.
 23. Kobayasi T., Bartosik J., Ullman S. Elastic fibers in dermis of juvenile elastoma. J. Dermatol., 1998, 25, 1, 5-9.
 24. Moreno Álvarez M.J., Lazaro M.A., Espada G., et al. Linear scleroderma and melorheostosis: case presentation and literature review. Clin. Rheumatol., 1996, 15, 4, 389-393.
 25. Mungovan J.A., Tung G.A., Lambiasi R.E. et al. Tc-99m MDP uptake in osteopoikilosis. Clin. Nucl. Med., 1994, 19, 1, 6-8.
 26. Ostrowski D.M., Gilula L.A. Mixed sclerosing bone dystrophy presenting with upper extremity deformities. A case report and review of the literature. J. Hand. Surg., 1992, 17, 1, 108-112.
 27. Sarralde A., Garcia-Cpuz D., Nazara Z. et al. Osteopoikilosis: report of a familial case. Genet. Couns., 1994, 5, 4, 373-375.
 28. Schirren H., Schirren C.G., Stolz W. et al. Popular elastorrhexis: a variant of dermatofibrosis lenticularis disseminata (Buschke-Ollendorff syndrome)? Dermatol., 1994., 189, 4, 368.
 29. Tong E.C., Samii M., Tchang F. Bone imaging as an aid for diagnosis of osteopoikilosis. Clin. Nucl. Med., 1988, 13, 11, 816-819.
 30. Trattner A., David M., Rothem A. et al. Buschke-Ollendorff syndrome of the scalp: histologic and ultrastructural findings. J. Am. Acad. Dermatol., 1991, 24, 5, 822-824.
 31. Walpole I.R., Manners P.J. Clinical considerations in Buschke-Ollendorff syndrome. Clin. Genet., 1990 37, 1, 59-63.
 32. Zajdel J., Zajdel R. Rheumatoid arthritis in a patient with osteopoikilosis. Wiad. Lek., 1996, 49, 7-12, 143-146.

Abstract.

Abridged literature reference and clinical description of a case of 16 y/o patient with radiologically reliable diagnosis of osteopoikilia are presented. Patient had a section of skin fibrosis in gluteal area included into the picture of osteopoikilia which for a long time was regarded as focal scleroderma.

Key words: osteopoikilia, focal scleroderma.

Поступила 24.09.99.

www.medi.ru подробно о лекарствах
 Профессиональная медицинская информация on-line

Архив журнала "Научно-практическая ревматология" в сети Интернет
<http://www.medi.ru/rheuma>