

Р. М. КАСПАРЯН

КОСТНАЯ ФОРМА КСАНТОМАТОЗА И ЕГО ЛЕЧЕНИЕ. (БОЛЕЗНЬ ХЕНДА—ШЮЛЛЕРА—КРИСЧЕНА).

Ксантоматоз—сравнительно редкое заболевание, в основе которого лежит расстройство физиологической функции ретикуло-эндотелиальной системы. Известно, что последняя участвует во многих процессах жизнедеятельности организма, в частности в жировом и липоидном обмене. Под влиянием еще неясных причин ретикуло-эндотелиальная система теряет способность ассимилировать холестерин и, накапливая его, образует в различных органах и тканях липогранулемы.

Из различных форм этого заболевания изучены следующие:

1. Болезнь Нимана-Пика.
2. Хронический ксантоматоз (Болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена.
3. Острый и подострый ксантоматоз (Болезнь Леттерер-Зиве).
4. Эозинофильная гранулема.
5. Ксантогранулема—ксантоматозное поражение сухожилий.
6. Болезнь Гоше.

Для рентгенолога наибольший интерес представляет хроническая форма ксантоматоза, проявления которого сказываются прежде всего в костном скелете.

По сводному материалу С. А. Рейнберга [3], к 1955 г. описано 35 случаев ксантоматоза. Л. А. Дунаева [1] в 1954 г. собрала 9 случаев ксантоматоза, присоединив к ним одно свое наблюдение.

Хроническая форма ксантоматоза чаще наблюдается у детей в возрасте от 2 до 5 лет, преимущественно у мальчиков. Однако описаны случаи заболевания костной формой ксантоматоза и взрослыми (Н. Н. Орхименко [2], И. В. Шиян с соавторами [4]).

Клинически костная форма ксантоматоза часто ничем не проявляется и распознается случайно при рентгенологическом обследовании.

Характерным рентгенологическим симптомом ксантоматоза является деструкция костей без реактивных изменений вокруг места поражения. При расположении деструктивных изменений в области дна турецкого седла и орбит болезнь сопровождается несхарным мочеизнурением, экзофтальмом.

Ксантоматозные клетки могут образовываться почти во всех областях скелета, но чаще всего они располагаются в костях свода черепа.

Прогноз при костной форме ксантоматоза в связи с применением лучевой терапии стал более благоприятным.

Рентгенотерапия, как указывает С. А. Рейнберг, является хотя и симптоматическим, но эффективным методом лечения. Под влиянием лучевой терапии узлы из ксантоматозных клеток рассасываются, дефекты черепа восполняются костной тканью. Наблюдаемые после рентгенотерапии новые дефекты в костях характеризуются малыми размерами и единичностью.

В 1959 г. в госпитальной хирургической клинике Ереванского медицинского института наблюдалась девочка 4 лет с ксантоматозом костей черепа.

Ребенок был доставлен в клинику 15.XI.1959 г. с диагнозом эхинококк черепа.

Со слов отца ребенок болеет 4 мес., т. е. когда впервые появилась припухлость на голове и девочка стала жаловаться на головные боли и стала раздражительной.

Родилась в срок и нормально развивалась. Болела корью. Наследственность неотягощена.

Девочка нормального, для своего возраста, развития, активна. Со стороны органов грудной клетки, а также желудочно-кишечного тракта отклонений от нормы нет. Сон не нарушен. При пальпации головы отмечаются бугристости мягкой консистенции в области теменных костей, размером 2×3 и 3×3 см. Бугристости безболезненны. При глубокой пальпации их прощупываются костные дефекты. Анализ крови: Нв—86%, эритроциты—4.340.000, цветной показатель—0,94, лейкоциты—16.800, палочкоядерные—11%, сегментоядерные—44%, лимфоциты—35%, моноциты—10%, РОЭ—19 мм в час. Общий белок—7,42%, количество кальция в сыворотке—12,4 мг%, калия—18,4 мг%, холестерина—208 мг%, билирубина—1,56 мг%. Реакция Ван-ден-Берга непрямая.



Рис. 1

Исследования мочи и кала в пределах нормы.

На рентгенограммах черепа (рис. 1) определяются множественные участки деструкции костей, преимущественно в области теменных и затылочной костей. Дефекты костной ткани четко и резко очерчены, напоминают фигурную штамповку. Вокруг очагов поражения костная ткань не изменена. На рентгенограмме грудной клетки отмечается локальное веретенообразное вздутие заднего отдела 9 ребра слева. Пораженный участок ребра—сетчатой структуры.

Диагноз: костная форма хронического ксантоматоза.

Проведено два курса рентгенотерапии по 10 сеансов на курс по 60р на каждую припухлость головы поочередно. Перерыв полгода. Условия: ф. расстояние 30 см., тубус 6—8 см., 0,5 см+1 Ал., 165 кв., 15 Ма.

Припухлости на голове исчезли уже после первого курса лечения. На контрольных рентгенограммах после второго курса рентгенотерапии отмечается тенденция к замещению дефектов черепа костной тканью, уменьшения размеров участков поражения. Пораженный участок ребра принял обычную для кости структуру (рис. 2).

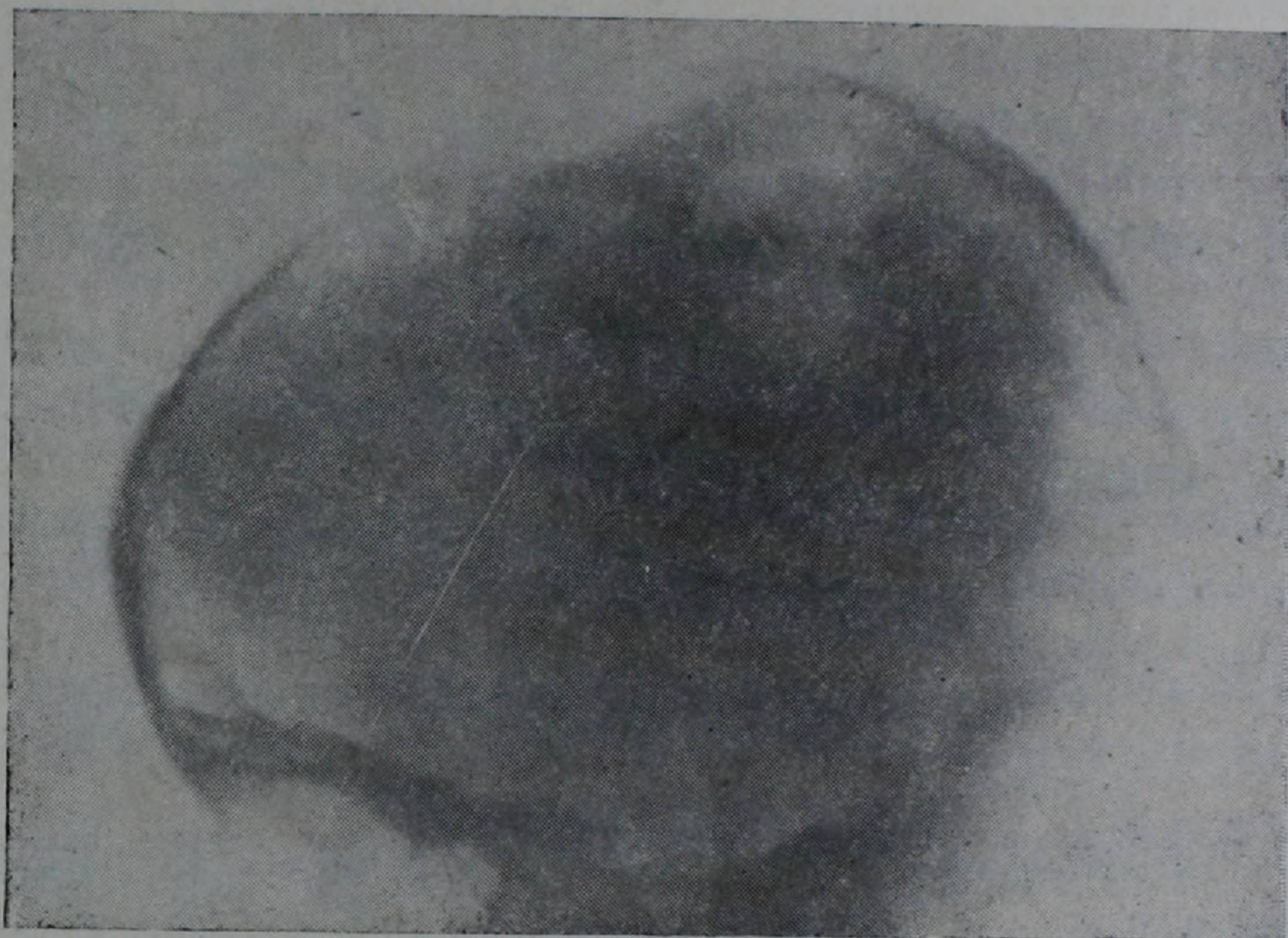


Рис. 2

Через 3 мес. после двух курсов рентгенотерапии у ребенка появилась маленькая припухлость в области лба справа и небольшой участок размягчения в области височной кости слева.

На рентгенограммах этих костей обнаружены дефекты костной ткани размером 0,5×0,5 см. Отмечается поражение 9 ребра справа.

По рекомендации рентгенотерапевта проведен третий курс лечения, после чего ребенок в хорошем состоянии выписан домой и продолжает находиться под наблюдением.

Таким образом, рентгеновские лучи занимают видное место как в распознавании ксантоматоза, так и в его лечении и в оценке особенностей клинического течения заболевания.

Ռ. Մ. ԿԱՍՊԱՐՅԱՆ

ՔՍԱՆՏՈՄԱՏՈՋԻ ՈՍԿՐԱՅԻՆ ՁԵՎԸ ԵՎ ՆՐԱ ԲՈՒԺՈՒՄԸ

Ա մ փ ո փ ո լ մ

Քսանտոմատոզը հազվադեպ հիվանդություն է, որի հիմքն է ռետիկուլոենդոթելային հյուսվածքի խոլեսթերինն ասիմիլյացիայի ենթարկելու ֆունկցիայի խանգարումը:

Քսանտոմատոզի բազմազան ձևերից ռենտգենոլոգների համար հետաքրքիրություն է ներկայացնում ոսկրային ձևը, որը յուրահատուկ կլինիկական արտահայտություն չունի և ախտորոշվում է միայն ռենտգենյան քննությամբ:

Ռենտգենյան նկարի վրա երևում են յուրահատուկ, եզրավորված դետարովտիվ օջախներ, որոնց շուրջը բացակայում են ռեակտիվ փոփոխությունները:

Էֆեկտիվ բուժման մեթոդ է ռենտգենթերապիան, որից քսանտոմատալ հանգույցները ներծծվում են և գանգոսկրի դեֆեկտները ծածկվում են ոսկրային հյուսվածքով:

Մեր կողմից քսանտոմատոզը նկարագրված է 4 տարեկան աղջկա մոտ, որը դիագնոզված է ռենտգենաբարատով և հաջողությամբ բուժված է:

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Дунаева Л. А. О клинике и рентгенотерапии костной формы ксантоматоза. Вестник рентгенологии, 1954, 6, стр. 81—83.
2. Орхименко Н. Н. Костный ксантоматоз с гипертензионными явлениями. Клиническая медицина, 1952, т. XXX, 6, стр. 77—78.
3. Рейнберг С. А. Заболевания костей и суставов. Медгиз, 1955.
4. Шиян И. В., Лузкова С. А., Матвеева Л. С., Зилова А. Н. Костная форма ксантоматоза у взрослых. Клиническая медицина, 1960, 6, стр. 141—145.