

А. В. РЯЗАНСКАЯ

Случай болезни Педжета

Из рентгеновского кабинета железнодорожной больницы в г. Саратове (гл. врач Серебренников)

В 1876 г. английский хирург Педжет впервые описал своеобразные изменения в костном скелете. Заболевание это, названное именем автора, считалось особенно редким. В настоящее время в литературе насчитывается уже свыше 100 случаев болезни Педжета (б. П.).

Шморль нашел на 4614 вскрытий до 3%, а Галлерман на 4995 вскрытий около 1, % болезни Педжета. Однако б. П. еще мало известна широкому кругу врачей и остается часто нераспознанной, отчего создается неправильное представление о редкости данного заболевания. Таким долгое время нераспознаваемым оставался и описываемый нами случай.

К нам был направлен больной В., 53 л., инженер, для рентгенографии левого тазобедренного сустава.

Еще 8 тому назад б-ной впервые заметил искривление левой ноги, на которое окружающие случайно обратили его внимание; сам он до этого деформации не замечал. В дальнейшем искривление ноги стало заметно увеличиваться. Больной начал прихрамывать. Появились незначительные боли в левой ноге, затем они стали усиливаться, особенно после ходьбы и переноски тяжестей. В последнее время боли локализованы в левом тазобедренном суставе и поясничной области.

Больной обращался к врачам, лечился как ревматик физиотерапевтическими процедурами, был на курорте, но особого эффекта от лечения не отмечал. Больной перенес корь, оспу, сыпной тиф, малярию. Женат, имеет 4 детей, болел гонореей.

Больной высокого роста, сутулый. Жировой слой редуцирован, мышцы вялые. Кожа бледная с желтоватым оттенком. Органы грудной клетки и брюшной полости клинически и рентгенологически особых отклонений от нормы не представляют. Имеется дугообразное искривление левой нижней конечности. Направление изгиба наружу и несколько вперед. При сведенных вместе ногах расстояние между коленями равно 8 см. Мышцы бедра несколько атрофированы. Небольшое ограничение движений в левом тазобедренном суставе. При ощупывании отмечается утолщение бедренной и большеберцовой костей; поверхность большеберцовой кости несколько неровная. Левая конечность укорочена на 2,5 см. Кровь: гемоглобин — 72%, эритроцитов — 4 000 000; лейкоцитов — 4000, индекс 0,9; формула белой крови: сегментированных 59%, палочкоядерных 9%, лимфоцитов 28%, эозинофилов 4, моноцитов 3%. Кальция крови 1 мг. R-W отрицательная.

На рентгенограмме левого бедра определяется равномерное дугообразное искривление диафиза наружу. Кость значительно утолщена в поперечнике, особенно в средней и верхней трети; контуры кости ровные. Костномозговой канал сужен. Корковый слой утолщен и бесструктурен. В латеральной части коркового слоя кое-где имеются небольшие продольно расположенные очаги просветления. На уровне шейки в обоих вертелах бедра отмечаются множество отдельных и сливающихся очагов просветления, расположенных преимущественно в большом вертеле. Наряду с очагами просветления выражен груботрабекулярный рисунок. Трабекулы имеют продольное направление. Изменения в области большого вертела по виду напоминают «хлопья ваты». Суставная поверхность головки бедра не изменена.

На рентгенограмме левой голени найден дугообразное искривление всей большеберцовой кости, кость удлинена и утолщена. Передняя поверхность слегка волниста. Корковый слой резко утолщен, особенно спереди. В голще корки спереди отмечаются светлые продольные щели, достигающие 1—2 см длины. Костномозговой канал сужен, структура его имеет груботрабекулярный характер. Пространства между отдельными трабекулами увеличены.

На рентгенограмме позвоночника найден груботрабекулярный рисунок в нижних двух поясничных позвонках, особенно резко выражены подобные изменения в крестце. В других костях и черепе изменений не было обнаружено.

Диагноз: приведенный случай по классификации Пика надо отнести к генерализованной тотальной корти ад но-эндостальной гиперостотической форме б. Педжета, с преобладанием изменений в левой половине тела.

Б. П. относится к группе фиброзных остеодистрофий. К этой же группе заболе-

ваний относится в настоящее время костная киста, гигантоклеточная опухоль, болезнь Реклингаузен, *leontiasis ossea*.

Некоторые авторы долгое время считали остеодистрофию Реклингаузена и б. П. тождественными заболеваниями, но в настоящее время установлено, что оба эти заболевания являются самостоятельными. Б. П. часто протекает безболезненно; при б. Реклингаузена имеются резкие боли в измененных костях. При б. П. содержание кальция обычно не меняется, железы внутренней секреции не поражаются. В измененных костях корковый слой значительно утолщен, в костной ткани наблюдается при нормальном процессе разрушения извращенное образование кости. При б. Реклингаузена и наблюдается повышение кальция в крови, встречается увеличение паращитовидных желез. В измененных костях корковый слой истончен, превалирует процесс разрушения костного вещества.

В основе б. П. лежит процесс дистрофии костной ткани. Костная ткань путем лакунарного всасывания исчезает и имеющее место новообразование кости вследствие недостатка известковых солей и редко остается в виде остеонидной ткани. Костный мозг замещается фиброзной соединительной тканью, содержащей жировые, гигантские клетки, лейкоциты и т. п. В изменении кости го вещества может преобладать то процесс новообразования плотной костной ткани, то процесс разрушения кости, вследствие чего структура кости представляет пеструю картину (стеоп роза и остеосклероза). Кость может приобретать то более мягкую консистенцию, то более плотную.

Б. П. поражает чаще мужчин. Установленное мнение, что данное заболевание встречается только в старческом возрасте, не подтверждается последними наблюдениями.

Б. П. клинически может протекать десятки лет, ничем себя не проявляя. Иногда лишь бывают небольшие боли ревматоидного характера. Характерным проявлением б. П. является обезображивание различных отделов скелета. Иногда одна только деформация является проявлением болезни. Деформации той или иной части скелета или осложнение в виде спонтанного перелома, а иногда стойкие боли заставляют больных обращаться к врачу.

Рентгенодиагностике принадлежит первое место в распознавании данного заболевания, особенно при поражении одной или части кости.

Структурный рисунок показывает значительные изменения. Корковый слой утолщен, разрыхлен, расслоен. Кора представляется в виде переплета толстых плотных балочек, между которыми встречаются полиморфные щели. Местами плотные костные балочки сливаются в беструктурные участки. В плоских и губчатых костях приобретают пятнистый вид. Костномозговой канал либо сужен, либо совершенно исчезает и имеет груботрабекулярный характер. Наружные контуры кости иной раз гладкие, иной раз они могут быть волнообразными. Этиология данного заболевания до сих пор еще не выяснена.

Лечение б. П. сводится к применению препаратов желез внутренней секреции: овариин, тиреолин и т. д. Применяется фосфор с рыбьим жиром, пища, богатая витамином Д, иодистые препараты, облучение ультрафиолетовыми лучами, гр. лечение. Шлезингер рекомендует рентгенотерапию пораженных костей. Иногда показано оперативное вмешательство на черепе — в случае разрастания костей в полость черепа, при уменьшении его емкости и сужении выходных отверстий черепномозговых нервов.

Описание нашего случая должно фиксировать внимание на больных-хрониках с трафаретным диагнозом „хронический ревматизм, артралгия, миалгия и т. д.“. Необходимо использовать все возможности диагностики для выяснения сущности данного страдания. Это облегчит нашу задачу лечения и трудовой экспертизы.

Поступила 14. IV. 1938.