

ТРАВМАТОЛОГИЯ

ЖӘНЕ

ОРТОПЕДИЯ

ТРАВМАТОЛОГИЯ ЖӘНЕ ОРТОПЕДИЯ 172002

ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ ОССИФИЦИРУЮЩИЙ МИОЗИТ

Н.Б. ОРЛОВСКИЙ, Б.К. МАЛИК, В.Н. ОРЛОВСКИЙ
Акмолинская государственная медицинская академия
Научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии, Астана

Заболевание имеет несколько синонимов - прогрессирующее мышечное окостенение, остеопластическая миопатия, оссифицирующий полимиозит и др. и характеризуется прогрессирующим преобразованием соединительной ткани мышц, связок, сухожилий, апоневрозов в костную ткань.

Прогрессирующий оссифицирующий миозит является редкой патологией. По литературным данным на 1990 год описано более 350 случаев этого заболевания [8]. Впервые упоминание о нем относится к 1648 году, когда Patin описал "окостеневшую женщину". По другим сведениям, оссифицирующий миозит описан Freske в 1741 году. Прогрессирующий оссифицирующий миозит относится к мало изученным заболеваниям, известным около 300 лет. По мнению К.Д.Логачева [6], описавшего несколько случаев прогрессивного мышечного окостенения, заболевание это не является исключительной редкостью.

Этиопатогенез данного заболевания полностью не изучен. Был создан ряд теорий о возникновении данного заболевания, так, например Мюнхмаер (1869) считал прогрессирующий оссифицирующий миозит следствием хронического воспаления неясной этиологии. Но это мнение было опровергнуто. Леае и Вирхов считали его аномалией развития с врожденным извращением остеогенеза. На основе этой теории предложено название страдания - костеобразующий диатез. По Штемпелю недостаточное дифференцирование мезенхимы является причиной нарушения костеобразовательной функции межмышечной соединительной ткани. По Ашофу - это врожденное свойство соединительной ткани образовывать кость.

Наследственная теория (Pincus, Mayer 1964) - относит прогрессирующий оссифицирующий миозит к заболеваниям наследственным или развившимся на почве врожденного предрасположения. Отмечают что наследственность носит доминантный тип. В 70-75% случаев у больных и несколько реже в их семьях отмечаются такие аномалии развития, как короткие большие пальцы стоп, отсутствие пальцев или фаланг и др.

Существовало мнение, что прогрессирующий оссифицирующий миозит можно отнести к группе коллагеновых болезней. Между тем гистологическая картина

заболевания имеет мало общих черт с гистогенезом коллагенозов. У больных прогрессирующим оссифицирующим миозитом также отсутствуют характерные для коллагенозов биохимические сдвиги крови.

Существует и ряд других теорий: трофаневротическая, когда заболевание протекает по типу вирусной нейроинфекции [6];

-теория нарушения функции паращитовидных желез (Б.Д. Добычин, 1938);

-теория кальцифилаксии - это искусственно вызванная сенсibiliзирующим агентом системная аллергическая реакция ткани организма, проявляющаяся выпадением кальцификатов в ответ на введение разрешающих факторов (прививки, травмы, болезни и др.) [16]. Состояние кальцифилаксии Selye вызывал экспериментально, используя дигидротакистерол, витамины Д2 и Д3, ацетил сульфазол натрия в качестве сенсibiliзирующих агентов и соли железа, хрома, алюминия, марганца, свинца и др. в качестве разрешающих. Он считает, что в основе патогенеза прогрессирующего оссифицирующего миозита лежит синдром кальцифилаксии.

Решающее значение в процессах нормального и гетеротипического окостенения придается коллагеновым волокнам. Ludvig и Voas показали, что при введении андрогенов новорожденным петушкам соединительная ткань их гребешков разрыхляется, в ней накапливается большое количество гиалуроновой кислоты, коллагеновые волокна отделяются друг от друга большим количеством межфибрилярного и межклеточного вещества [17]. С другой стороны, андрогены вызывают задержку кальция, фосфора, азота и воды в тканях, снижение их выделения почками, стимулируют деятельность остеобластов, отложение оксипатита и образование костного остова [9,10]. Установлено, что надпочечники плода и новорожденного состоят на 80% из фетальной зоны, которая продуцирует в основном андрогены [13,14,15]. Можно предположить, что этиология прогрессирующего оссифицирующего миозита связана с нарушениями на определенном этапе внутриутробного развития деятельности коры надпочечников, что и создает то врожденное предрасположение, на фоне которого и развивается заболевание. В про-

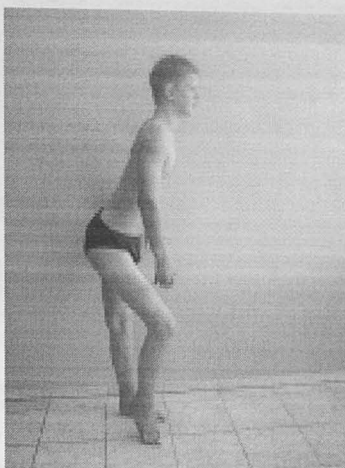
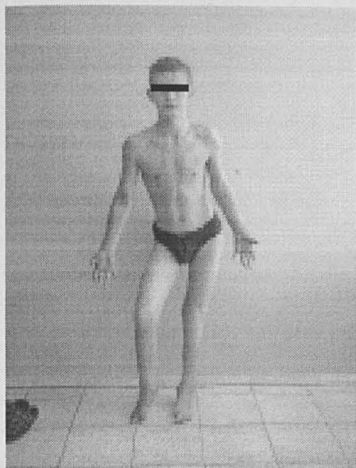


Рисунок 1
Вид спереди, сбоку, сзади

цессе развития заболевания выделяют три стадии: 1) инфильтрация - разрастание соединительной ткани и вторичные дегенеративные изменения в мышцах. Рентгенологически изменения не определяются. Гистологические признаки воспалительных изменений в межмышечной соединительной ткани с отеком, круглоклеточной инфильтрацией, появление кистоподобных образований. 2) Фиброзная индурация и рубцовое сморщивание, рубцевание со вторичной атрофией мышц. Рентгенологически - нежные тени типа костной мозоли. 3) исходная стадия или окостенение - образование костной ткани в местах поражения мягких тканей. В то время как в одних участках констатируется выраженное окостенение, в других выявляется лишь увеличение плотности мягких тканей и неравномерные обызвествления. Последнее начинается в надкостнице в месте прикрепления мышц и сухожилий, распространяясь в соединительную ткань мышц, реже сухожилий и связок (Вирхов). В других случаях начинаясь в мышечном брюшке, окостенение распространяется в обе стороны, сливаясь с костью, или оставаясь свободным (Лекснер-Цеге-Мантейфель). Все же чаще встречается смешанный тип окостенения. Новообразованные кости ни структурно, ни гистологически не отличаются от нормальной кости. В литературе отмечаются два типа течения заболевания - это либо плавное медленное прогрессирующее течения или толчкообразное, периоды ремиссии несколько месяцев или лет. В первой и второй стадиях диагностика данного заболевания затруднена, когда ее ошибочно принимают за системные коллагенозы, туберкулез и др. В стадии окостенения дифференциальная диагностика практически не нужна - легко выставляется рентгенологически. Кальциевый обмен не нарушен, биохимические показатели крови остаются в пределах нормы. В клинических анализах крови, мочи существенных и характерных отклонений от нормы не отмечается в процессе всего заболевания. Но "понижение содержания кальция в сыворотке крови идет в разрез со взглядом авторов, считающих сопутствующим моментом данного заболевания повышение содержания кальция [3,4].

Данному заболеванию преимущественно подвержены лица мужского пола в возрасте до 20 лет (в три раза чаще, чем женщины). В большинстве случаев больные связывают начало заболевания с травмой, оперативным лечением или прививками.

Прогрессирующий оссифицирующий миозит является заболеванием детского возраста и крайне редко развивается после двадцати лет. Для этого тяжелого недуга характерно толчкообразное развитие, часто с повышением температуры, покраснением кожи, припухли-

ем и болезненностью мышц. Затем температура возвращается к норме, припухлость уменьшается и мышцы отвердевают.

Поражаются преимущественно подкожная клетчатка, сухожилия, фасции, мышцы. Клинические проявления обычно выявляются в детском возрасте, иногда уже в первые месяцы жизни, реже - в старческом и юношеском возрасте. Основным признаком заболевания является неуклонное прогрессирующее окостенение мышечной ткани, начинающееся с мышц спины или затылка, распространяющееся на мышцы живота и конечностей. В последнюю очередь окостеневают жевательные мышцы. Окостенение мышц начинается у мест их прикрепления или в середине протяжения, с годами распространяясь к концам костей, оно приводит к анкилозу тазобедренных, реберно-позвоночных и межпозвоночных суставов и развитию контрактур. Наряду с окостенением мышц, сухожилий, соединительной ткани отмечаются экзостозы на костях черепа и конечностей. Неуклонное прогрессирующее оссификации в конце концов превращает больных в "окаменелость". Окостенению подвергаются почти все скелетные мышцы.

В первую очередь поражаются мышцы шеи, затылка, спины, затем мышцы конечностей, живота и, в числе последних, жевательные [5]. В дальнейшем наступает окостенение почти всех мышц, что ведет к полной неподвижности и беспомощности, больной превращается в "окаменелого человека". Мышцы внутренних органов остаются непораженными. Больные после многих лет страдания обычно погибают при явлениях общего истощения, так "как в связи с окостенением соответствующих мышц возникает расстройство актов жевания, глотания и дыхания.

Как клинически, так и на секции, при прогрессирующем мышечном окостенении отмечали различные изменения и в эндокринном аппарате, костном скелете и т. д., что свидетельствует о поражении всего организма, а не одной мышечной системы, как считали рань-



Рисунок 2
Диапазон движений нижней челюсти

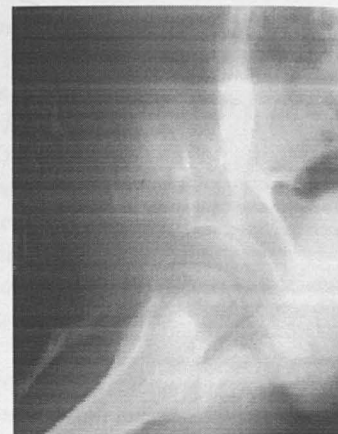
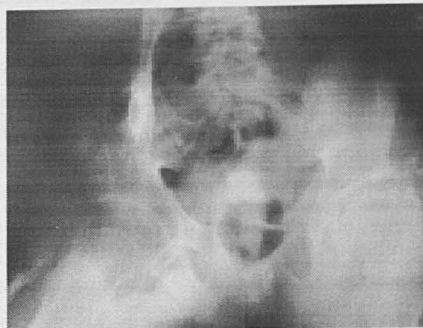
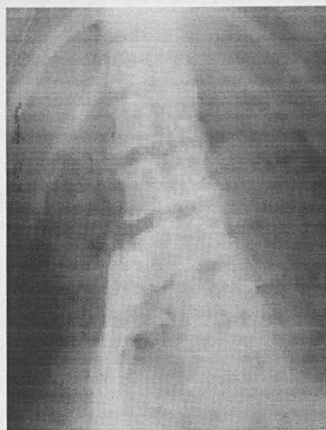


Рисунок 3
Рентгенологическая картина оссификации мышц
спины, позвоночника, таза, бедра

ше.

При рентгенологическом исследовании обнаруживаются изменения в зависимости от стадии патологического процесса [7]. Вначале видны только тени фиброзно уплотненных, соединительно-тканых прослоек мышц, позднее появляются участки костной плотности и, наконец, вырисовываются контуры скелетной мускулатуры. Наступает окостенение отдельных групп мышц. Мышечная ткань при пальпации плотная, деревоподобная.

Для лечения прогрессирующего оссифицирующего миозита применяли ацидотическую диету с ограничением кальция, рентгенотерапию, АКТГ и препараты гормонов коры надпочечников, фолликулин, паратиреоидин, препараты щитовидной и половых желез, бериллия и лития, фибринолизин, гиалуронидазу, новокаин, миоль, витамины, подсадки консервированной кости по Филатову, алоэ, лидазу, ультразвук и удаление паразитовидных желез, лечебную гимнастику, физиотерапевтическое и курортное лечение [1, 2]. Однако успех лечения всегда был кратковременным либо отсутствовал совсем. Попытки хирургического удаления участков окостенения приводили к образованию на их месте новых массивных оссификатов, свидетельствуя о полной бессмысленности хирургического лечения.

Описание этого заболевания в большинстве случаев ограничено единичными наблюдениями разных авторов, что затрудняет изучение прогрессирующего мышечного окостенения по единой методике. Последнее обстоятельство делает вполне обоснованным дальнейшее описание каждого из вновь диагностированных случаев заболевания, особенно его вариантов.

Нами наблюдалось два случая прогрессирующего оссифицирующего миозита. В обоих случаях это были мальчики – 6 и 14 лет. Приводим одно из этих наблюдений.

Больной М., 14 лет, поступил 23.04.02 с жалобами на отсутствие движений в правом тазобедренном суставе, ходьбу в вынужденном положении – полусогнувшись, тугоподвижность во всех отделах позвоночника, нижней челюсти, левом плечевом суставе, обоих локтевых суставах.

Ребенок от третьей беременности, третьих родов. Во втором триместре беременности мать перенесла ОРВИ. Роды в срок. Через 2 месяца перенес операцию по поводу непроходимости кишечника, кривой пахово-мошоночной грыжи. В послеоперационном периоде мать стала отмечать ограничение движений в обоих тазобедренных суставах, которое постепенно разрешилось после применения консервативного лечения. Ходить начал в 1,5 года. При ходьбе отмечалось некоторое отведение правого бедра с ротацией стопы кнаружи, ограничение сгибания обоих локтевых суставов до 70°.

В 1996 году появились жалобы на боли, ограничение движений в правом тазобедренном суставе, которое ни с чем не связывает. Получал лечение: физиопроцедуры, манжетное вытяжение правого бедра и др. Состояние якобы улучшилось, был выписан на амбулаторное лечение по месту жительства. Последнее ухудшение за 3 месяца до поступления в НИИТО, когда появились вышеуказанные жалобы, развившиеся стремительно. Общее состояние удовлетворительное. Нормостенического телосложения, пониженного питания. Кожные покровы бледные, сухие на ощупь. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 18 в мин. Сердечные тоны приглушенные, ритмичные, пульс – 82 уд в мин, АД – 120/70 мм рт.ст., живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Проведено полное рентгенологическое, клинко-лабораторное обследование больного. Локально: больной в вынужденном положении. Четко определяются выступающие остистые отростки всех позвонков, параллельно которым по обе стороны от них расположены видимые плотные тяжи (окостенение мышц шеи, спины, поясницы). Наклоняется с трудом с выпрямленной спиной. Сгибание, разгибание, ротационное движение во всех отделах позвоночника ограничено, умеренно болезненно. Правое бедро фиксировано в положении сгибания под углом 110°. Активные и пассивные движения в правом тазобедренном суставе отсутствуют. Сгибание правого коленного сустава до 80°, разгибание – до 170°. Имеет место уплотнение икроножных мышц обеих голеней. Ходит припадая на правую ногу. Отведение левого плеча до 45°. Амплитуда движений нижней челюсти – 2 мм. Отмечается отсутствие ногтевых фаланг первого и четвертого пальцев на обеих кистях. Также отсутствуют первые пальцы и ногтевые фаланги четвертых пальцев на обеих стопах. Рентгенологически определяется массивная оссификация правой подвздошно-поясничной мышцы, малой ягодичной мышцы справа, приводящих мышц правого бедра. Кроме того, имеется оссификация отводящей группы мышц левого бедра. Отмечается оссификация мышц позвоночного столба и жевательных мышц определяемая в виде плотных теней.

ЭКГ: ритм синусовый, прерываемый нечастыми левожелудочковыми экстрасистолами, нормальная эл. ось. Локальные нарушения внутрижелудочковой проводимости.

Общий анализ крови: Hb – 140, Эритроц. - 4,2, Лей-ты - 6,3, Пал. - 4, Сегм.-71, Эоз.-1, Баз. - 1, Мон.-2, Лимф. - 20, СОЭ-2 мм/ч.

Биохимия крови: фибриноген-2,2, общ. белок-71,0, билирубин общ.-7,8, прямой-0, тимоловая проба - 1,5, АЛТ-0,13, Кальций общ.- 2-17 ммоль/л, КФК- 0,85 мкмоль/л, натрий- 143,8 ммоль/л, калий-4,55 ммоль/л, магний-0,91 ммоль/л, щелочная фосфатаза-4,23 мкат/

Иммунограмма: IgJ - 13.01, IgA - 1.69, IgM - 3.70. Клетки LE - отриц. Общий анализ мочи без особенностей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аксельрод С.С. "Вестн. хир." 1936, том 44, кн. 121, №3, С.82.
2. Астапова М.Е., Бит-Аврагим Э.А., Петропавловская Н.П., Захарченко Е.М. "Здрав. Киргизии" 1975, №4, С.43-46.
3. Болярский Н.Н. "Вестн. хир." 1930, том 20, С.423.
4. Горельчик И.К., Григорьев Л.Я., Макаревич Р.В. "Здрав. Белоруссии" 1968, №1, С.82-83.
5. Дьяченко Е.Е. Рентгенодиагностика обызвествлений и гетерогенных окостенений. М., Москва, 1960.
6. Логачев К.Д. "Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова" 1965, вып.7, том 65, С. 1014-1018.
7. Меженина Е.П., Лазовская М.Н. "Ортоп. и

травматол." 1960, С. 76.

8. Миршакиров О.М., Счастливая Т.Д. "Здрав. Киргизии" 1990, №1, С. 56-59.
9. Милку Ш. "Терапия эндокринных заболеваний", Бухарест, 1962.
10. Уилкинс Л. Диагностика и лечение эндокринных нарушений в детском и юношеском возрасте. - М., Медицина, 1963.
11. Lockart J.D., Am.J. Dis. Child., 1954, v. 87.
12. Ryan K.J., J. Pediat; 1945, v. 27, p. 348.
13. Bloch E., Benirschke K., J. boil. Chem., 1959, v. 234, p.1085.
14. Klein R., Pediat. Clin. Am. 1954 v.1, p. 321.
15. Lanman J. T., Pediatrics, 1961, v. 27, p.140.
16. Selye H., Calciphylaxis, Chicago, 1962.
17. Ludwig A. W., Boas N.F., Endocrinology, 1950, v.46, p.291.