ՀԱՅԿԱԿԱՆ ՍՍՌ ԳԻՏՈՒԹՅՈՒՆՆԵՐԻ ԱԿԱԴԵՄԻԱ
АКАДЕМИЯ НАУК АРМЯНСКОЙ ССР

Էքսպեր. և կլինիկ. բժշկ. հանդես

IV, № 1, 1964

Журн. экспер. и клинич. медицины

Р. М. КАСПАРЯН

СЛУЧАЙ МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМНОЙ БОЛЕЗНИ КОСТЕЙ (БОЛЕЗНЬ РУСТИЦКОГО—КЕЛЕРА)

Несмотря на сравнительно большое количество сообщений, посвященных множественной миеломе костей (болезнь Рустицкого—Келера) [2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 10 и др.], вопрос прижизненной диагностики этой болезни остается трудным, а подчас и невозможным в связи с многообразием её симптомов. Сказанное усугубляется новыми взглядами на рентгенологически выявляемые изменения в костях, что и побудило нас опубликовать наше наблюдение.

Первые сведения о миеломной болезни относятся к 1846—1850 гг. (Дальмиль—Dalrymle, Бенс-Джонс—Bense-Jonss, Мак-Интери—Mac-Intyri). Подробное описание данного заболевания принадлежит казанскому патолого-анатому О. А. Рустицкому (1873). Клиника и ряд ведущих симптомов даны Келером—Kahler (1889).

В основе болезни Рустицкого-Келера лежит «разрастание одного из видов клеточных элементов паренхимы костного мозга, принимающее узловатый, опухолевидный характер», на что указывал еще Рустицкий. Но, не видя метастатических узлов, он считал миеломную болезнь костей доброкачественным процессом.

При гистологическом исследовании патологических узлов определяются клетки типа миелоцитов, эритробластов и лимфоцитов, чем и объясняются различные синонимы данного заболевания.

С. А. Рейнберг, Д. Н. Яновский [9] считают, что описанные типы клеток являются видоизмененными плазматическими клетками, отсюда и последнее представленное название миеломной болезни—плазмоцитома. Пролиферация плазматических клеток характерна для злокачественных опухолей.

Полиморфизм признаков болезни Рустицкого-Келера и разновидность её клинического течения требуют выделения различных форм миеломной болезни.

Большинство авторов в своей классификации исходит из рентгено-анатомических данных.

Различают следующие формы: множественно-очаговую, диффузно-поротическую, изолированную или солитарную [1, 11]. Ульбрих выделяет солитарную, диффузную, множественные формы и плазмоцитарную лейкемию, лейкемический миеломатоз (по Г. А. Алексееву), поскольку в периферической крови определяется большое количество миеломных клеток.

Миеломная болезнь представляет собой хроническое заболевание, длительно протекающее без определенных симптомов. Больные по ряду признаков подводятся под диагноз бруцеллез, ревматизм, радикулит. Лечение обычно бывает безрезультатным. Внезапный спонтанный перелом кости, либо резкая колющая боль, отмечаемая больным, вызывает необходимость дополнительных исследований, при которых и выявляется истинная природа заболевания.

Трудность диагностики усугубляется тем, что больные, пораженные плазмоцитомой, длительное время не предъявляют никаких жалоб даже при правильно направленном опросе.

Поражаются миеломной болезнью чаще всего мужчины в возрасте 50—60 лет, но описаны заболевания и молодых людей.

В клинике заболевания на первом месте стоят боли, чаще всего ревматоидного характера, локализирующиеся в тазу, позвоночнике, нижних конечностях. Появляется необъяснимая слабость, субфебрильная температура, которая возможно связана с нарушением межуточного обмена или всасыванием продуктов распада плазмоцитомы. Пальпаторно отмечается некоторое увеличение печени, селезенки. Нарушаются кальциевый и белковый обмены (гиперкальциемия, гиперпротеинемия). В моче при исследовании находят тела Бенс-Джонса. Ускоряется РОЭ—до 40—50 мм в 1 ч. Нарастает анемия нормохромного или гипохромного характера. В крови наблюдается умеренный лейкоцитоз со сдвигом влево до миелоцитов, но во многих случаях имеет место и лейкопения. Количество тромбоцитов уменьшается, либо остается в норме. В крови встречаются плазматические клетки. Описана плазмоцитемия. Достоверными признаками миеломной болезни надо считать нахождение миеломных клеток в пунктате костного мозга, что не всегда удается, в связи с узловатостью процесса.

Характерные изменения при множественной миеломной болезни проявляются в костях. Поражаются ребра, поясничные позвонки, грудина, свод черепа, подвздошные кости и остальные отделы конечностей и таза.

Рентгенологическая картина при множественной миеломе многообразна: кости скелета сплошь усеяны деструктивными очажками, которые на фоне кости, обедневшей костными элементами, не дают выраженной контурности, как это было принято считать. Надо согласиться, что классическое описание миеломы, где очажки деструкции по своей четкости контуров сравниваются с работой пробойника, является скорее исключением, чем правилом [7, 12]. Наблюдаются и реактивные изменения в виде остеосклероза. Периостальных изменений не отмечается. Патологические узлы разрастаясь истончают корковый слой настолько, что наступает спонтанный перелом с последующим срастанием [4, 7].

В нижеприведенном наблюдении мы также отмечаем срастание костей, но ткань вокруг места травмы несовершенна, поротична и в ней встречаются очажки деструкций. Тела позвонков грубопетлистой структуры, неравномерно уплощены. Контуры тел позвонков четкие, мелко-

волнистые. Видимо, как следствие спонтанного перелома, встречаются единичные клиновидной формы деформированные позвонки. Межпозвоночные щели сужены. Описаны случаи разрушения дисков двух, трех смежных позвонков, о чем необходимо помнить при дифференциации с туберкулезным спондилитом. Дифференциальная трудность усложняется тем, что рентгенологические признаки не патогномоничны для данного заболевания. Классические округлые дефекты костей с выраженной контурностью, особенно свода черепа, характерны и для раковых метастазов.

Патологоанатомически кость представляется неравномерно вздутой за счет множественных эксцентрически растущих узлов, которые состоят из плазматических клеток темно-синего и темно-серого цвета, расположенных между видоизмененными волокнами стромы и сосудами. Надкостница обычно не вовлекается в процесс. В некоторых случаях ограниченных узлов не обнаруживается, а имеется диффузное разрастание ретикулярных и плазматических клеток различной степени зрелости [1]. В этих случаях картина миеломного процесса бывает рентгеноотрицательной.

Плазматические узлы наблюдаются в печени, селезенке, почках [8, 9].

Приводим выписку из истории болезни одной больной.

Больная М., 61 года. Поступила в клинику Пропедевтики внутренних болезней Медицинского института с жалобами на боли и чувство тяжести в конечностях, на общую слабость.

Считает себя больной два года. В течение этих двух лет дважды находилась на лечении в вышеуказанной клинике с диагнозами: хронический полиартрит неизвестной этиологии, бруцеллез. Получала соответствующее лечение. Выписывалась с некоторым улучшением. 28. 6. 1961 г. резко обострились суставные боли, вследствие чего и поступила в клинику. Положение больной в постели активное. Кожа и видимые слизистые нормальной окраски. Подкожно-жировой слой слабо выражен. Границы сердца не изменены. Тоны приглушены. Пульс ритмичный, нормального наполнения. Кровяное давление—100/70. Со стороны желудочно-кишечного тракта и мочевой системы патологических изменений не обнаружено. Сознание ясное. Анализ крови от 1. 8. 61 г.: гемогл.—10,4 гр% (62%), эрит.—3.200.00, цв. п.—0,97, лейк.—3.400, эозиноф.—2%, миэлоц.—1%, палочкояд.—14%, сегментояд.—33%, лимф.—44%, моноц.—6%. РОЭ—43 мм в 1 ч. Анализ мочи без изменений. Проба Зимницкого дает гипостенурию. Количество остаточного азота в сыворотке крови—50,4 мг%. 14.8.61 г. больная была направлена на рентгенисследование органов грудной клетки, во время чего были обнаружены изменения со стороны ребер, что побудило рентгенолога провести целенаправленную рентгенографию ряда костей скелета, на которых было выявлено следующее: все кости скелета, за исключением черепа и голеней, содержат очажки деструкций разных по форме и размеров. Костная структура вокруг мест поражения в основном не изменена. Вследствие краевого расположения некоторых деструктивных очажков ребра местами узурированы. Имеются патологические переломы задних отделов 7,8, 9-го ребер со сращением вокруг мест травмы. Мозольная ткань мало дифференцирована, содержит слабо выраженные очажки деструкции. Количество патологических узлов особенно много в телах позвонков, отчего последние имеют грубопетлистую структуру, представляются поротичными. Тела уплощены, местами блокированы между собою. Межпозвоночные щели неравномерно сужены. Имеется клиновидная деформация тела первого поясничного позвонка.

Заключение: описанные изменения скелета характерны для миеломной болезни костей.

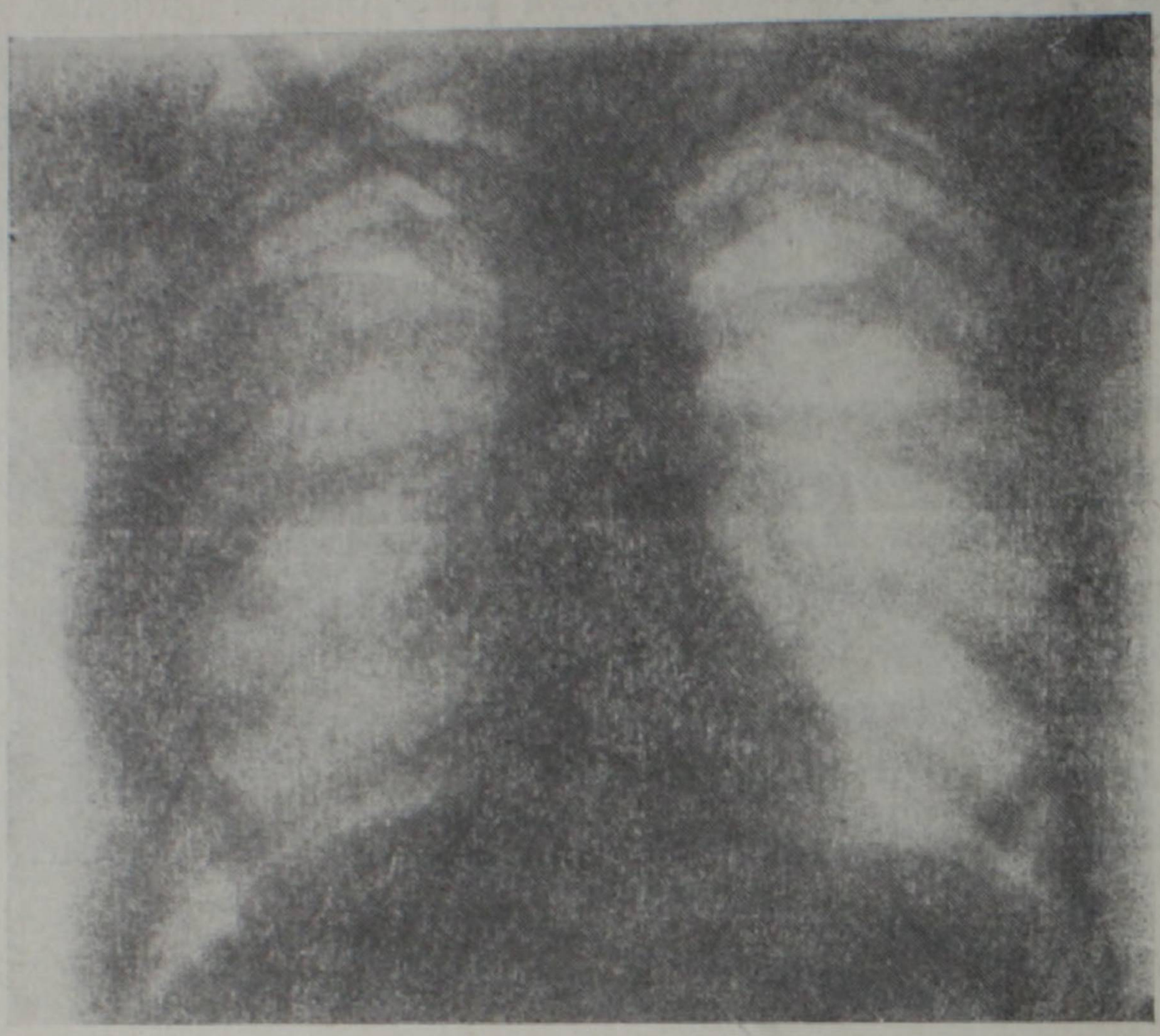

Рис. 1.

Рис. 2.

Рис. 3.

Больная находилась в клинике до 5.11.61 г. Получала симптоматическое лечение. Состояние больной ухудшалось. Появились дистрофии. Анализ крови от 4.9.61 г.: гемогл.—9,7 гр% (58%), эрит.—2.720.000, цв. п.—1,0, лейк.—8.000, эозиноф.—1%, сегм.—78%, лимф.—18%, моноц.—3%, РОЭ—28 мм в 1 ч. Анализ мочи от 1.11.61 г.: уд. вес—1002, белка нет, осадок в норме. Количество остаточного азота в сыворотке кро-

ви—72 мг%. Больная по собственному настоянию была выписана домой, 5.11.61 г., но 22.1.61 г. была вновь госпитализирована по поводу сильнейших болей в костях почти всего скелета. Объективно больная резко истощена. Подкожно-жировая клетчатка почти отсутствует. Кожа и видимые слизистые бледные. Легкие в норме. Имеется некоторое увеличение левой границы сердца. Тоны приглушены. Сознание ясное. Анализ крови от 31.1.62 г.: гемог.—9,0 гр% (54%), эрит.—2.800.000, цв. п.—0,95, лейк.—5.400, баз.—1%, эозиноф.—1%, миэлоц.—2%, палочкояд.—12%, сегм.—50%, лимф.—33%, моноц.—1%, РОЭ—55 мм в 1 ч., анизоцитоз, пойкилоцитоз+. Тела Бенс-Джонса не найдены. Из-за тяжелого состояния больной костный мозг грудины не исследован. Рентгенологически отмечаются более выраженные изменения со стороны костей.

Несмотря на симптоматическое лечение, боли в суставах не утихали. Истощение прогрессировалось, появились явления помутнения сознания, слуховые галлюцинации. 1.4. 1962 года больная скончалась. Гистологическое исследование: красный костный мозг—наряду с участками распада костной ткани (остеолиз), имеются также участки разрастания остеоидной ткани. В кроветворной ткани костного мозга—резкое уменьшение эритропоэза и миелопоэза. Одновременно видно много ретикулярных элементов, а также плазматических клеток, которые преобладают среди всех клеточных элементов, располагаясь то в виде узлов, то диффузно.

Заключение: миеломная болезнь, плазмоцитома.

Кафедра пропедевтики внутренних болезней
Ереванского медицинского института

Поступило 11.II 1963 г.

Ռ. Մ. ԿԱՍՊԱՐՅԱՆ

ԲԱԶՄԱԿԻ ՄԻԵԼՈՄԱՅԻ ԴԵՊՔ

Ա մ փ ո փ ո ւ մ

Չնայած բազմակի միելոմային նվիրված հաղորդումների մեծ քանակին նրա հիվանդի կենդանությամբ դիագնոստիկայի հարցը մնում է դժվարին, նույնիսկ անհնարին, նկատի ունենալով նրա սիմպտոմների բազմազանությունը։ Վերոհիշյալն ավելի է բարդանում ռենտգենաբանորեն հայտնաբերվող ոսկրային փոփոխությունների նկատմամբ գոյություն ունեցող նոր հայացքներով։

Հիվանդության հիմքում ընկած է ոսկրածուծի պարենխիմայի բջջային էլեմենտներից մեկի աճը, որն ընդունում է հանգուցային, ուռուցքային բնույթ։ Հանգույցների հիստոլոգիական հետազոտությունների ժամանակ հայտնաբերվում են ձևափոխված պլազմատիկ բջիջներ, որը և հիմք է տվել տվյալ հիվանդությունն անվանել պլազմոցիտոմա։

Մի շարք ախտանիշների պատճառով պլազմոցիտոմայով հիվանդները տարվում են բրուցելյոզ, ռևմատիզմ, ռադիկուլիտ դիագնոզներով։ Երկար ժամանակ հիվանդությունը կլինիկորեն ոչնչով կարող է չարտահայտվել։

Հիվանդության կլինիկայում առաջնակարգ տեղ են գրավում ռևմատոիդ բնույթի ցավերը, անբացատրելի ընդհանուր թուլությունը, սուբֆեբրիլ ջերմությունը։

Բազմակի միելոմայի ռենտգենաբանական պատկերը բազմապիսի է։ Կմախքի ոսկրերը ծածկված են դեստրուկտիվ օջախներով, որոնք ոսկրային էլեմենտներից աղքատացած ոսկրի ֆոնի վրա արտահայտված եզրավորվա-

ծություն չեն տալիս, ինչպես այդ մինչ այժմ ընդունված էր համարել։ Պետք է համաձայնվել, որ միելոմայի կլասիկ նկարագրությունը, որտեղ դեստրուկցիայի օջախները իրենց եզրավորվածությամբ համեմատված են փորիչի աշխատանքի հետ ավելի շատ բացատրություն է քան կանոն։ Նկատվում են նաև օստեոսկլերոզի տիպի ռեակտիվ փոփոխություններ, պերիոստալ փոփոխություններ չեն նկատվում։ Պաթոլոգիկ հանգույցներն աճելով այնքան են բարակացած ոսկրի կորտիկալ շերտը, որ տեղի են ունենում կոտրվածքներ հետագա կոնսոլիդացիայով։ Մենք ևս նշում ենք, ոսկրերի սպոնտան կոտրվածքներ հետագա կոնսոլիդացիայով, սակայն այդ հյուսվածքը լիարժեք չէ, պրոտիկ է և նրա մեջ հանդիպում են դեստրուկտիվ օջախներ։

Ողերի մարմինն ունի բարդ—օղակաձև կառուցվածք, անհամաչափ տափակվածությամբ։

Ողերի մարմինների կոնտուրներն ընդգծված են, մանր ալիքավոր են։ Հանդիպում են հատուկենտ սեպաձև ողեր, հավանաբար որպես կոմպրեսիոն կոտրվածքի հետևանք։ Միջողային տարածությունները նեղացած են։ Նկարագրված են երկու, երեք հարևան դիսկերի քայքայում, որի մասին պետք է հիշել տուբերկուլյոզային սպոնդիլիտների հետ դիֆերենցելիս։ Դիֆերենցիան դժվարանում է նրանով, որ ռենտգենաբանական նշանները այս հիվանդության համար պաթոգնոմոնիկ չեն։ Կլասիկ կլոր դեֆեկտները, արտահայտված եզրավորվածությամբ, առանձնապես գանգի գմբեթի վրա, բնորոշ են և ոսկրային մետաստազների համար։

ЛИТЕРАТУРА

1. **Абрикосов А. И.** Частная патологическая анатомия, кровь. М.—Л., 1947, т. 1, стр. 49-–55.
2. **Алексеев Г. А.** Клиническая гематология. М., 1955, стр. 475.
3. **Баженова А. А.** Костные изменения при двух формах миеломной болезни. Вестник рентгенологии и радиологии, 1955, 3, стр. 65—73.
4. **Дульцин М. С.** Классификация лейкозов. Тер. арх. 1954, т. 26, стр. 3—10, № 6.
5. **Дульцин М. С., Лорцев М. И., Данилова Л. А., Пануш Н. Д.** Клиника диффузного миеломатоза. Проблема гематологии и переливания крови. 1956, т. 1, стр. 14—21.
6. **Дъяченко В. А.** Сов. мед., 1955, № 2, стр. 58—62.
7. **Новикова Э. З.** К вопросу о формах и некоторых особенностях миеломной болезни (рентгеноанатомические сопоставления). Вестник рентгенологии и радиологии, 1958, № 5, стр. 8—18.
8. **Рейнберг С. А.** Рентгенологическая диагностика заболеваний костей и суставов. М., 1955, стр. 567.
9. **Яновский Д. Н.** Множественная миелома костей (болезнь Рустицкого—Келера). Руководство по внутренним болезням. М., 1962, т. 6, стр. 507—520.
10. **Anda L.** Acta Radiol, 1950, v. 33, p. 515—528.
11. **Apitz K.** Klin. Wschr., 1940, Bd., 19, 5, 1025—1029.
12. **Lichtenstein L., Laffe K. L.**, Arch. Path., 1947, v. 44 p. 207—246.