Реферат

на тему: "Остеодистрофии: паратиреоидная и токсическая"

Остеодистрофия — патологический процесс костной системы, в основе которого лежит нарушение внутрикостного метаболизма. Учение об остеодистрофии возникло в начале 20 в., когда стали считать дистрофическими заболевания, составлявшие до того группу так называемого фиброзного остита: болезнь Педжета, болезнь Реклингаузена (Остеодистрофия паратиреоидная и Остеодистрофия местная фиброзная). После работ Степхольма и др., отвергнувших воспалительный характер "фиброзного остита", эти заболевания отнесли к группе так называемых фиброзных остеодистрофиях. Термин "фиброзные" был дан этим остеодистрофиям потому, что и при болезни Педжета, и при болезни Реклингаузена в костномозговых пространствах и сосудистых каналах компактного слоя разрастается волокнистая ткань, вытесняющая жировой и кроветворный костный мозг. В дальнейшем было установлено, что все перечисленные заболевания имеют различное происхождение и обладают своими специфическими структурными особенностями. В настоящее время болезнь Педжета ряд исследователей рассматривает как диспластический процесс. Заболевания, входящие в группу "местной фиброзной остеодистрофии", имеют частью диспластическое, частью бластоматозное происхождение. Таким образом, к остеодистрофии бесспорно относят болезнь Реклингаузена и другие формы, обусловленные заболеваниями внутренних органов и нарушениями общего обмена.

Морфологически остеодистрофии характеризуются перестройкой костной ткани, сопровождающейся или усиленным ее рассасыванием, без достаточного образования нового костного вещества (что сопровождается остеопорозом), напр. при заболеваниях легких, пищеварительных органов (Остеодистрофии, связанные с заболеваниями внутренних органов), при витаминной недостаточности и других, или образованием патологического костного вещества, например остеоидного при рахите, или усилением темпов перестройки, вследствие чего новые структуры, сменяющие старые, имеют примитивное строение, или же костные балочки и компактный слой принимают так наз. обломочное строение, например при паратиреоидной остеодистрофии. Реже остеодистрофия выражается в усилении костеобразовательных процессов, в результате чего развивается остеосклероз, например в некоторых случаях остеодистрофия почечных.

Таким образом, остеодистрофии характеризуются изменением строения костной ткани, происходящим путем перестройки ее, а не дегенерацией предобразованного костного вещества. А. В. Русаков предложил классификацию остеодистрофии, основанную на патогенетическом принципе:

1) остеодистрофии токсические;

2) остеодистрофии алиментарные;

3) остеодистрофии эндокринные (остеодистрофия паратиреоидная, а также статьи Акромегалия, Кость);

4) остеодистрофия при заболеваниях внутренних органов и общих нарушениях обмена;

5) остеодистрофия ангионевротрофические. К этим последним относятся остеодистрофии, обусловленные нарушением кровообращения вазомоторного характера, например так называемая острая костная атрофия Зудека.

Спонтанное рассасывание костей. К остеодистрофическим процессам относится также спонтанное рассасывание костей (син.: злокачественная абсорбция костей, спонтанный остеолиз); процесс заключается в постепенном частичном или тотальном рассасывании одной или нескольких костей скелета. В последнем случае поражение носит обычно региональный характер (костей плечевого, тазового пояса, грудной клетки). Описаны случаи рассасывания губчатых, плоских, трубчатых костей (позвонков, ребер, бедренных, челюстных и др.). При обширном рассасывании костей грудной клетки возникает сердечно-легочная недостаточность, приводящая к смерти. При биопсиях и вскрытиях в области поражения находят обилие резко расширенных сосудов венозного типа, а в области костной ткани, подвергшейся рассасыванию, — фиброзную ткань.

Этиология страдания не выяснена. В ряде случаев процесс связывают с травмой. Однако и в этих случаях степень рассасывания неадекватна сравнительно легкой травме.

Паратиреоидная остеодистрофия

Паратиреоидная остеодистрофия (син.: болезнь Реклингаузена, болезнь Энгеля—Реклингаузена, генерализованная фиброзная остеодистрофии, первичный гиперпаратиреоз) — эндокринное заболевание, развивающееся в результате опухоли околощитовидной железы, выделяющей избыточное количество гормона.

Впервые описал макроскопические изменения при этой форме Энгель в 1864г., а подробно патолого-анатомические изменения — Реклингаузен в 1891 г. Это заболевание описывали так же, как остеомаляцию, костную атрофию, кистозную дегенерацию скелета, а некоторые случаи ошибочно относили к болезни Педжета.

Разрастание нежноволокнистой соединительной ткани в межкостных пространствах Реклингаузен счел за рубцевание, развивающееся вследствие воспалительного процесса в костномозговых пространствах. Из трех описанных Реклннгаузеном случаев генерализованного фиброзного остита только один был таковым, а два, согласно современным представлениям, следует отнести к фиброзной остеодисплазии. В дальнейшем было выяснено, что характер процесса при болезни Реклингаузена является не воспалительным, а дистрофическим [Стенхольм] и термин "фиброзный остит" был заменен термином "фиброзная остеодистрофия".

В начале 20 в. были описаны опухоли околощитовидной железы и отмечено наличие их при болезни Реклингаузена. Взгляды на характер связи подобных опухолей с костными изменениями были различны: Эрдгейм считал увеличение околощитовидных желез компенсаторной гиперплазией. Другие авторы высказывались за первичный, опухолевый, характер поражения околощитовидных желез и вторичный характер костных изменений [Шлагенгауфер и др.].

В 1925 г. А. В. Русаков на основании патолого-анатомических исследований обосновал взгляд на болезнь Реклингаузена как на эндокринное заболевание, обусловленное наличием опухоли околощитовидных желез. Он показал, что изменения костей носят характер бурной перестройки, стимулом которой служит избыток паратгормона, выделяемого опухолью околощитовидной железы, и предложил называть заболевание паратиреоидной остеодистрофией.

А. В. Русаков впервые теоретически обосновал необходимость удаления опухоли околощитовидной железы как единственного лечебного мероприятия. Венский хирург Мандль подтвердил это положение, получив хороший эффект от удаления опухоли при болезни Реклингаузена. Мандль действовал эмпирически: не зная характера связи между опухолью околощитовидной железы и костной системой, он сначала пересадил больному околощитовидные железы от трупа. Не получив благоприятного эффекта, он произвел ревизию области околощитовидных желез, нашел опухоль одной из них и удалил ее. В наст, время эндокринное происхождение болезни Реклингаузена твердо установлено.

Перестройка при паратиреоидной остеодистрофией выражается в том, что зрелая пластинчатая костная ткань в значительной степени подвергается рассасыванию — пазушному и остеокластическому. Это приводит к истончению кортикального слоя и полной перестройке внутренней архитектоники костей. Вдоль костных балок и по стенкам сосудистых каналов разрастается нежноволокнистая эндостальная ткань, в дальнейшем распространяющаяся в межкостных пространствах на значительном протяжении, вытесняя жировой и кроветворный костный мозг. А. В. Русаков показал, что эта ткань является не патологической, рубцовой, тканью, а полноценным, активно пролиферирующим эндостом (фиброретикулярная ткань, по А. В. Русакову). Поэтому неправильно называть ее фиброзным костным мозгом, как это принято. Именно на основе этих эндостальных разрастаний происходит костеобразовательный процесс — образуются новые костные балки. Они имеют характер незрелых структур, сменяющих подвергшуюся рассасыванию зрелую костную ткань. Эти примитивные костные балки в свою очередь быстро подвергаются рассасыванию и замещаются новыми примитивными костными балочками. При столь бурном течении перестройки зрелая пластинчатая костная ткань не успевает образоваться. При длительном существовании болезни значительная часть зрелой пластинчатой кости замещается примитивными костными структурами, неполноценными в механическом отношении, но сохраняющими функциональную направленность (А. В. Русаков). При вялом течении болезни костная ткань может созревать до степени пластинчатой кости. Каждая новая генерация костных пластинок в одной и той же балочке или в гаверсовой системе отделяется от соседней ясно заметной линией склеивания. Количество их вследствие частой смены пластин увеличено, что обусловливает так называемое обломочное строение кости. Кортикальный слой обычно истончается; расширение гаверсовых каналов приводит к значительной рарефикации его. Кортикальный слой может полностью терять компактное строение и становится петлистым (спонгизация). Костномозговой канал расширяется. При развитии большого количества новой костной ткани кортикальный слой может становиться более широким. В губчатых костях стирается граница кортикального и губчатого слоев. В крыше черепа на распиле бывает особенно ясно выражено расширение поперечника кости,приобретающей равномерно петлистое строение. В некоторых случаях пролиферация остеогенной ткани протекает столь интенсивно, что твердые костные структуры не образуются и происходит разрастание лишь костеобразовательных клеток на аргирофильной основе. Это ведет к возникновению так наз. гигантоклеточных разрастаний, нередко сопровождающихся и образованием серозных и кровяных кист. В отличие от морфологически тождественных солитарных гигантоклеточных опухолей, они не имеют бластоматозного характера и исчезают при удалении опухоли околощитовидной железы, лежащей в основе заболевания.

Вследствие того что зрелая костная ткань на большом протяжении замещается примитивной, функционально неполноценной костной тканью, прочность костей уменьшается, они деформируются.

Образующиеся при перестройке костные структуры быстро обызвествляются, остеоида, как правило, не образуется и остеомалятических изменений не наступает. Однако в некоторых случаях заболевание может осложняться и малятическим синдромом. Это наблюдается в тяжелых, обычно нераспознанных случаях, при отсутствии надлежащего гигиенического режима и питания. Вследствие усиленной перестройки костей резко возрастает потребность организма в витамине С. Она не покрывается обычными количествами его в пище. В подобных случаях наблюдаются широкие остеоидные зоны по периферии костных балок и по стенкам гаверсовых каналов и скопления остеойда в костномозговых пространствах. У некоторых больных при малоактивной опухоли околощитовидной железы макроскопически кости могут быть не изменены. Однако микроскопическое исследование и в таких случаях обнаруживает изменения, характерные для этого вида остеодистрофии.

В отдельных случаях паратиреоидной остеодистрофии наблюдается не разрежение и истончение костей, а, наоборот, явления остеосклероза. Это происходит в тех случаях, когда темпы перестройки более медленны и не препятствуют образованию зрелой костной ткани. Обилие линий склеивания указывает и здесь на усиленную перестройку костей.

Помимо костных изменений, для паратиреоидной остеодистрофии характерны изменения внутренних органов — почек, пищеварительного тракта, легких — вследствие усиленного выделения солей кальция. Во многих случаях в этих органах наблюдаются известковые метастазы. Поражение почек может носить характер выделительного (известкового) нефроза, нефрокальциноза, почечных камней, калькулезного пиелонефрита. При разрезе легких при обширных отложениях извести ощущается легкий хруст. Соли кальция откладываются в альвеолярных перегородках, обычно на эластических волокнах. При подобных находках на вскрытии необходимо обратить внимание на исследование костной системы и на отыскание опухоли околощитовидной железы, т. к. ни при каком другом заболевании не бывает такой распространенной инкрустации легких солями извести. В желудке соли извести выпадают в слизистой оболочке. Известковые отложения бывают в печени, в печеночных клетках, а также в стенках артерий конечностей, что может вызвать гангрену пальцев. При анализе клинических данных на вскрытии надо иметь в виду, что при обширных известковых метастазах первые проявления паратиреоидной остеодистрофии могут наблюдаться со стороны внутренних органов ("висцеральная" форма паратиреоидной остеодистрофии).

Течение болезни обычно хроническое. Описаны отдельные случаи острой паратиреоидной остеодистрофии со смертельным исходом от интоксикации на почве массивного поступления в кровь паратгормона. Костные изменения в таких случаях выражены слабо.

В эксперименте введением в кровь животных паратгормона удается вызвать костные изменения, сходные с таковыми при паратиреоидной остеодистрофии. Однако полного подобия этого заболевания не получено. Очевидно патогенез паратиреоидной остеодистрофии сложен и, помимо избытка паратгормона, в нем действуют и какие-то другие пока неизвестные факторы (А. В. Русаков).

Токсические остеодистрофии

Остеодистрофии, связанные с действием экзогенных хим. веществ, возникают главным образом в связи с профессиональными условиями, а иногда— с бытовыми. Большая часть остеодистрофий такого рода является токсическими. При хроническом отравлении свинцом происходит усиленная перестройка костной ткани с разрежением костей. Неблагоприятно то обстоятельство, что соединения свинца входят в состав образующегося в процессе перестройки костного вещества и при рассасывании его вновь попадают в кровь. При свинцовом отравлении у детей и у молодых животных в длинных костях свинец откладывается в области ростковых пластинок в метафизарных костных балочках. Это сопровождается увеличением количества костных балок, большей их мощностью. Таким образом в метафизарных областях образуется своеобразное остеосклеротпческое кольцо, хорошо определяемое рентгенологически в виде так наз. свинцовой каймы. Отравление свинцом может наблюдаться не только на производстве, но, например, и при сжигании отбросов, загрязненных свинцовыми соединениями.

Хроническое отравление фтором (флюороз) наблюдается у рабочих, имеющих дело с криолитом, и обусловлено содержанием в нем главным образом фтористого натра. Кроме того, в разных странах существуют места, эндемичные по алиментарному флюорозу вследствие значительного содержания натриевых и салициловых соединений фтора в питьевой воде и в почве. Действие фтора особенно проявляется при недостатке белков и витаминов в пище и при почечных заболеваниях. В Исландии флюороз возникает у животных в периоды после извержения вулканов (загрязнение травы продуктами извержения).

Значительная часть фтора в организме откладывается в костной системе и зубах, остальная выводится почками. Отложение фтора в костях обусловливает их уплотнение и хрупкость, причем предсуществующая кость рарефнцируется, а со стороны периоста нарастает толстый слой новой костной ткани, местами в виде остеофитов. В эксперименте находили обильные осадки фтористого кальция в костномозговых пространствах и в хрящевой ткани и увеличение твердости кости, возможно, обусловленную отложением фтористого кальция в самом костном веществе. Имеются указания на патологические соотношения костного коллагена и аморфного основного вещества, образующихся изолированно друг от друга и не сливающихся в одну структуру [Джонсон ].

У растущих животных образуется остеоидное вещество (остеомалятнческая форма). Противоречивые литературные данные о развитии то остеосклероза, то остеопороза или остеомаляции под влиянием фтора объясняются тем, что в эксперименте применяют различные дозы фтора и различные его соединения; возраст подопытных животных неодинаков. У рабочих криолитовых производств отмечали также распространенное обызвествление сухожилий и фасций. При оценке костных изменений, обусловленных фтористыми соединениями, следует иметь в виду, что введение их в организм очень рано вызывает повреждение извитых канальцев почек, уменьшение реабсорбции воды и глюкозы, что само по себе может отразиться на костной системе.

Особый интерес в изучении костно-суставной патологии приобретают эксперименты по так называемую латиризму. При добавлении в пищу семян растений (душистый горошек) у растущих животных развиваются глубокие изменения в соединительнотканных образованиях: в костях — усиленная перестройка с появлением мозаичных структур, сходных с таковыми при болезни Педщета, образование периостальных остеофитов. Особенно резки изменения хрящевой ткани, частью пролиферативного, частью дистрофического характера, главным образом в эпифизарных пластинках длинных костей конечностей, а также в межпозвонковых дисках. Нарушения развития скелета выражаются в нависании эпифизов, кифосколиозе, деформациях грудной клетки, деформации бедренных костей типа болезни Легга—Кальве — Пертеса, подвывихи костей. Часто развиваются расслаивающая аневризма аорты, грыжи. Предполагают, что в основе указанного синдрома лежит недостаточное образование или усиленное разрушение хондроитинсульфатов основного вещества. Выделено кристаллическое вещество — аминопропионитрил, обладающее таким же действием, как и семена этого растения.

Из веществ не токсического действия заслуживает упоминания фосфор.

При добавлении его в пищу в малых дозах наблюдается усиленное образование костной ткани у растущих животных в виде мощного спонгиозного слоя в области метафизов и прилегающих к ним отделов диафизов.

Стронций в обычных условиях не имеет значения в обменных процессах. Важно изучение действия его радиоактивного изотопа. Стронций (простой и радиоактивный) обладает элективным действием на костную систему, вызывая усиление костеобразования. Поскольку стронций замещает в костях кальций, новообразованная костная ткань уже не импрегнируется солями извести и имеет остеоидный характер. Рассасывание старой обызвествленной костной ткани замедляется, новая остеоидная ткань непрерывно накапливается. Все вместе обусловливает развитие своеобразного остеосклероза за счет накопления остеоидных структур в костномозговых пространствах, по стенкам гаверсовых каналов и в костномозговых каналах трубчатых костей.

Действие щелочей на организм мало изучено. Действие избыточного количества щелочей на костную систему почти не освещено. Отмечено, что длительное лечение пептической язвы желудка щелочами наряду с большими количествами молока приводит к развитию своеобразного синдрома [так называемого синдрома Бернетта]. Он выражается в распространенных известковых отложениях в подкожной клетчатке, в периартикулярных тканях, сухожилиях, в соединительной ткани внутренних органов, в частности в почках, при наличии гиперкальциемии, гиперфосфатемии и гипокальцинурии. В этих случаях необходимо обследовать костную систему, в которой можно предполагать наличие остеосклеротических изменений.