

© Бурячківський Е.С.

УДК 616-018.2-056.7:575.21]-006.34.03

Бурячківський Е.С.

ВИПАДОК ОСТЕОЇД-ОСТЕОМИ У ХВОРОЇ НА СИНДРОМ ЕЛЕРСА-ДАНЛОСА Одеський національний медичний університет (м. Одеса)

edik1973@ukr.net

Вступ. Синдром Елерса-Данлоса (СЕД) представляє собою гетерогенну групу спадкових захворювань сполучної тканини, загальними клінічними ознаками яких є гіпермобільність суглобів, підвищена розтяжність шкіри і крихкість тканин. Ці зміни пов'язані з різними дефектами ряду колагенових білків, внаслідок яких змінюються опорно-механічні властивості сполучної тканини. Колаген входить до складу практично всіх органів і тканин, тому при СЕД клінічно відзначається полісистемність ураження. Найбільш важливими діагностичними ознаками є гіпереластичність шкіри, підшкірні вузлики (сфери), які легше пальпуються на передній поверхні гомілки, перерозгинання суглобів, підвищена ранимість тканин, симптоми геморагічного діатезу, пролапс мітрального клапана. [1]

Дані про частоту СЕД значно варіюють – від 1: 5000 до 1: 560000, але деякі автори вказують на те, що СЕД, можливо, саме розповсюджене спадкове захворювання сполучної тканини.

Ідентифіковано (клінічно, біохімічно, молекулярно-генетично) 10 типів синдрому Елерса-Данлоса, які з клініко-генетичної точки зору повинні вважатися самостійними нозологічними формами. [2]

Остеоїд-остеома складає близько 10% всіх доброякісних пухлин кісток, зустрічається у віці від 10 до 25 років, переважно у чоловіків. Більшість вчених відносять захворювання до доброякісних первинних пухлин кісток, деякі вважають її запальним процесом. Основна локалізація – діафіз довгих кісток, іноді зустрічається й у кістках таза. Для остеоїд-остеоми характерні сильні болі в осередку ураження, особливо нічні. Болі настільки інтенсивні, що часом позбавляють хворих сну. Характерний симптом – затихання болі при прийомі саліцилової кислоти. Рентгенологічно на початкових фазах пухлинний осередок розрізняється у вигляді нечітко окресленого дефекту округлої форми, 1-2 см в діаметрі («гніздо» пухлини). Навколо дефекту кістка потовщена і склерозована. На більш пізніх стадіях дефект заповнюється новоствореною кістковою тканиною. Гістологічно пухлина представлена остеоїдною і остеогенною тканинами. [3]

У випадку, що буде описаний нижче, було діагностовано остеоїд-остеоми на фоні синдрому Елерса-Данлоса та численної супутньої патології.

Мета дослідження. Проаналізувати літературні дані та ознайомити лікарів з отриманим власним до-

свідом з приводу клінічного перебігу та морфологічної діагностики остеоїд-остеоми у хворої з СЕД.

Об'єкт і методи дослідження. Використані літературні дані, матеріали історії захворювання, клінічного обстеження хворої, макро- та мікроскопічного дослідження видаленої тканини пухлини (світова мікроскопія гістологічних препаратів, забарвлених гематоксиліном та еозином).

Результати досліджень та їх обговорення. Пацієнтка Т. 17 років перебувала у відділенні дитячої кісткової патології та підліткової ортопедії Центрального інституту травматології та ортопедії ім. Н.Н. Приорова, м. Москва з діагнозом: перебудовний процес верхньої третини лівої стегнової кістки.

Анамнез захворювання: болі в ділянці лівого тазостегнового суглоба турбують протягом 2 років. Почалися без видимих причин. У січні 2014 року виконано комп'ютерну томограму лівого стегна: виявлений острівцевий компактною кістки, запідозрена остеοїдна остеома лівої стегнової кістки. Приймає нестероїдні протизапальні препарати для зняття болювого синдрому. Госпіталізована для дообстеження та вирішення питання щодо подальшої тактики лікування.

Анамнез життя: страждає на синдром Елерса-Данлоса та мітохондріальну енцефалопатію. Має місце синдромальна форма дисплазії сполучної тканини: гіпереластичність шкіри, гіпермобільність суглобів, звичні вивихи надколінка, променевоzap'ясткових суглобів, диспластичний сколіоз, нестабільність шийного відділу хребта, пупкова грижа, мала аномалія розвитку серця: пролапс мітрального клапану 1 ст., аномальна хорда лівого шлуночка; міопія незначного ступеня. Остеоартроз лівого колінного суглоба, кіста Бейкера, дегенеративні зміни медіального меніска, стан після артроскопічного оперативного лікування. Бронхіальна астма, атопічна форма, персистуючий, умовно контрольований перебіг. Цілорічний алергічний ринокон'юктивіт. Атопічний дерматит, ремісія. Полівалентна сенсibiliзація. Хронічний гастродуоденіт. Дискенеція жовчовивідних шляхів. Дифузний нетоксичний зоб 1-2 ст., медикаментозний еутиреоз. Туберкульоз, ВІЛ, сифіліс, вірусні гепатити заперечує. В анамнезі алергічні реакції на лікарські препарати: амоксицилін, пеніцилін, доктор Мом, біопарокс, амброксол, макропен, йод, латекс, супрастин, борсучий жир, синекод. Гемотрансфузій не було.

Ортопедичний статус: ходить самостійно, з опорою на милиці з дозованою опорою на кінцівки. При огляді відзначається гіперрухливість суглобів нижніх

і верхніх кінцівок. Віль нижніх кінцівок правильна. Ділянка лівого тазостегнового суглоба не змінена. Пальпація різко болюча по зовнішній поверхні стегна у верхній третині. Болі максимально посилюються в нічний час. Пацієнтка тривалий час приймає нестероїдні протизапальні препарати з тимчасовим позитивним ефектом. Обсяг рухів повний, рухи помірно болючі. Пульсація периферичних судин нижніх кінцівок виразна. Рухових і чутливих розладів в пальцях стоп немає. У відділенні пацієнтка клінічно і рентгенологічно обстежена, оглянута терапевтом і анестезіологом. Запропоновано хірургічне лікування. Протипоказань немає, згода на операцію отримана. За даними променевих методів дослідження переконливих даних за остеоїдну остеоому немає. Пацієнтка та її мати попереджені про те, що оперативне лікування може не дати очікуваного позитивного ефекту (зниження вираженого больового синдрому). 20 квітня 2015 року виконано оперативне втручання: крайову резекцію верхньої третини лівої стегнової кістки, пластика з гребня клубової кістки.

Макроскопічно видалена пухлина представляла собою вузол невеликого розміру, неправильної форми, брудно-червоного кольору. На розрізі пухлинна тканина мала дрібно-часточкову будову.

У післяопераційному періоді пацієнтку турбували виражені болі в області післяопераційної рани. Вона отримувала симптоматичну, антибактеріальну, судинну терапію. На тлі проведеної знеболювальної терапії досягнуто помірне зниження больового синдрому. При спробі вертикалізації пацієнтки відзначається посилення больового синдрому та ортостатичне зниження артеріального тиску до 80/40 мм рт. ст. Шви видалені на 14 добу. Пацієнтка виписується в задовільному стані на амбулаторне лікування.

Під час літнього відпочинку пацієнтка представила гістологічні препарати для консультування в лабораторію патоморфології Одеського національного медичного університету.

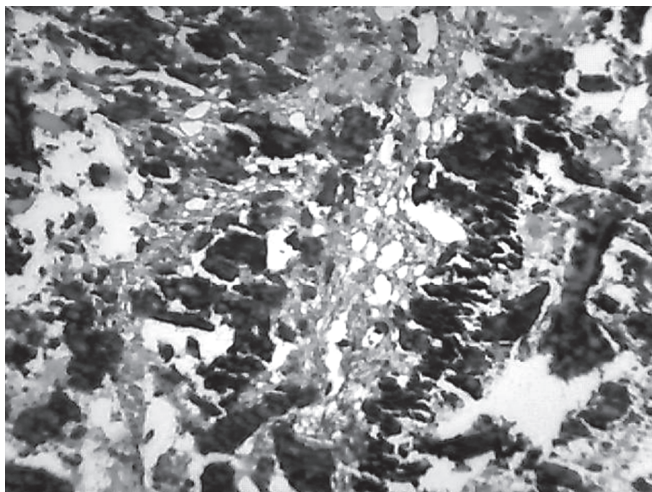


Рис. Тяжі остеоїда з васкуляризованою фіброзною стромою. Заб. гематоксилином та еозином x100.

Під час мікроскопічного дослідження представлених зразків діагноз «остеоїд-остеоми» підтвердився. Виявлено велику кількість тяжів і трабекул остеоїда, що переплітаються між собою, оточених скупченнями остеогенної тканини з елементами розпаду (рис.). Фіброзна строма з великою кількістю кровоносних судин.

На момент консультації післяопераційна рана повністю загоєна, при пальпації незначно болюча. Спонтанні больові відчуття виникають рідко, минають самостійно без прийому знеболювальних засобів.

Висновок. Виходячи з того, що вищезазначена патологія є доволі рідкою, вивчення випадку комбінації цих двох захворювань може бути не тільки цікавим, але й корисним для лікарів різних спеціальностей. З особливостей можливо виділити достатньо тривалий відновлювальний період після операційного втручання.

Література

1. Блинникова О.Е. Клиника, классификация, диагностика синдрома Элерса-Данлоса в свете современных молекулярно-генетических исследований / О.Е. Блинникова, М.А. Курникова, Г.Р. Мутовин // Новый Хирургический Архив. – 2002. – Том 1. – № 4. – С. 14–19.
2. Клинико-генетическая характеристика синдрома Элерса-Данлоса / О.Е. Блинникова, С.И. Козлова, А.Н. Прытков [и др.] // Вестник дерматологии и венерологии. – 1985. – № 2. – С. 45–48.
3. Пальцев М.А. Атлас патологии опухолей человека / М.А. Пальцев, Аничков Н.М. – М.: Медицина, 2005. – 424 с.

УДК 616-018.2-056.7:575.21]-006.34.03

ВИПАДОК ОСТЕОЇД-ОСТЕОМИ У ХВОРОЇ НА СИНДРОМ ЕЛЕРСА-ДАНЛОСА

Бурячківський Е.С.

Резюме. У випадку, що описаний у статті було діагностовано остеоїд-остеоми на фоні синдрому Елерса-Данлоса та численної супутньої патології.

Синдром Елерса-Данлоса представляє собою гетерогенну групу спадкових захворювань сполучної тканини, загальними клінічними ознаками яких є гіпермобільність суглобів, підвищена розтяжність шкіри і крихкість тканин. Остеоїд-остеома доброякісна пухлина кісткової тканини, основна локалізація якої – діафіз довгих кісток. Виходячи з того, що вищезазначена патологія є доволі рідкою, вивчення випадку комбінації цих двох захворювань може бути не тільки цікавим, але й корисним для лікарів різних спеціальностей.

Ключові слова: синдром Елерса-Данлоса, остеоїд-остеома, патоморфологія.

УДК 616-018.2-056.7:575.21]-006.34.03

СЛУЧАЙ ОСТЕОИД-ОСТЕОМЫ У БОЛЬНОЙ СИНДРОМОМ ЭЛЕРСА-ДАНЛОСА

Бурячковский Э.С.

Резюме. В описанном в статье случае была диагностирована остеоид-остеома на фоне синдрома Элерса-Данлоса и многочисленной сопутствующей патологии. Синдром Элерса-Данлоса представляет собой гетерогенную группу наследственных заболеваний соединительной ткани, общими клиническими признаками которых является гипермобильность суставов, повышенная растяжимость кожи и хрупкость тканей. Остеоид-остеома – доброкачественная опухоль костной ткани, основная локализация которой – диафиз длинных костей. Исходя из того, что вышеупомянутая патология является достаточно редкой, изучение случая комбинации этих двух заболеваний может быть не только интересным, но и полезным для врачей разных специальностей.

Ключевые слова: синдром Элерса-Данлоса, остеоид-остеома, патоморфология.

UDC 616-018.2-056.7:575.21]-006.34.03

Case of Osteoid Osteoma in the Patient with Ehlers-Danlos Syndrom

Buryachkovsky E. S.

Abstract. Ehlers-Danlos syndrome (EDS) represents a heterogenic group of hereditary diseases of the connective tissue with such common clinical features as hypermobility of joints, excessive extensibility of skin and fragility of tissues. Osteoid osteoma is a benign tumour of the bone tissue, with its main localization in the diaphysis of the long bones, or sometimes in the pelvic bones. In the case, described in the article, osteoid osteoma was diagnosed in the setting of Ehlers-Danlos syndrome and multiple concomitant pathologies.

Goal of research. Analyze literature data and introduce doctors to the acquired own experience as to the clinical course and the morphological diagnostics of osteoid osteoma in a patient with EDS.

Materials and methods of research. Literature data, materials of the case history, clinical examination of the patient, macro- and microscopic investigation of the removed tumour tissue (optical microscopy of histologic specimen, stained with hematoxylin and eosin) were used.

Research results. A 17 year old female patient with Ehlers-Danlos syndrome complained of pains in the area of the pelvis joint for two years. The pains aggravated to the uttermost at night time. She was operated as an osteoid osteoma was suspected in the upper third of her left thigh bone. The macroscopically removed tumour represented a small size lump, with an irregular shape, of a dirty-red colour. On section the tumour tissue had a lobulated structure. On microscopic examination of the presented samples, the diagnosis of "osteoid osteoma" was confirmed. A great number of osteoid chordae and trabecules, interweaving with each other and surrounded by aggregations of osteogenic tissue with disintegration features were found. The fibrous stroma had a great number of blood vessels. In the postoperative period, the patient complained of marked pains in the area of the postoperative wound. She received symptomatic, anti-bacterial and vascular therapy. In the setting of the conducted therapy, a moderate lowering of the pain syndrome was achieved. At the attempt of erection of the patient, aggravation of the pain syndrome and orthostatic lowering of the arterial pressure were noticed. Sutures were removed on the 14th postoperative day. The patient, being in satisfactory condition, was discharged from the hospital to follow outpatient therapy.

Conclusion. On the basis, that the pathology mentioned above is rather rare, studying a case of combination of these two diseases can be not only interesting, but also useful for doctors of different specialties. The special feature, which can be noted, is a rather long recovery period after the surgical intervention.

Keywords: Ehlers-Danlos syndrome, osteoid osteoma, pathomorphology.

Рецензент – проф. Баштан В.П.

Стаття надійшла 11.08.2015 р.