



КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ФИБРОЗНОЙ ДИСПАЗИИ БЕДРЕННОЙ КОСТИ У РЕБЕНКА

Т.А. КРЮЧКОВА¹
Т.Ю. ПЕТРОВСКАЯ²

¹⁾ *Белгородский государственный национальный исследовательский университет*

²⁾ *Городская детская больница, г. Белгород*

e-mail:haraba.tanya@mail.ru

В статье представлен клинический случай фиброзной дисплазии бедренной кости у ребенка 8 лет. Основные работы, посвященные симптоматике фиброзной остеодисплазии, относятся к описанию отдельных случаев, наблюдавшихся у взрослых. В то же время имеется мало работ об особенностях клинического течения болезни в детском возрасте. Изучение собственного наблюдения и сопоставление с литературными данными показывают различия в особенностях клинического течения заболевания, присущих детскому возрасту.

Ключевые слова: фиброзная дисплазия, ребенок.

Ранняя диагностика и своевременное лечение заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей и подростков вызывает неуклонный интерес у врачей разного профиля. Это объясняется широкой распространенностью данной патологии, многофакторной природой нарушения строения и метаболизма костной ткани. Исследования, проводимые в последние годы, указывают на рост в 1,5 раза костной патологии, по сравнению с прошлыми десятилетиями [11].

Согласно статистическим данным травмы и болезни костно-мышечной систем у детей занимают 3 место после заболеваний дыхательной и пищеварительной систем, а число детей-инвалидов вследствие травм и заболеваний костно-мышечной системы за последние годы продолжает возрастать [2]. Проблема ортопедической заболеваемости и детского травматизма актуальна не только в нашей стране, но и во всем мире [6, 7].

Изучение влияния различных факторов на состояние опорно-двигательного аппарата (ОДА) ребёнка является актуальным направлением отечественной и зарубежной медицины [8, 9, 12-16], что определяется не только масштабами ортопедической заболеваемости, но социально-экономическими потерями – снижением мобилизационного и трудового потенциала страны [1, 3]. Так, в структуре негодности при призыве в армию болезни костно-мышечной системы составляют около 18%, а в структуре возврата в первые 3 месяца – более 20%.

В настоящее время остается актуальной тема дифференциальной диагностики доброкачественных опухолей и опухолеподобных заболеваний с дистрофическими, эндокринными, воспалительными заболеваниями. Остается высоким процент ошибочной диагностики (50-70%) доброкачественных опухолей и опухолеподобных заболеваний, что связано со схожестью рентгенологической картины и общими клиническими признакам [10, 11].

Как известно, успех лечения и профилактики заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей во многом зависит от оценки морфофункционального состояния патологического процесса. Остеофиброзная дисплазия как отдельная нозологическая единица выделена в гистологической классификации ВОЗ в 1993 г. [10]. Впервые этот термин использован М. Самранасси [6, 12], который, анализируя собственные наблюдения и данные литературы, отметил признаки, отличающие ОФД от монооссальной формы фиброзной дисплазии. В дальнейшем это заболевание было представлено в ряде публикаций под следующими названиями: «оссифицирующая фиброма», «фиброзная кортикальная дисплазия», «вариант фиброзной дисплазии» [3-5, 8, 9, 11]. Некоторые авторы подчеркивают диспластический врожденный характер заболевания, имеющего сходство с бластоматозным процессом [6, 11, 13].

Фиброзная дисплазия костей (ФДК) по общей картине, симптоматологии, течению, лечению, прогнозу, по морфологической картине, биохимическим данным и в особенности по рентгенологическим проявлениям существенно отличается от всех других представителей группы фиброзных остеодистрофий, в связи с чем выделена в самостоятельную нозологическую единицу. ФДК – заболевание старшего детского возраста. Начинается незаметно, очень медленно прогрессирует и приостанавливает свое активное развитие после наступления половой зрелости. Различают монооссальную и полиоссальную формы [5]. При полиоссальной форме поражаются кости одной конечности (чаще нижней). В клинической картине в начале заболевания больные не испытывают болезненных ощущений. В дальнейшем кости утолщаются и деформируются, подвергаются искривлению. Часто болезнь выявляется только после травмы. Роль травмы в происхождении фиброзной остеодисплазии может

быть расценена как фактор, способствующий выявлению заболевания, а сама по себе травма, естественно, не является причиной развития болезни [4,5]. Повреждение может вызвать кровоизлияние в очаге поражения, способствовать появлению боли и явиться толчком к ускорению до того латентно протекавшего заболевания.

Клинические проявления фиброзной остеодисплазии у детей отличаются большим разнообразием и, как правило, характеризуются бедностью анамнестических данных. Заболевание нередко начинается незаметно, исподволь и в течение определенного времени может протекать при отсутствии субъективных симптомов и каких-либо объективных клинических признаков. Чаще всего наблюдается фиброзная дисплазия бедренной, большеберцовой, плечевой и лучевой костей, высокий процент поражения приходится и на долю ребер [5]. В длинных трубчатых костях очаг всегда развивается в метафизе и медленно переходит на середину диафиза, а эпифиз первично никогда не поражается и даже в далеко зашедших случаях остается интактным.

На рентгенограммах определяется ограниченный участок просветления костной ткани неправильной округлой или овальной формы самых различных размеров.

Дефект кости располагается эксцентрически или центрально в корковом веществе под надкостницей [17]. Остеопороза или атрофии не бывает. Надкостница в патологическом процессе, как правило, не участвует.

Очень важно, что при дисплазии костей лабораторные данные всегда в норме, отсутствуют биохимические изменения в сыворотке крови. ФДК дифференцируют с такими заболеваниями, как солитарная киста кости, монооссальная форма фиброзной дисплазии, изолированный абсцесс кости, остеосаркома и др. Болезнь имеет весьма благоприятное течение. Малигнизация фиброзной дисплазии наблюдается у 0,4-0,5% больных. Признаками малигнизации являются усиление болей и быстрое увеличение размеров опухоли, рентгенологически выявляются нарастание литической деструкции и прорыв кортикального слоя кости. При ограниченных формах фиброзной дисплазии оперативно удаляют очаги поражения.

В качестве примера собственного наблюдения клинического течения ФДК приводим клинический случай больного ребенка.

Ребенок Н, 8 лет находился на стационарном лечении в детской областной клинической больницы (ДОКБ) г. Белгорода с 19.08 по 31.08.2013 г. с диагнозом: фиброзная дисплазия левой бедренной кости. Ребенок поступил в отделение гнойной хирургии с направительным диагнозом: патологическое образование дистального метафиза левой бедренной кости. При поступлении пациент жаловался на периодическую болезненность и отечность левого коленного сустава.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от первой беременности. Беременность протекала без патологических особенностей. Роды были в срок, стремительные. Вес при рождении 3040 г, рост 52 см. Ранний неонатальный период и период новорожденности протекали без осложнений. В 6,5 месяцев жизни перенес малую стафилококковую инфекцию, по поводу чего находился на госпитализации в отделении патологии раннего возраста в ГДБ г. Белгорода. В нервно-психическом и физическом развитии развивался соответственно возрасту. До 1 года находился на естественном вскармливании. Сроки прикормов и корригирующих добавок были введены в соответствующие возрастные периоды. Профилактические прививки проведены по календарю согласно возрасту, без общих и местных реакций. Аллергоанамнез не отягощен. Наследственный анамнез спокоен. Из перенесенных заболеваний отмечает редкие ОРЗ (2-3 раза в год), ветрянку в возрасте 5,5 лет.

С февраля 2013 г. впервые появилась ноющая боль в области левого коленного сустава вследствие травмы. Боль сопровождалась повышением температуры тела до 40°C и усиливалась при ходьбе. На фоне проводимого лечения (антибиотики, антипиретики, нестероидные противовоспалительные средства) температурная реакция тела (до 37,5°C – 38,0°C) и суставной синдром сохранялись. После консультации ревматолога ДОКБ ребенок был госпитализирован в хирургическое отделение № 2 больницы с диагнозом: реактивный артрит, где и находился на обследовании и лечении с 26 февраля по 7 марта 2013 г. Был выписан в удовлетворительном состоянии с диагнозом: реактивный артрит левого коленного сустава. Фиброзная дисплазия левой бедренной кости с рекомендациями под наблюдением участкового педиатра и ортопеда по месту жительства. Однако через 2 дня после выписки из отделения вновь появилось повышение температуры тела до 39°C, ограничение подвижности в левом коленном суставе, выраженная боль при ходьбе. Ввиду того, что у пациента наблюдались стойкий суставной синдром, утренняя скованность в левом коленном суставе, нарушение походки, он был госпитализирован в отделение кардиоревматологии городской детской больницы (ГДБ) г. Белгорода для дальнейшего обследования и лечения, где и находился под наблюдением с 18.03.2013 г. по 12.04.2013 г. с диагнозом: ювенильный идеопатический олигоартрит, активность II, ФН I. Фиброзная дисплазия левой бедренной кости.

В отделении было проведено следующее обследование.

Общий анализ крови:

Дата	Эр. х10 ⁶ /мм ³	Hb, г/л	Тр. х10 ³ /мм ³	Л. х10 ³ /мм ³	б,%	э,%	п,%	с,%	л,%	м,%	СОЭ, мм/ч
19.03.2013г	4,3	116	244	5,7	0	2	0	50	41	7	33
12.04.2013г	3,8	104	222	7,3	1	0	0	59	30	10	15

Общий анализ мочи: без патологических изменений.

Биохимическое исследование крови от 19.03.2013 г.:

Общий белок	80 г/л	Щелочная фосфатаза	269 Ед	СРБ	24 мг/л
Альбумины	38 г/л	фосфор	1,2 ммоль/л	РФ	<8мЕ/мл
Общий билирубин	7 мкм/л	кальций	2,39 ммоль/л	АСЛ-О	<200 мЕ/мл
Креатинин	57 мкм/л	IgA	0,99 г/л	ANA	Отриц.
Сахар	5,0 ммоль/л	IgM, IgG	0,58 г/л, 8,97 г/л		

При проведении рентгенологического исследования левого коленного сустава определялся метафизарный корковый дефект: однокостная фиброзная дисплазия дистального метафиза левой бедренной кости (рис. 1).

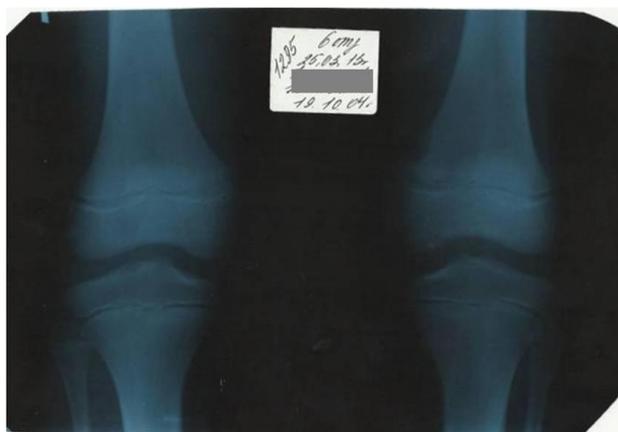


Рис. 1. Рентгенография коленных суставов от 25.03.13

Рентгенография органов грудной клетки: обогащение сосудистого рисунка.

УЗИ органов брюшной полости: перегородка желчного пузыря в области его тела.

Посев из зева на флору: выделен золотистый стафилококк, скудный рост.

Анализ крови на наличие антител к инфекциям (шигеллы, сальмонеллы, хламидии, иерсени, RW) отрицателен.

Консультация окулиста: нарушение аккомодации.

Консультация фтизиатра: диаскин-тест отрицательный.

В отделении ребенку проводилось следующее лечение: противовоспалительная терапия – мелоксикам, сульфасалазин в возрастной дозе из расчета 30 мг/кг веса в сутки, метипред; кальция-Д₃ никомед; антибактериальная терапия – амоксицилин; физиолечение, симптоматическая терапия. Пациент был выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового педиатра и ревматолога по месту жительства. Учитывая заключение рентгенологического исследования, больному ребенку была рекомендована повторная госпитализация в отделение кардиоревматологии ГДБ г. Белгорода через 3 месяца. На фоне приема сульфасалазина в течение последующего периода времени ребенок чувствовал себя неплохо. С 29.07. 2013 г. пациент поступил в отделение кардиоревматологии ГДБ на повторную госпитализацию. При поступлении он жаловался на отечность левого коленного сустава, незначительную боль при ходьбе. В отделении было проведено следующее дополнительное обследование.

Общий анализ крови:

Дата	Эр. х10 ⁶ /мм ³	Hb, г/л	Тр. х10 ³ /мм ³	Л. х10 ³ /мм ³	б,%	э,%	п,%	с,%	л,%	м,%	СОЭ, мм/ч
29.07.2013г.	4,4	121	218	5,4	0	1	0	44	49	6	3
09.08.2013г.	4,4	124	243	6,9	0	1	0	45	49	5	8

Общий анализ мочи – без патологии.

Биохимическое исследование крови от 30.07.2013 г.:

Общий белок	70 г/л	Щелочная фосфатаза	395 Ед	СРБ	< 6 мг/л
Альбумины	42 г/л	фосфор	1,95 ммоль/л	РФ	<8МЕ/мл
Общий билирубин	14 мкм/л	кальций	2,2 ммоль/л	АСЛ-О	<200 МЕ/мл
Креатинин	16 мкм/л	IgA	0,88 г/л	ANA	Отриц.
Сахар	4,8 ммоль/л	IgM, IgG	1,0 г/л, 7,2 г/л	сахар	5,09 ммоль/л

Посев из зева на флору и чувствительность к антибиотикам: выделен альфа-гемолитический стрептококк, обильный рост, чувствителен к ампициллину, цефазолину, азитромицину, цефтриаксону, хлорофиллипту.

Анализ крови на антитела к ВИЧ, HBsAg и ВГС, RW – отриц.

ЭКГ – ритм синусовый, ЧСС – 91 ударов в мин., ЭОС вертикальная.

Рентгенография левого коленного сустава от 30.07.2013 г.: метафизарный корковый дефект левой бедренной кости стал больше в размере при сравнении с предыдущим исследованием (рис. 2, 3).

Учитывая отрицательную рентгенологическую динамику, было решено провести МРТ левого коленного сустава.

МРТ левого коленного сустава от 1.08. 2013 г.: объемное образование нижней трети диафиза левой бедренной кости (наиболее вероятно может соответствовать фиброзной дисплазии). Для уточнения диагноза необходимо проведение СКТ левой бедренной кости.

СКТ нижней трети левой бедренной кости от 7.08.2013 г.: КТ – признаки патологического образования дистального метафиза левой бедренной кости (характерны для остеолитической остеосаркомы), увеличение подколенного лимфоузла (D=3,6) – рис. 4.

Консультация онколога: фиброзная дисплазия. Рекомендована консультация ортопеда.

Консультация ортопеда: костно-фиброзная дисплазия нижней трети левого бедра. Рекомендована диагностическая биопсия в условиях ортопедического отделения ДОКБ в плановом порядке.



Рис. 2. Рентгенография коленных суставов от 30.07.13 г.

Консультация онколога: фиброзная дисплазия. Рекомендована консультация ортопеда.

Консультация ДОКБ ортопеда: костно-фиброзная дисплазия нижней трети левого бедра.

Консультация ЛОР-врача: хронический декомпенсированный тонзиллит.

Рекомендована диагностическая биопсия в условиях ортопедического отделения ДОКБ в плановом порядке.

В плане проведения открытой диагностической биопсии патологического образования в области нижней трети левой бедренной кости ребенок был направлен в ДОКБ г. Белгорода для дальнейшего обследования и лечения.



Рис. 3. Рентгенография левого коленного сустава



Рис. 4. СКТ нижней трети левой бедренной кости от 7.08.13

При поступлении в отделение № 2 ДОКБ 19.08.2013 г. общее состояние больного оценивалось как удовлетворительное. Самочувствие его было хорошим. Ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания. Сознание ясное. Походка не изменена. Пальпировались подмышечные, паховые и подчелюстные лимфоузлы 3 степени, безболезненны, не спаянные с окружающими тканями. Единичный левый подколенный лимфоузел пальпировался до 0,9-1,0 см в диаметре, безболезненный, плотно-эластической консистенции, не спаянный с окружающими тканями, подвижный. Кожные покровы чистые, эластичные, бледно-розовой окраски. Видимые слизистые бледные, чистые, влажные. ЧД – 20 в минуту, грудная клетка цилиндрической формы. Обе ее половины одинаково участвовали в акте дыхания. Перкуторно над легкими определялся ясный легочный звук. В легких дыхание везикулярное, хрипов не было. Область сердца при осмотре не изменена, границы относительной тупости сердца при перкуссии соответствовали возрастной норме. Пульс был одинаков на обеих руках, удовлетворительного наполнения и напряжения, дефицита пульса не было. Тоны сердца при аускультации были ясными, ритмичными. Отмечалась тахикардия: ЧСС 95 ударов в минуту. АД – 90/60 мм рт.ст. на обеих руках. Язык влажный, чистый. Живот активно участвовал в акте дыхания, безболезнен при пальпации. Патологические симптомы раздражения брюшины не определялись. Печень не выступала из-под края реберной дуги, перкуторные границы по Курлову соответствовали возрастной норме. Селезенка не выступала из-под края левой реберной дуги. Почки в положении лежа и стоя не пальпировались. Симптом поколачивания был отрицательным. Мочеиспускание не нарушено. Стул 1 раз в сутки, оформлен, без патологических примесей.

Status localis: обе нижние конечности симметричны. В области левого коленного сустава имеется незначительный отек, кожа над ним не изменена. Пальпация безболезненна.

20.08.2013 г. была проведена операция – биопсия левой бедренной кости под общим наркозом. Во время операции при ревизии кости в области метадиафиза по ее внутренней поверхности определялся очаг деструкции размером 1,0-1,5 см с содержимым серого цвета. Произведен кюретаж, содержимое и участок кортикального слоя были взяты на гистологическое исследование.

Анализ мочи и крови были без патологических изменений.

Цитологическое исследование от 21.08.2013 г.: фиброзная дисплазия.

Послеоперационный период протекал гладко. Операционная рана зажила первичным натяжением. Швы сняты на 10 день после операции. Ребенок был выписан 31.08.2013 г. в удовлетворительном состоянии под наблюдение ортопеда по месту жительства с рекомендациями.

Таким образом, приведенный данный клинический случай у ребенка показывает, что ФДК на различных этапах течения и диагностики может иметь сходные черты как с опухолеподобными заболеваниями и опухолями, так и воспалительными процессами (специфическими и неспецифическими).

Поставить правильный диагноз позволило знание клиники и рентгеномиотики заболевания, а также правильно проведенное динамическое клинико-инструментальное наблюдение.

Литература

1. Альбицкий В.Ю., Зелинская Д.И., Терлецкая Р.Н. Заболеваемость детей и инвалидность // Российский педиатрический журнал, 2008. – № 1. – С. 32-35.
2. Андреева Т.М., Троценко В.В. Ортопедическая заболеваемость и организация специализированной помощи при патологии костно-мышечной системы // Вестник травматологии и ортопедии им. Приорова Н.Н., 2006. – № 1. – С. 3-6.
3. Баранов А.А., Кучма В.Р., Сухарева Л.М. Оценка состояния здоровья детей (новые подходы к профилактической и оздоровительной работе в образовательных учреждениях) / руководство для врачей. – М., 2008. – 424 с.
4. Бергалиев Артур Нуралиевич. Значение полифазной остеосцинтиграфии в оценке состояния перфузионно-метаболических процессов при заболеваниях опорно-двигательного аппарата у детей: диссертация доктора медицинских наук: 14.00.19 / Бергалиев Артур Нуралиевич. – СПб., 2009. – 157 с.: ил.
5. Болезни опорно-двигательного аппарата. В кн.: "Патологическая анатомия. Национальное руководство". Под редакцией Пальцева М.А., Кактурского Л.В., Зайратьянца О.В. Издательская группа – М.: "Гэотар-Медиа", 2011. – С. 877-897.
6. Кешишян Р.А., Кириллов Д.В., Кондаков В.В. и др. Проблема дорожно-транспортного травматизма у детей // Дети в чрезвычайных ситуациях: Тезисы докладов Первого междунар. форума. – М., 2003. – С. 45-46.
7. Леонов С.А., Огрызко Е.В., Андреева Т.М. Динамика основных показателей автодорожного травматизма в Российской Федерации // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, 2009. – № 3. – С. 86-88.
8. Медик В.А., Котова Т.Е., Сеченева Л.В. Особенности состояния здоровья детей (по результатам Всероссийской диспансеризации) // Здоровье России Российской Федерации, 2004. – № 2. – С. 46-49.
9. Михалюк Н. С. Оценка влияния факторов окружающей среды различной природы на состояние здоровья детского населения: Автореф. дис. . канд. мед. наук. – М., 1995. – 22 с.
10. Шаповалов В.М., Грицанов А.И., Ерохов А.Н. Травматология и ортопедия. СПб.: Фолиант, 2004, С. 3-22.
11. Шолохова Наталья Александровна. Хирургическое лечение доброкачественных опухолей и опухолеподобных заболеваний внутри и околоуставной локализации у детей и подростков: диссертация кандидата медицинских наук: 14.00.22 / Шолохова Наталья Александровна. – М., 2010. – 86 с.: ил.
12. Campanacci M. // Ital. J. Orthop. Traumatol. – 1976. – Vol. 2, № 2. – P. 221-237.
13. Canavese F., Sussman M. D. Orthopaedic manifestations of congenital myotonic dystrophy during childhood and adolescence // J. Pediatr. Orthop, 2009. – № 29 (2). – P. 208-213.
14. Cassidy J. T., Petty R. T. Textbook of pediatric rheumatology. – New York-Edinburgh-Melbourne-Tokyo, 2001. – P. 196-205.
15. Olmsted E, Kaplan F, Shore E (2003) Bone morphogenetic protein-4 regulation in fibrodysplasia ossificans progressiva. Clin. Orthop. 408: 331 – 43.
16. Sankar W. N., Weiss J., Skaggs D. L. Orthopaedic conditions in the newborn // J. Am. Acad. Orthop. Surg., 2009. – № 17 (2). – P. 112-122.
17. Smith N.M., Byard R.W., Foster B., Moriss L., Clark B., Bourne A.J. // Ped. Radiol. – 1991. – Vol. 21, № 6. – P. 449-451.



MEDICAL CASE AT THE CHILD WITH A FIBROUS DISPLASIA OF A FEMUR

T.A. KRYUCHKOVA¹
T.Y. PETROVSKAYA²

*¹Belgorod National
Reserch University*

*²Municipal childrens
hospital, Belgorod*

e-mail: haraba.tanya@mail.ru

The clinical case is presented in article at the child of 8 years with a fibrous displasia of a femur. The majority of works consecrate symptomatology of a fibrous osteodisplasia, treat the description of the separate cases observed at adults. But there are few articles about features of a clinical course of disease at childhood. Studying of own clinical observation and comparison to literature data show differences of a clinical course at children.

Keywords: fibrous displasia, child.