

ИСТОРИЯ КЛИНИЧЕСКОГО ОПИСАНИЯ АНКИЛОЗИРУЮЩЕГО СПОНДИЛИТА

Мухамедзянов Равиль Зайнурович¹, Богданов Энвер Ибрагимович¹,
Салихов Ильдар Газимович²

Казанский государственный медицинский университет,
¹ кафедра неврологии и реабилитации, ² кафедра госпитальной терапии,
Россия, Татарстан, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова 49, e-mail: ravilzm@doctor.com

Реферат. Представлены клинические и инструментальные критерии диагностики анкилозирующего спондилита. Проведён анализ исторических аспектов описания анкилозирующего спондилита с акцентом на роль В.М. Бехтерева и его творческого клинического метода. Показано, что клиническая картина как минимум у трёх из больных соответствует поздней стадии классической центральной формы анкилозирующего спондилита, её кифозному подтипу. Несмотря на неоднородность клинических проявлений в представленных описаниях, противоречия в интерпретации патогенеза и природы заболевания, приоритет в описании анкилозирующего спондилита следует оставить за В.М.Бехтеревым.

Ключевые слова: анкилозирующий спондилоартрит, болезнь Бехтерева, В.М. Бехтерев, казанская неврологическая школа.

АНКИЛОЗЛАНГАН СПОНДИЛИТНЫ
КЛИНИК ТАСВИРЛАУ ТАРИХЫ

Равил Зайнур улы Мөхәммәтәнов¹, Энвер Ибраһим улы
Богданов¹, Ильдар Газыйм улы Салихов²

Казан дәүләт медицина университеты, ¹неврология һәм
тернеклиника кафедрасы, ²госпитальдә яткызып дәвалау
кафедрасы, 420012, Казан ш.һ.р.е, Бутлеров урамы,
49 нчы йорт, e-mail: ravilzm@doctor.com

Анкилозланган спондилит авыруга диагностика куюны клиник һәм инструменталь критерийлары тәкъдим ителгән. Анкилозланган спондилитны тасвирлауны тарихи аспектына анализ ясалган. Бу очракта В.М. Бехтерев ролен һәм аны иҗади клиник ысулына басым ясалган. Клиник картина авыруларны һәр өченчәсендә анкилозланган спондилитны классик үзгәч формасыны соңгы стадиясен, аны кифоз кече тибү булуын күрсәтте. Тәкъдим ителгән тасвирламаларда клиник билгеләргә патогенезны интерпретацияләүдә, чир табигатендә каршылыкларны бертерле анкилозланган спондилитны тасвирлауда В. М. Бехтерев карашларына өстенлек бирелергә тиеш.

Төп төшенчәләр: анкилозланган спондилоартрит, Бехтерев чире, В. М. Бехтерев, Казан неврология мәктәбе.

ANKILOPING SPONDYLITIS,
HISTORY OF CLINICAL DESCRIPTION

Mukhamedzyanov Ravil Zinnurovich, Bogdanov Enver
Ibragimovich, Salihov Ildar Gazymovich

Kazan State Medical University, Butlerova 49, Kazan 420012,
Tatarstan, Russia, e-mail: ravilzm@doctor.com

Instrumental and clinical criteria for diagnosis Ankylosing spondylitis (AS) are presented. Historical review, regarding the role of V.M.Bekhterev and his creative method was made. It is shown that clinical manifestation at least in three of the patients

correlates to late stage of classical central kiphotic type AS. The purpose of this work was to show priority of V.M. Bekhterev, who first described AS in spite of no similarities of clinical features of presented patients, some discrepancies of interpretation in the disease nature.

Key words: Ankylosing spondylitis, Bekhterev disease, V.M.Bekhterev, Kazan neurology school.

Анкилозирующий спондилит (АС) — системное ревматическое заболевание, характеризующееся хроническим воспалительным поражением позвоночника, крестцово-подвздошных сочленений и периферических суставов, сочетающийся с поражением внутренних органов. В настоящее время определены клинические и инструментальные критерии диагностики. Различают следующие клинические варианты АС: 1) центральная форма: вовлечение только позвоночника, включает в себя кифозный (кифоз грудного, гиперлордоз шейного отдела позвоночника) и ригидный (сглаживание физиологических изгибов) типы; 2) ризомелическая форма: вовлечение в процесс позвоночника и корневых суставов (тазобедренных, плечевых); 3) периферическая форма: полиартрит, деструкция суставных тканей не выражена; 4) скандинавская форма: поражение суставов кистей, внешне напоминающее ревматоидное (5% случаев), экссудативные и деструктивные изменения минимальны, позднее присоединяются изменения со стороны позвоночника и крестцово-подвздошных суставов [8].

Имеются свидетельства того, что это заболевание встречается во врачебной практике с древних времён [11, 12]. Известны различные обозначения АС, среди которых наиболее часто встречаются болезнь Бехтерева, болезнь Мари—Штрюмпелля, оссифицирующий пельвиоспондилит, ревматоидный оссифицирующий

пельвиоспондилит, синдром «бамбукового» позвоночника, ризомелический спондилоартрит, деформирующий спондилоартрит, атрофический лигаментозный спондилит. В настоящее время большинство специалистов отдают предпочтение термину «анкилозирующий спондилит». В России и Германии, а также в некоторых англоязычных источниках наряду с последним закрепились эпонимы «болезнь Бехтерева», «болезнь Бехтерева—Штрюмпелля—Мари [9, 15].

Интересна история описания данного заболевания В.М. Бехтеревым. Даже через 115 лет продолжают дискуссии над статьёй «Одервенелость позвоночника с искривлением его как особая форма заболевания» в журнале «Врач» (1892), в которой В.М. Бехтерев впервые в мире описал группу больных с заболеванием позвоночника и представил ее развёрнутую клиническую картину [1]. Будучи заведующим кафедрой психиатрии Казанского императорского университета с 1885 по 1893 г., он одновременно консультировал больных в Казанском военном госпитале, большой земской больнице и вёл частный приём больных. В упомянутой работе он подробно охарактеризовал 5 случаев значительного ограничения подвижности позвоночника, сопровождающихся неврологической симптоматикой. У всех описываемых В. М. Бехтеревым больных прослеживались наследственная предрасположенность к болезням позвоночника, и его травматическое повреждение в анамнезе. При этом во всех упомянутых клинических наблюдениях на первый план выступало резкое ограничение подвижности позвоночника с искривлением, которое «не исчезало и в горизонтальном положении больного». В.М. Бехтеревым отвергалась мысль о возможности у больных паркинсонизма, и проводилась дифференциация имеющейся патологии с «привычными ревматическими и паралитическими искривлениями позвоночника». Он отмечал, что болезнь развивается, «хотя и медленно, но, по-видимому, прогрессивно». Позже в 1913 г. В.М. Бехтерев так отзывался о своей первой работе: «Сколько мне известно, до сделанного мною описания случаев «одервенелости позвоночника» никем ещё не ставился вопрос таким образом, что в известном ряде случаев нервные симптомы необъяснимы полностью изменениями самого скелета и поэтому не могут быть сведены исключительно к сдавлению корешков костными разрастаниями в межпозвоночных отверстиях»...[5].

В 1897 г. В.М. Бехтерев высказал сомнение в том, чтобы при «одервенелости позвоночника», хронический воспалительный процесс захватывал собою наружный слой твердой мозговой оболочки и окружающей ее клетчатки», что допускалось им ранее. При этом описываемую болезнь он считал возможным именовать «сращением позвоночного столба» [2]. В последующие годы он постоянно следил за исследованиями в данной области и сам опубликовал ещё 5 работ (1893, 1897, 1899, 1913) [2, 3, 4, 5, 10]. Годом позже после первого описания в статье «Ригидность и деформация позвоночника как особое заболевание» [10], опубликованной на немецком языке, Бехтерев привёл данные о трёх наиболее полно обследованных пациентах. В этой работе ученый описывает случаи заболевания у женщин 52 и 56 лет и у 39-летнего мужчины. У последнего заболевание протекало наиболее тяжело. Он заболел после травмы левого плеча и после этого страдал от боли, мышечной слабости с прогрессирующей флексорной деформацией позвоночника. Грудная клетка не принимала заметного участия в дыхании. У пациенток отмечались ригидность и флексорная деформация позвоночника. Одна из них незадолго до развития симптомов упала и получила травму спины. У матерей обеих больных и у некоторых родственников женского пола также наблюдались похожие признаки заболевания позвоночника. «...Не подлежит сомнению, что во всех приведённых случаях мы имели одно и то же заболевание, ... во всех случаях картина и развитие болезни представляли много общего. Так, почти во всех случаях существовали: 1) булыжная или меньшая неподвижность или, по крайней мере, недостаточная подвижность всего или только части позвоночного столба при отсутствии в нём резкой болезненности при постукивании и сгибании; 2) дугообразное искривление позвоночника кзади, преимущественно в верхней грудной области, причем голова представлялась выдвинутой вперёд и опущенной; 3) паретическое состояние мышц туловища, шеи и конечностей, большею частью с небольшой атрофией спинных, лопаточных мышц; 4) притупление чувствительности, преимущественно в области разветвления кожных ветвей спинных и нижних шейных нервов, а иногда и поясничных, наконец 5) разнообразные признаки раздражения со стороны тех же нервов в виде парестезий, даже местных гиперестезий и болей в спине и в шейной области, а также в конечностях и позвоночном столбе; в последнем в особенности при долговременном сидении...». Автор завершил

статью обсуждением возможного патогенеза и предположил: «Очевидно в моих случаях была не простая горбатость, обусловленная параличом спинных мышц..., а совершенно своеобразное заболевание, поразившее не только нервы шейных и спинных мышц и частью мышц конечностей, но также и самый остов позвоночного столба... Можно предположить, что мы имеем разлитой хронический процесс в областях соседних с твёрдой оболочкой спинного мозга: по всей вероятности, разлитое хроническое воспаление окружающей её клетчатки и наружных слоёв самой твёрдой оболочки, обуславливающее, с одной стороны, обширные плотные сращения твёрдой оболочки с телами позвонков и связками, а с другой, сдавливание выходящих корешков...».

В 1897 г. Бехтерев сделал детальное описание нового случая и высказался о патогенезе процесса: «...на основании клинических симптомов следует предполагать, что вместе с развитием под влиянием основного процесса сращения позвоночного столба в поражение вовлекаются спинно-мозговые корешки, подвергающиеся сдавливанию; вместе с тем вероятно хронический воспалительный процесс захватывает собою и наружные слои твёрдой мозговой оболочки и окружающей её клетчатки...» [2].

В 1897 г. случаи подобного заболевания были описаны немецким невропатологом П. Штрюмпеллем [14], в 1898 г. — французским невропатологом П. Мари [13]. «Соучастие в поражении тазобедренных суставов» позволило П. Мари назвать заболевание ризомелическим спондилезом и считать характерным для него «сопутствование полному сращению позвоночного столба более или менее выраженных признаков анкилоза «корней конечностей». В отличие от случаев А. Штрюмпелля и П. Мари, у описанных В.М. Бехтеревым больных прослеживались следующие особенности клинической картины: не отмечалось поражения периферических суставов; наибольшие изменения позвоночника локализовались в грудном отделе, присутствовали неврологические симптомы, к вероятным этиологическим факторам он относил наследственность, травмы и перенесённый сифилис. Интересны комментарии В.М. Бехтерева по поводу описанных клинических вариантов: «Для отличия одних случаев от других, т.е. случаев сращения позвоночника с особым нервным симптомокомплексом и случаев сращения позвоночника без таковых в заграничной литературе и стали обозначать первые случаи, как случаи «болезни Бехтерева», а вторые, как случаи «болезни Strumpell-Marie» [5].

В 1899 г. В.М. Бехтерев выступил с сообщением «Новые наблюдения одервенелости позвоночника с патолого-анатомическими исследованием» [3]. Пациент скончался от пневмонии и была проведена аутопсия. При микроскопии на поперечных срезах спинного мозга были видны дегенеративные повреждения на грудном уровне с признаками хронического воспаления твёрдой мозговой оболочки, что объясняло болевой синдром и другие неврологические проявления в верхних конечностях и туловище. На основании этого наблюдения учёный пришёл к заключению, что «...первичной основой заболевания в данном случае является не поражение позвоночного столба, а последствие протекшего ранее местного поражения оболочек спинного мозга, особенно мягких, приводящее к перерождению задних и частью передних корешков, результатом чего является паретическое состояние грудных и спинных мышц» [3]. В работе «Об анкилозирующем воспалении позвоночника и больших суставов конечностей» (1899) В.М. Бехтерев отмечал, что клинические наблюдения А. Штрюмпелля и П. Мари отличаются от описанных им ранее случаев «несущественными чертами» [4]. При этом он приводил два новых собственных клинических наблюдения «одервенелости позвоночника» с характерными признаками, указанными Штрюмпеллем и Мари. В одном из его наблюдений были поражены также тазобедренные и коленные суставы. Обобщая накопленные сведения об этой болезни, В.М. Бехтерев пришёл к выводу о том, что ее сущность «заключается в оссифицирующем процессе, поражающем суставные поверхности больших сочленений и позвонков... что суставной процесс иногда вовлекает и соседние мягкие ткани, благодаря чему развивается своеобразная ригидность мышц, соседних с поражёнными суставами, и, как последствие поражения суставов, проявляется атрофия мышц». При этом он высказывался о том, что наиболее подходящим названием заболевания следует признать «хроническое анкилозирующее воспаление больших суставов и позвоночника». Вероятной причиной этого патологического процесса В.М. Бехтерев считал ревматическую инфекцию. Хотя в последующем он не исключал и возможность сифилитического происхождения болезни, которое отстаивала в своей диссертационной работе одна из его сотрудниц Р.Я. Голант (1913) [7]. Будучи непосредственным руководителем, Бехтерев так резюмирует её

работу: «Из этих выводов опять таки ясно, что при анкилозе позвоночника, будет ли он сопровождаться нервными явлениями со стороны оболочек и вещества спинного мозга, или нет, дело идёт о болезненном процессе костяка одного и того же рода, но при анкилозе с нервным симптомокомплексом поражение осложняется хроническим менингитом и вторичным поражением спинно-мозговых корешков, а иногда и самого вещества спинного мозга» [5]. В той же работе он подводит своеобразный итог длительной дискуссии: «...с признанием общности болезненного процесса в случаях, описанных мною и Strumpell'ем и Marie в отношении изменений костяка, что доказано патологоанатомически Р.Я. Голант, работавшей у нас над этим предметом в течение 1912 и 1913 годов, приходится допустить существование какой-то общей причины, поражающей в одних случаях соединительно-тканые образования в одном костяке позвоночника или собственно в его суставах, равно как и в суставах конечностей, а в других случаях не только в костяке, но и в мозговых оболочках, вызывая со стороны последних иногда даже гораздо более резкие клинические явления, нежели со стороны самого позвоночника...» [5]. В качестве лечебных мероприятий Бехтерев считал целесообразным продолжительное лечение йодистыми препаратами, «отвлекающими» процедурами, вытяжением позвоночника, ваннами и массажем. Прогноз при этом заболевании им расценивался как неблагоприятный.

Высказывается мнение, что В.М. Бехтерев охарактеризовал своеобразную форму фиксированного кифоза грудного отдела позвоночника неясной нозологической принадлежности, тогда как описания А. Штрюмпелля и П. Мари, сделанные 5-6 годами позже, более соответствуют современному пониманию клинической картины АС [6].

Анализ работ В.М. Бехтерева показал, что клиническая картина как минимум у трёх из больных, описанных ученым в первой работе (1892), и одного, описанного им в 1897 г., соответствует поздней стадии классической центральной формы АС, её кифозному подтипу. Первое сообщение о пациентах с выраженным кифозом грудного и гиперлордозом шейного отдела позвоночника от 1892 и 1893 гг. касается варианта АС, отличного от формы, приведенной А. Штрюмпеллем и П. Мари. В отличие от своих оппонентов, В.М. Бехтерев ясно осознавал различия между клиническими вариантами, представленными им и его современниками. Среди

больных с «одревенелостью» позвоночника, описанных В.М. Бехтеревым в серии публикаций на эту тему (1892, 1893, 1897), имелись также пациенты с пельвиоспондилитом, схожие с пациентами, охарактеризованными А. Штрюмпеллем и П. Мари в 1897 и 1898 гг.

Таким образом, несмотря на неоднородность клинических проявлений в представленных наблюдениях, противоречия в интерпретации патогенеза и природы заболевания, приоритет в описании АС принадлежит В.М. Бехтереву.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бехтерев В.М. Одревенелость позвоночника с искривлением его как особая форма заболевания // Врач. — 1892. — № 36. — С. 899—903.
2. Бехтерев В.М. О сращении или одревенелости позвоночного столба как особой форме заболевания // Невролог. вестн. — 1897. — Т. 5, вып 1. — С. 147—159.
3. Бехтерев В.М. Новые наблюдения одревенелости позвоночника с патологоанатомическим исследованием // Обзорение психиатр., невролог. и эксперимент. психолог. — 1899. — Т. 5. — С. 392—403.
4. Бехтерев В.М. Об анкилозирующем воспалении позвоночника и больших суставов конечностей // Обзорение психиатр., невролог. и эксперимент. психолог. — 1899. — Т. 7-8.
5. Бехтерев В.М. Об одревенелости или сращении позвоночника с нервным симптомокомплексом // Русский врач. — 1913. — № 30. — С. 1053—1056 и №31. — С. 1085—1087.
6. Бунчук Н.В. В.М.Бехтерев и история описания анкилозирующего спондилита // Научно-практическая ревматология. — 2001. — № 4. — С. 94—103.
7. Голант Р.Я. О неподвижности позвоночника: дисс. докт. медицины. — С.-Петербург, 1913.
8. Денисов И.Н. Справочник-путеводитель врача «2000 болезней от А до Я» / И.Н. Денисов, Э.Г. Удумбеков и др. — М., ГЭОТАР Медицина, 1996. — С. 1—1186.
9. Исмагилов М.Ф. В.М. Бехтерев и казанская неврологическая школа / М.Ф. Исмагилов, Н.Х. Амиров // Невролог. вестн. — 1997. — Т. XXIX, вып. 1-2. — С. 5—13.
10. Bechterew W. Steifigkeit der Wirbelsaule und ihre Wkrummerung als besondere Erkrankungsform // Neurologisches Zentralblatt. — 1893. — №12. — S. 426—434.
11. Bywaters E.G.L. // Scand.J.Rheum., Suppl. — 1979. — № 32. — P. 242.
12. Leden I. //Scand J.Rheumatol. — 1994. — № 23. — P. 42—45
13. Marie P. Sur la Spondylose rhizomelique // Rev. med. — 1898. — №18. — С. 285.
14. Strumpell A. Bemerkungen uber die chronische ankylosierende Entzendung der Wirbelsaule und der Hifigelenke. Disch // Z. Nervenheilk Leipzig. — 1897. — № 11. — S. 338.
15. Victor M., Ropper A.H.// Adams and Victor's Principles of Neurology, 7th Ed. — 2001.

Поступила 27.10.06.

