

СЛУЧАЙ МНОЖЕСТВЕННОГО КСАНТОМАТОЗА¹

Асс. В. А. Сабурова

Из кафедры общей хирургии (зав. — проф. В. Н. Шубин)
Казанского медицинского института

Ретикуло-ксантоматоз, или болезнь Христиана — Шюллера, встречающаяся редко, характеризуется сплено-гепатомегалией, несхарным диабетом, пучеглазием, разрушением плоских костей. Встречается чаще у детей 4—5-летнего возраста, реже у взрослых. Симптомы болезни находятся в прямой связи с ксантоматозной инфильтрацией костей черепа, главным образом глазами и турецкого седла. Поражение черепа является классическим признаком и обозначается Шюллером как ландкартообразный череп.

Кроме описанной формы, где на первый план выступают изменения в костях черепа и конечностей, существуют и другие: а) множественная узелковая ксантома — располагается на разгибательных сторонах конечностей, на волосистой части головы; б) опухолевидная или туберозная ксантома с поражением ягодицы, локтей, голеней; в) ксантома, отличающаяся тем, что появление новых высыпаний связано с обострением диабета; г) плоская ксантома век — появляется у взрослых, чаще у женщин, на веках в виде маленьких жирных пятнышек, приподнятых над уровнем кожи, постепенно увеличивающихся; д) переходная форма, описанная Леттерером, Зивсом, а позднее — Уеленом, Драгунским, Фрейфельдом и Блюменталь, отличается от вышеописанных высокой температурой, малым содержанием жира, холестерина.

В основе заболевания лежит нарушение холестеринового обмена. Ксантоматоз дифференцируют: 1) с болезнью Гоше, при которой увеличены печень и селезенка, наблюдаются анемия, лейкопения. Заболевание системное, но отличается отложением не холестерина, а цереброзидов в печени и селезенке, а также клетками Гоше; 2) с болезнью Пика-Нимана (липоидно-клеточная сплено-гепатомегалия), когда отмечается нарушение фосфатного обмена; 3) с фибромой, от которой ксантома отличается присутствием ксантоматозных клеток, содержащих холестериновые соединения.

Гистологически опухоль состоит из крупных клеток со светлой пенистой протоплазмой, содержащей большое количество липоидов. Лечение сводится главным образом к глубокой рентгенотерапии, введению мышьяка под кожу и антихолестериновой диете. Прогноз в большинстве случаев неблагоприятный.

Собственное наблюдение. Б-ная П., 55 лет, поступила в клинику 4/X-58 г. с диагнозом — множественный ксантоматоз. Больна с 1952 г., вначале заметила безболезненный плотный узелок под кожей верхнего века правого глаза, обратилась к окулисту, который удалил уплотнение. Через год такой же узелок удален из области верхнего века левого глаза. Через полгода аналогичные уплотнения появились у наружных углов обеих глазниц, увеличиваясь в размерах, они стали суживать глазные щели и затрудняли зрение. Одновременно заметила плотные узелки на груди, которые удалены в 1956 г., но на месте их появились новые. В январе 1958 г. лечилась рентгеном с небольшим улучшением.

При осмотре глазные щели резко сужены. В толще верхних и нижних век обоих глаз имеются слившиеся между собой уплотнения с желтовато-коричневым оттенком, безболезненные, подвижные. Такие же уплотнения в области сосцевидных отростков сзади и впереди ушных раковин, расположенные симметрично. В области грудины и передней поверхности шеи слившиеся уплотнения в виде ожерелья 20 × 8 см. На спине — единичные узелки.

Лимфатические железы не увеличены, со стороны легких и сердца изменений нет. Печень и селезенка не пальпируются. Мочеполовая система в норме.

Гистологическое исследование удаленной ткани: узелки состоят из крупных клеток со светлой, пенистой протоплазмой, содержащей большое количество липоидов. Нв — 78%, Э — 3 100 000, Л. — 3 600, п. — 5%, с. — 61%, л. — 28%, м. — 3%, з. — 3%, РОЭ — 49 мм/час. Холестерин в крови — 217,5 мг%. Моча: суточное количество 1200 мл, уд. вес — 1014, белка и сахара нет. При рентгеноскопии грудной клетки и рентгенографии черепа изменений не обнаружено.

Глубокая рентгенотерапия с дробным облучением от 150 до 200 г с двух полей и до 7; суммарной дозой 1800 г, введение мышьяка под кожу и антихолестериновая диета способствовали незначительному улучшению состояния больной.

Поступила 2 апреля 1959 г.

¹ Больная демонстрирована на заседании Казанского хирургического общества 18/XII-58 г.