

УДК 616.718.4-006-073.755-053.4/6

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫХ ПОРАЖЕНИЙ ПРОКСИМАЛЬНОГО ОТДЕЛА БЕДРЕННОЙ КОСТИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

И.Э. Шпилевский, А.М. Соколовский, О.А. Соколовский,
Л.А. Пашкевич

ГУ «Республиканский научно-практический центр травматологии и ортопедии», Минск

В статье изложены особенности клинико-рентгенологической динамики доброкачественных опухолей и опухолеподобных поражений проксимального отдела бедренной кости у детей и подростков. Представленные материалы базируются на данных собственных исследований, проведенных в течение 2004-2009 годов.

Ключевые слова: опухоли, бедренная кость, клинико-рентгенологическая диагностика, дети, подростки.

Abstract: in the article clinic and x-ray changes of bone tumors and tumor like conditions of proximal femur among kids are presented. Material based on our data since 2004 to 2009 y.

Key words: tumor, femur, X-ray diagnostics, children, adolescents.

Шейка и вертельная область бедра у детей и подростков являются местом частой локализации доброкачественных опухолевых и опухолеподобных поражений. По статистике WHO, первичные поражения этой области составляют 8,6-14%, а по нашим данным – не менее 19%.

Клиническая диагностика и дифференциальная диагностика поражений проксимального отдела бедра затруднена тем, что он укрыт значительным слоем мышц и недоступен непосредственной пальпации, а жалобы и внешние признаки при различных новообразованиях весьма схожи (боль, хромота, нарушение функции тазобедренного сустава). Многообразие проявлений патологических процессов затрудняет также их рентгенологическую диагностику. В такой ситуации для верификации характера поражения необходимо выполнение биопсии, однако технология получения гистологических препаратов может затягивать этот процесс. В то же время ранняя диагностика и своевременное проведение адекватного вмешательства предупреждает возникновение ряда возможных осложнений.

С учетом вышеизложенного нами проведен анализ собственных наблюдений за период с 1991 по 2009 гг. За указанный период в клинике РНПЦТО (БелНИИТО) находилось на лечении 62 ребенка с очаговыми поражениями шейки и вертельной области бедра. Возраст больных к моменту выявления поражения составлял от 3 до 18 лет (0-4 года – 4 пациента, 6,4%; 5-9 лет – 17, 27,4%; 10-14 лет – 27, 43,5%; 15-18 лет – 14, 22,7%), мальчиков было 40 (64,5%), девочек – 22 (35,5%). Опухоли хрящевого генеза имели место в 12 случаях (19,4%): остеохондромы – 7 (11,3%), хондромы – 4 (6,5%), хондробластома – 1 (1,6%); остеогенные опухоли – в 9 (остеоид-остеома, 14,5%); опухолеподобные поражения – в 41 (66,1%): костные кисты – 32 (51,6%), фиброзная дисплазия – 7 (11,3%), эозинофильная гранулема – 2 (3,2%).

Остеохондрома (костно-хрящевой экзостоз, экзостозная хондродисплазия) – наиболее распространенная первичная доброкачественная опухоль хрящевого генеза (до 35% всех доброкачественных опухолей костей). Не менее чем в 15% случаев она является множественной; как правило, выявляется в возрасте до 30 лет, с одинаковой частотой у мальчиков и девочек. Поражаются, как правило, метафизарные отделы костей; в проксимальном отделе бедренной кости остеохондрома (требующая оперативного вмешательства) встречается в 5,1% случаев (при одиночном поражении – 0,9%, при множественном –

18,2%). В наших наблюдениях из 7 больных множественная экзостозная хондродисплазия была у 6.

Течение остеохондромы проксимального отдела бедренной кости, как правило, бессимптомное – более или существенного, обращающего на себя внимание, ограничения движений в тазобедренном суставе нет. В результате эта опухоль выявляется при осмотре или при обследовании по поводу иного заболевания или травмы, т.е. является «случайной находкой». Пальпаторно наличие остеохондромы определяется только в случаях ее значительных размеров и распространении кпереди или кнаружи, однако это не всегда является гарантией своевременной диагностики. Так, нами был оперирован подросток со значительного размера остеохондромой, которому первично по месту жительства был установлен диагноз межмышечной гематомы и назначено консервативное лечение (рис. 1). Особо внимательного отношения требуют больные с множественной формой экзостозной хондродисплазии – практически у всех них имеется поражение проксимального отдела бедренной кости, причем остеохондромы распространяются в этих случаях кнутри и могут приводить к формированию подвывиха в тазобедренном суставе (рис. 2).

Рентгенологическая картина остеохондромы прокси-

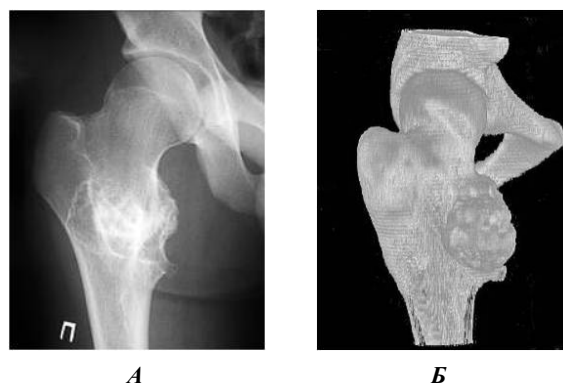


Рисунок 1 – Больной А., 17 лет. Диагноз: Остеохондрома. Образование выявлено хирургом после травмы при занятиях спортом. Рентгенография не производилась, установлен диагноз межмышечной гематомы, назначено консервативное лечение. Рентгенограмма и компьютерная томография выполнены только спустя 3 недели, ввиду полной неэффективности проводимой терапии. А – рентгенограмма; Б – компьютерная томограмма, 3D реконструкция

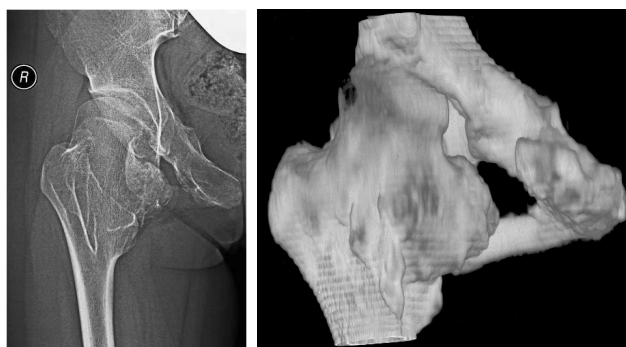


Рисунок 2 – Больная Я., 15 лет. Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Оплетающая остеохондрома проксимального отдела правого бедра, подвывих правого тазобедренного сустава.

А – рентгенограмма;

Б – компьютерная томограмма, 3D реконструкция

мального отдела бедренной кости достаточно характерна и существенных проблем в дифференциальной диагностике не представляет. Эти экзостозы по своей форме и строению относятся к группе т.н. «шаровидных», напоминающих цветную капусту; «линейные» и «холмовидные» в наших наблюдениях зарегистрированы не были. Костная основа остеохондромы покрыта более или менее мощным слоем хрящевой ткани, который хорошо виден при компьютерной томографии.

Дифференцировать остеохондрому необходимо в первую очередь с вторичной хондросаркомой (озлокачествленной остеохондромой), которая имеет сходную клинко-рентгенологическую картину. Основными клиническими признаками, позволяющими заподозрить озлокачествление остеохондромы, являются опережающий рост хрящевого покрытия опухоли, появление болей; в анамнезе – указания на частую травматизацию образования; на рентгенограммах появляется «крапчатость» и «смазанность» структуры опухоли. Вероятность малигнизации остеохондром колеблется от 2% (единичное поражение) до 25% (множественная экзостозная хондродисплазия), происходит это, как правило, у лиц старше 25-30 лет.

Диагностическое вмешательство – трепанбиопсия – показано при наличии клинко-рентгенологических признаков озлокачествления остеохондромы. Пункционная биопсия тонкой иглой, как правило, не позволяет получить достаточное количество информативного материала.

Хондрома – вторая по распространенности доброкачественная хрящевая опухоль (до 25% всех доброкачественных опухолей костей), встречается в трех формах: солитарная энхондрома, периостальная хондрома и энхондроматоз (болезнь Ollier). Солитарная и периостальная хондромы чаще встречаются на 3-4 декадах жизни, а энхондроматоз – в возрасте до 20 лет. Все формы хондром преимущественно поражают короткие кости кисти и стопы; проксимальный отдел бедра вовлекается в патологический процесс реже. У всех наблюдавшихся нами больных (4) была болезнь Ollier с субтотальным поражением бедренной кости.

Клинические проявления хондромы во многом зависят от объема поражения – при незначительном, существенно не влияющем на прочностные характеристики кости, симптоматика практически отсутствует. При значительном истончении кортикальной пластинки и вздутии кости может наблюдаться укорочение, деформация сегмента, изменение пальпаторно определяемых конту-

ров кости. Однако эти признаки в проксимальном отделе бедра практически полностью скрываются покрывающими кость мышцами и клетчаткой. В наших случаях поражение верхней трети бедренной кости было выявлено при целенаправленном обследовании, направленном на установление причин укорочения и деформации сегмента (3) или при скелетографии (1), выполняемой с целью визуализации всех очагов энхондроматоза.

Рентгенологическая картина при хондромах достаточно типична и в большинстве случаев диагностика поражения трудностей не представляет. Энхондрома визуализируется как литический очаг, чаще всего расположенный в метафизарном отделе кости, однако не исключена локализация в диафизе или эпифизе. Кортикальный слой над очагом истончен, вздут; характерным признаком является наличие отдельных кальцинатов в толще новообразования (рис.3-А). Для болезни Ollier также характерно наличие тонких перегородок, разделяющих опухоль по направлению от ростковой пластинки в сторону диафиза – картина напоминает сложенный веер (рис. 3-Б).



Рисунок 3 – Болезнь Ollier (энхондроматоз).

А – рентгенограмма больного Л., 9 лет. Видна характерная «крапчатость»;

Б – рентгенограмма больного П., 8 лет. Видны перегородки, разделяющие опухоль.

Дифференцировать хондромы необходимо в первую очередь с другими доброкачественными хрящевыми опухолями – хондробластомой и хондромиксоидной фибромой. Хондробластома, имея сходную рентгенологическую структуру, локализуется обычно в головке бедренной кости или у основания большого вертела, практически никогда не приводит к вздутию кости. Кроме того, при хондробластоме всегда есть достаточно выраженная симптоматика со стороны тазобедренного сустава. Для хондромиксоидной фибромы поражение проксимального отдела бедренной кости не характерно.

Наиболее важно проводить дифференцировку хондром с вторичной хондросаркомой (озлокачествленной хондромой). Основными клиническими признаками, позволяющими заподозрить малигнизацию, являются резкое ускорение роста опухоли и прогрессирование деформации сегмента, появление или резкое усиление болей. Рентгенологически при этом выявляется снижение четкости контуров патологического очага и усиление его «крапчатости». Вероятность малигнизации хондром колеблется от нескольких процентов (солитарная энхондрома, периостальная хондрома) до 30% и более (энхондроматоз – болезнь Ollier и синдром Maffucci); однако у детей и подростков озлокачествление хондром наблюдается редко.

Трепанбиопсия патологического очага показана при наличии подозрений на злокачественный характер про-

цесса (малигнизацию). При солитарном поражении, если новообразование без особых технических сложностей может быть удалено в пределах неизмененных тканей, целесообразно выполнение лечебно-диагностического вмешательства – открытой биопсии с полным удалением опухоли.

Хондробластома – относительно редкая хрящевая опухоль (до 1% всех доброкачественных опухолей костей), поражающая эпифизы до завершения костного роста; встречается практически исключительно до 25-летнего возраста, преимущественно у лиц мужского пола. Чаще всего поражаются эпифизы бедренной кости, проксимальные эпифизы большеберцовой и плечевой костей. Нами наблюдалось 4 больных, частота поражения рассматриваемой области составила 36,4%.

При хондробластоме проксимального эпифиза бедра пациенты предъявляют жалобы на умеренные, ноющего характера боли в области тазобедренного сустава и ягодичной области. В литературе описаны также случаи их иррадиации в нижнюю треть бедра и коленный сустав. Болевой синдром обычно слабовыраженный, поэтому стаж заболевания может колебаться от нескольких месяцев до нескольких лет [00]. Косвенным признаком поражения, который обычно обращает на себя внимание, является синовит тазобедренного сустава, приводящий к ограничению движений и нарушению функции конечности. Однако его выявление затруднено тем, что непосредственная пальпация сустава невозможна. В нашем наблюдении вовлечение сустава в патологический процесс проявлялось только ограничением и болезненностью ротационных движений. В целом, клинические признаки хондробластомы неспецифичны, и свидетельствуют лишь о наличии «проблемы» в области тазобедренного сустава.

Рентгенологически хондробластома представляет собой относительно небольших размеров литический очаг, располагающийся в головке бедренной кости, занимающий, как правило, не более 1/2 объема эпифиза и отграниченный от окружающей кости тонким склеротическим ободком; периостальная реакция и экстраоссальный компонент, как правило, отсутствуют (рис. 4). При большом объеме поражения возможен переход опухоли на метафиз; характерная для хрящевых опухолей «крупчатость» наблюдается примерно в 1/3 случаев. В сомнительных случаях, для уточнения характеристик патологического очага, показана компьютерная томография.

Учитывая характерную клинικο-рентгенологическую картину хондробластомы (локализация, возрастные рамки), дифференциальная диагностика больших сложностей не представляет. Рентгенологически наибольшее сходство она имеет с гигантоклеточной опухолью, однако

последняя поражает, как правило, больных более старшего возраста (после 20 лет), и не имеет выраженного склеротического ободка.

Более важным, на наш взгляд, является выявление возможной злокачественной трансформации хондробластомы. Основными клиническими признаками возможной малигнизации являются: резкая интенсификация болей, появление или усиление болей при нагрузке и пальпации, появление ночных болей, а также усиление проявлений синовита пораженного сустава. Рентгенологически при этом отмечается увеличение размеров очага с разрушением кортикальной пластинки, появлением периостальной реакции, появлением или резким усилением «крупчатости» структуры опухоли. Нами зарегистрирован 1 такой случай.

Трепанбиопсия патологического очага показана при подозрении на злокачественный характер процесса (малигнизацию). Однако, если размеры новообразования относительно невелики, и оно без особых технических сложностей может быть удалено в пределах неизмененных тканей, целесообразно выполнение лечебно-диагностического вмешательства – открытой биопсии с полным удалением опухоли.

Остеоид-остеома – первичная доброкачественная остеогенная опухоль (4-13,5% всех доброкачественных опухолей костей). Выявляется, как правило, в возрасте 5-20 лет (до 80%), причем чаще у мальчиков, чем у девочек. Локализоваться остеоид-остеома может в любых отделах скелета, однако наиболее часто (до 60%) поражается бедренная кость (по нашим данным – 50,1%), и не менее чем в 1/2 случаев она располагается в шейке и вертельной области (по нашим данным – 47,4%).

Первым клиническим признаком остеоид-остеоиды шейки и вертельной области бедра являются боли. Пациенты могут связывать появление болей с минимальной травмой или (реже) с перенесенным простудным заболеванием, однако эта связь устанавливается по принципу «после того – значит вследствие того» и не имеет под собой реальных оснований. Боли носят ноющий характер, беспокоят по ночам, и рано (через 2-4 недели после первого появления) вынуждают больных принимать анальгетики. При первичном появлении боли, как правило, нелокализованные, однако спустя 3-4 недели больные уже в состоянии указать болевую точку. К сожалению, только менее чем в 1/3 случаев эта точка находится в проекции патологического очага, в остальных боль локализуется в области коленного сустава. И, несмотря на, казалось бы, общеизвестный факт, что при немотивированных болях в области коленного сустава необходимо искать патологию тазобедренного, около 50% детей с рассматриваемой патологией первично получают лечение по поводу «ушиба коленного сустава» или другой аналогичной «патологии». В начале заболевания какие-либо клинические проявления, кроме болей, практически отсутствуют. Спустя 1-1,5 месяца при осмотре часто выявляется атрофия мягких тканей (1-2 см в средней трети бедра), а также признаки реактивного синовита тазобедренного сустава – ограничение и умеренная болезненность внутренней ротации при практически полном сохранении полного объема и диапазона движений в других плоскостях. Иногда при длительном интенсивном болевом синдроме может наблюдаться непостоянная шатающаяся хромота. В целом клиническая картина остеоид-остеоиды настолько характерна, что при скрупулезном опросе больного (его родителей) и внимательном клиническом обследовании в большинстве случаев диагноз не вызывает сомнений.

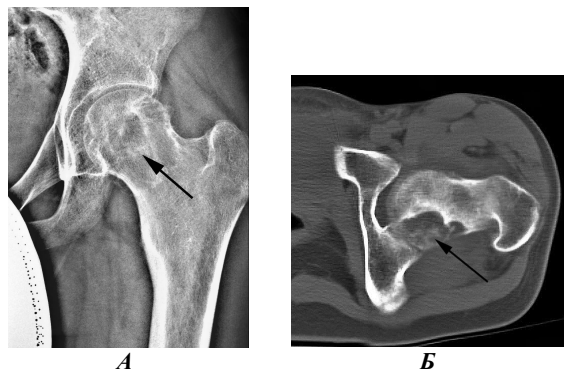


Рисунок 4 – Больной Ш., 15 лет. Диагноз: Хондробластома.

А – рентгенограмма;

Б – компьютерная томограмма

На рентгенограмме, обычно вблизи дуги Адамса или в межвертельной области определяется субкортикальный очаг просветления овальной формы, располагающийся чаще по передней поверхности (до 2/3 случаев), окруженный зоной склероза, в центре которого располагается плотное бесструктурное «ядро». Размер самого очага – 0,5-1 см, «ядра» – 1-2×4-6 мм. Следует отметить, что в ряде случаев даже на рентгенограммах образцового качества остеонид-остеома может достоверно не выявляться – определяется лишь «смазанность» костной структуры. В таких случаях полную информацию позволяет получить рентгеновская компьютерная томография (рис. 5-А).

Дифференциальная диагностика остеонид-остеоиды, учитывая характерную клинику-рентгенологическую картину, особых сложностей не представляет. Однако при интерпретации рентгенограмм и компьютерных томограмм необходимо помнить о так называемой «энстоиде» (bone island), которая может имитировать остеонид-остеоид. Однако, в отличие от последней, склерозированный участок кости не имеет окружающего склеротического ободка, а структура кости вокруг «островка» не изменена (рис. 5-Б). Злокачественное перерождение остеонид-остеоиды не встречается.

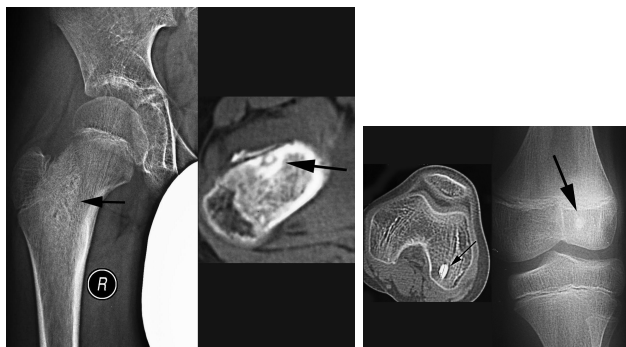


Рисунок 5 – Больной Ш., 11 лет. Диагноз: Остеонид-остеома проксимального отдела правого бедра. Энстома наружного мыщелка правого бедра.

Жалобы на упорные, ноющего характера боли в области правого коленного сустава, преимущественно ночные, требующие приема анальгетиков. Обследован по месту жительства, выполнены рентгенограммы правого тазобедренного (патология не выявлена) и коленного суставов (в наружном мыщелке бедра выявлен очаг склероза). С диагнозом «Остеонид-остеома наружного мыщелка правого бедра» направлен для оперативного лечения в РНПЦО. В Центре при пересмотре рентгенограмм выявлена смазанность костной структуры в межвертельной области. Выполнена компьютерная томография проксимального отдела и мыщелков правого бедра. В межвертельной области по передней поверхности выявлен субкортикальный очаг просветления овальной формы, окруженный зоной склероза, в центре которого располагается плотное бесструктурное «ядро». В мыщелке бедра обнаружен плотный бесструктурный участок, структура кости вокруг него не изменена.

А – рентгенограмма и компьютерная томограмма правого тазобедренного сустава;

Б – рентгенограмма и компьютерная томограмма мыщелков правого бедра

Трепанбиопсия при остеонид-остеоиде не показана из-за практической невозможности получения достаточного количества информативного морфологического материала непосредственно из очага поражения. При наличии технической возможности (рентген- или КТ-асси-

стированная навигация) возможно использование толстого трепана или полого сверла (диаметром не менее 5 мм) для удаления опухоли.

Костная киста – достаточно распространенное, характерное для детского и подросткового возраста опухолеподобное поражение кости. Встречающиеся в литературе названия «юношеская» или «солитарная костная киста» (СКК), «аневризмальная костная киста» (АКК) отражают преимущественно возраст больных и особенности макроскопической картины патологического процесса. Анатомический субстрат, на котором возникают кисты – губчатая кость метафиза с обильной венозной сетью, примыкающая к ростковой пластинке. По своей сути процесс формирования костной кисты является дистрофическим, и вид ее зависит от характера нарушения внутрикостной гемодинамики: АКК развивается при остром, а СКК – при хроническом ее нарушении. Оба варианта костных кист, несмотря на множество общих черт, имеют и заметные различия в клинической и рентгенологической картине.

В целом костные кисты составляют 21-57% доброкачественных поражений костей у детей и подростков; СКК встречается в 3-4 раза чаще, чем АКК. Костные кисты выявляются обычно в возрасте 2-16 лет, причем АКК – чаще после 10-летнего возраста. Соотношение мальчики-девочки при СКК составляет 2 : 1, при АКК – 1 : 2. СКК, по различным данным, поражает проксимальный отдел бедренной кости в 23,2-79% случаев; по нашим данным, эти больные составляют 17,1% (26 пациентов). АКК, в отличие от СКК, локализуется в шейке и вертельной области значительно реже – от 7% до 10% случаев; по нашим данным – в 4,2% (6 пациентов).

При СКК процесс деструкции кости развивается медленно, бессимптомно или со скудной симптоматикой. Больные нередко жалуются на неопределенного характера боли в пораженной конечности при повышенной физической нагрузке. Спровоцировать появление подобных болей можно тестовой осевой нагрузкой («симптом наковальни»). При клиническом осмотре выявляются общие признаки патологии области тазобедренного сустава – незначительное ограничение объема движений и умеренная болезненность в крайних положениях. Практически в 3/4 случаев СКК шейки и вертельной области бедра выявляется при патологическом переломе, возникающем на фоне «полного здоровья» после неловкого движения или падения. Болезненность на месте перелома умеренная, смещение отломков обычно незначительное; сращение происходит в обычные сроки. В отдельных случаях (25-35%) возможно «самоизлечение» – закрытие кисты в сроки от 1/2 до 2 лет после травмы, однако патологические переломы могут повторяться и несколько раз без малейших признаков заполнения полости кисты костной тканью. Наиболее серьезные осложнения патологического перелома при СКК – асептический некроз головки, варусная деформация и укорочение бедренной кости.

При АКК течение патологического процесса более бурное – скованность, дискомфорт в области тазобедренного сустава и верхней трети бедра, легкие, ноющие характера боли при нагрузке достаточно быстро (иногда больные связывают заболевание с повышенной нагрузкой или травмой) интенсифицируются, боль становится постоянной, появляется хромота, что заставляет родителей ребенка обратиться к врачу. Характерная для АКК припухлость мягких тканей в области поражения в верхней трети бедра обычно не выявляется. Быстро формируются болевые контрактуры тазобедренного сустава,

нарушается опороспособность конечности, пальпация области поражения обычно болезненна. Таким образом, первичная клиническая картина АКК напоминает развитие злокачественной опухоли.

СКК рентгенологически представляет собой очаг деструкции, равномерно раздувающий кость; в ее течении выделяют фазы остеолиза, отграничения и восстановления. В фазе остеолиза проксимальный полюс кисты прилежит к зоне роста и отделен от нее узкой полоской склероза, внутренние стенки очага нечеткие, «размыты», дистальная граница определяется с трудом. Однако процесс не выходит в окружающие мягкие ткани; вздутие нарастает (объем метафиза может увеличиваться в 1,5-2 раза), периостальная реакция определяется только при патологическом переломе. На фазе отграничения контуры СКК становятся четкими, кортикальный слой утолщается, между зоной роста и кистой формируется слой губчатой кости нормальной структуры; первичная полость может разделяться на несколько меньших. В фазе восстановления, за счет естественного роста кости, СКК мигрирует в диафизарный отдел. Киста уменьшается в объеме, и, отделенная от костномозгового канала линией склероза, может практически бессимптомно существовать годами. На рис. 6-А представлена характерная рентгенологическая картина СКК.

АКК также имеют три аналогичные фазы развития. В фазе остеолиза в кости определяется очаг деструкции с нечеткими контурами, расположенный, как правило, эксцентрично; корковый слой над ним резко истончен, местами разрушен, кость вздута. На границе АКК со здоровой тканью выявляется реакция надкостницы в виде ограниченных периостальных наслоений, напоминающих «козырек». При прорыве кортикального слоя содержимое кисты или отслаивает надкостницу с формированием выпуклого наружного контура, или прорывается в окружающие ткани. В этих случаях наружный контур не прослеживается, а мягкие ткани увеличиваются в объеме. Клинически это сопровождается усилением болей и формированием контрактур в тазобедренном суставе, однако увеличение объема мягких тканей может не проявляться. В фазе отграничения размеры АКК относительно сокращаются, контуры становятся более четкими, периостальные наслоения оссифицируются, очаг приобретает ячеистую структуру. Клинически это сопровождается снижением интенсивности болей и увеличением объема движений в тазобедренном суставе. В фазе восстановления продолжается дальнейшее уменьшение размеров АКК, восстановление и утолщение кортикального слоя кости. Размер ячеек уменьшается, разделяющие их перегородки утолщаются, однако форма кости остается измененной. Клинические проявления отсутствуют, функция конечности восстанавливается практически полностью. При пальпации может определяться безболезненное изменение рельефа пораженной кости. Характерная рентгенологическая картина АКК представлена на рис. 6-Б.

Качественно выполненные рентгенограммы пораженного сегмента, как правило, позволяют установить правильный диагноз. В сомнительных случаях уточнить состояние стенок полости, наличие и характер периостальной реакции, наличие и характер перегородок, наличие экстраоссального компонента, характер содержимого полости и т.д. позволяет компьютерная томография. Этой информации, как правило, достаточно как для дифференцировки кист со сходными поражениями (фиброзная дисплазия, энхондрома, гигантоклеточная опухоль и др.), так и между их различными вариантами.



Рисунок 6 – Костные кисты.

А – рентгенограмма больного Т., 7 лет. Диагноз: Солитарная костная киста.

Б – рентгенограмма больной С., 8 лет. Диагноз: Аневризмальная костная киста

Трепанбиопсия кист обычно позволяет получить достаточное количество морфологического материала для верификации диагноза, дает возможность оценить характер содержимого полости и величину давления в ней. Так, для СКК характерно наличие «янтарной жидкости» под давлением до 250-300 мм водного столба; содержимым АКК является алая кровь под давлением свыше 400 мм водного столба. Величина внутрикостного давления является важным прогностическим признаком – чем оно выше, тем выше активность патологического процесса, вероятность дальнейшего разрушения кости и развития осложнений (деформации сегмента, патологического перелома).

Фиброзная дисплазия относится к опухолеподобным поражениям. В основе патологического процесса лежит нарушение остеогенеза на соединительнотканной стадии развития скелета. Частота ее среди первичных опухолей и дисплазий скелета составляет 2,5%. Различают полиоссальную и монооссальную формы заболевания. Фиброзная дисплазия выявляется практически исключительно у детей и подростков, хотя известны отдельные случаи первичной диагностики и у взрослых. Очаги фиброзной дисплазии чаще всего локализуются в бедренной кости (до 35%). Клиническая картина заболевания отличается большим многообразием и неуклонным прогрессированием. Под нашим наблюдением находилось 7 пациентов с поражением проксимального отдела бедренной кости (1 – монооссальная форма).

Больные обычно предъявляют жалобы на практически постоянные тупые боли в области тазобедренного сустава и верхней трети бедра. Однако на ранних стадиях заболевания, при относительно небольших размерах патологического очага, течение фиброзной дисплазии может быть бессимптомным, и патология обнаруживается случайно при рентгенологическом обследовании по поводу травмы («рентгенологическая находка»). Иногда первым симптомом поражения может быть патологический перелом. При длительном существовании болевого синдрома может отмечаться щадящая хромота на пораженную ногу, умеренно выраженная атрофия мягких тканей бедра. Ограничение движений и болезненность движений в тазобедренном суставе появляются только при достижении очагом значительных размеров, заметном снижении прочностных характеристик кости. Боли, как правило, усиливаются при нагрузке, симптом «наковальни» обычно положительный. В таких случаях пальпаторно может определяться нарушение рельефа кости, деформация проксимального отдела бедра по типу «пастьишьей палки».

Рентгенологически для фиброзной дисплазии характерно наличие эксцентрично расположенных округлых очагов деструкции, с истончением и ограниченным вздутием кости, без четкого отграничения, структура их напоминает «матовое стекло». Располагаются они чаще всего в основании шейки бедра и вертельной области, с тенденцией к миграции в сторону диафиза; распространение процесса на головку бедра наблюдается крайне редко (нами не отмечено). Периостальная реакция и разрывы кортикального слоя для фиброзной дисплазии нехарактерны (если не было патологического перелома), рост очагов медленный, но неуклонный. В отдельных случаях возможно прекращение прогрессирования процесса после наступления полового созревания. Компьютерная томография позволяет уточнить указанные особенности, что необходимо для проведения дифференциальной диагностики. Характерная рентгенологическая картина фиброзной дисплазии представлена на рис. 7.



Рисунок 7 – Фиброзная дисплазия.
 А – рентгенограмма больного К., 8 лет;
 Б – рентгенограмма больного А., 18 лет

Наибольшее сходство клинико-рентгенологическая картина фиброзной дисплазии имеет с костными кистами, однако, в отличие от кист, отсутствуют стадийность течения заболевания, рентгенологически нет периостальной реакции и выхода патологического процесса за пределы кости. Наиболее четко эти отличительные признаки видны при компьютерной томографии. Кроме того, цифровая денситометрия позволяет с высокой степенью достоверности отличить жидкое содержимое костных кист от фиброзной ткани. Фиброзную дисплазию необходимо также дифференцировать с гигантоклеточной опухолью, энхондромой и некоторыми другими патологическими процессами.

Трепанбиопсия патологического очага необходима для верификации клинико-рентгенологического диагноза; это имеет большое значение при выработке тактики оперативного лечения, т.к. фиброзная дисплазия имеет выраженную склонность к рецидивированию. Открытая биопсия с удалением патологического очага в пределах неизменной костной ткани показана при его относительно небольших размерах, когда вмешательство может быть выполнено без особых технических сложностей.

Эозинофильная гранулема кости – это одно из проявлений достаточно редкого заболевания – гистиоцитоза Х, в основе которого лежит реактивная пролиферация гистиоцитов с накоплением в них продуктов нарушенного обмена. Эозинофильная гранулема чаще всего встречается в первые 10 лет жизни (до 60%), соотношение мальчики-девочки 2 : 1, и может поражать все отделы скелета. По нашим данным, эозинофильная гранулема локализу-

ется в проксимальном отделе бедренной кости не менее чем в 1/3 случаев.

Больные предъявляют жалобы на общую слабость, повышенную утомляемость, снижение аппетита, нелокализованные боли в костях. При подостром течении преобладают общие жалобы. Со стороны анализов крови изменений, как правило, нет (эозинофилия до 3-5%, активность щелочной фосфатазы в пределах нормы). При остром течении заболевания рано присоединяются жалобы на интенсивные боли в месте локализации поражения, при незначительной травме может наступать патологический перелом.

При рентгенологическом исследовании выявляются множественные округлые четко отграниченные очаги деструкции, с разрушением кортикальной пластинки кости, сопровождающиеся выраженным периостальным костеобразованием (рис. 8).



Рисунок 8 – Рентгенограмма больной Д., 5 лет. Диагноз: Эозинофильная гранулема

В целом клинико-рентгенологическая картина острого течения эозинофильной гранулемы напоминает развитие злокачественной опухоли. Однако, в отличие от большинства опухолевых и опухолеподобных поражений костей, этим больным оперативное лечение не показано, они нуждаются в специальной терапии в условиях гематологического стационара. С учетом изложенного, для морфологической верификации диагноза эозинофильной гранулемы необходимо выполнение пункционной или трепанбиопсии патологического очага.

Таким образом, клиническая диагностика доброкачественных опухолей и опухолеподобных поражений проксимального отдела бедренной кости затруднена в первую очередь тем, что на ранних стадиях развития новообразований жалобы и прочие клинические проявления поражения малоспецифичны (ноющего характера нелокализованные боли, шадящая хромота, нарушение функции тазобедренного сустава и т.п.). Кроме того, непосредственная пальпация верхней трети бедра практически невозможна, и легко выявляющиеся в других отделах скелета характерные изменения рельефа кости, симптом «пергаментного хруста» и др. здесь не определяют. Это является одной из причин относительно позднего проведения полноценного рентгенологического обследования, достаточно большого количества «рентгенологических находок» (не менее 15 случаев, 24,2%) и патологических переломов (11 случаев – 17,7%).

Поэтому при наличии даже минимальных клинических проявлений возможного очагового поражения проксимального отдела бедренной кости – признаков нарушения функции тазобедренного сустава, недостаточно мотивированных жалоб на боли или дискомфорт в этой области – показано стандартное рентгенологическое ис-

следование и скрупулезное изучение всех выявленных изменений. При подозрении на наличие новообразования оправдано выполнение компьютерной томографии. Детальный анализ изменений костной структуры, особенностей выявленных патологических очагов в большинстве случаев позволяет установить диагноз поражения. В сомнительных случаях для верификации диагноза требуется выполнение трепанбиопсии; если явных клинико-рентгенологических признаков агрессивности новообразования нет, а его размеры и локализация не предполагают существенных технических сложностей при удалении в пределах неизмененных тканей, то целесообразно выполнение лечебно-диагностического вмешательства – открытой биопсии с удалением патологического очага. При этом желательно иметь возможность интраоперационного экспресс-морфологического исследования удаляемых тканей.

Комплекс вышеперечисленных мероприятий призван исключить или свести к минимуму количество случаев поздней (на стадии развития осложнений) диагностики доброкачественных опухолевых и опухолеподобных поражений проксимального отдела бедренной кости у детей и подростков.

Литература

1. Волков, М.В. Болезни костей у детей / М.В. Волков. – Москва: Медицина, 1985. – 511 с.
2. Воронович, И.Р. Опухоли костей и сочленений таза / И.Р. Воронович, Л.А.Пашкевич, А.И.Воронович. – Минск: ГУ РНМБ, 2003. – 257 с.
3. Лагунова, И.Г. Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета / И.Г. Лагунова. – Москва: Медицина, 1989. – 256 с.
4. Постерникова, Т.Т. Первичные доброкачественные опухоли и пограничные заболевания проксимального отдела бедренной кости у детей : автореф. дис. канд. мед. наук: 14.00.22 / Т.Т. Постерникова. – М., 1981. – 17 с.
5. Рейнберг, С.А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов / С.А. Рейнберг. – Москва: Медицина, 1964. – 2 т.
6. Тумаян, А.О. Хирургическое лечение очаговых поражений шейки, дуги Адамса и малого вертела бедренной кости: автореф. дис. канд.мед. наук: 14.00.22 / А.О. Тумаян. – Харьков, 1984. – 19 с.
7. Углова, Т.А. Гистиоцитоз X у детей / Т.А. Углова, Т.В. Якович // Патогенез, диагностика и терапия кожных и венерических болезней: Материалы третьего съезда дерматологов и венерологов РБ. – Минск, 1996. – С.285-287.
8. Adler, C.P. Primary bone tumors and tumorous condition in children / C.P. Adler, K. Kozlowski. – Springer-Verlag: London, 1993. – 267 p.
9. Campanacci, M. Bone and soft tissue tumors: clinical features, imaging, pathology and treatment / M.Campanacci. – New York: Springer, 1999. – 1319 p.
10. Dahlin, D.C. Bone Tumors / D.C. Dahlin. – Springfield, 2nd ed, 1967.
11. Fletcher, C. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone / C. Fletcher, K.Unni, F. Mertens. – IARC Press: Lyon, 2002. – 427 p.
12. Guille, J.T. Fibrous dysplasia of the proximal part of the femur / J.T. Guille, S.J. Kumar, G.D. MacEven // J. Bone Joint. Surg 1998. – Vol. 80-A. – P. 648-658.
13. Kotz, R. Pitfalls in biopsy and diagnosis / R. Kotz // 14th European SICOT Trainees Meeting: Abstract CD. – Budapest. – 2005. – A-0073.
14. Rex, A.W. Cartilage Tumors: Evaluation and Treatment / A.W. Rex, W. Marco, S. Gitelis // J. Am. Acad. Orthop.Surg. – 2000. – Vol. 8. – P. 292-304.
15. Roposch, A. Treatment of femoral neck and trochanteric simple bone cysts / A.Roposch, V. Saraph, W.E. Linhart W. // Arch. Orthop. Traum. Surg., 2004. – Vol. 124. – P. 437-442.
16. Skrzynsky, M.C. Diagnostic Accuracy and Charge-Savings of Outpatient Core Needle Biopsy Compared with Open Biopsy of Musculoskeletal Tumors / M.C. Skrzynsky, J.S. Biermann // J. Bone Joint. Surg. [Am] 1996. – Vol. 78-A. – P. 644-649.
17. Spontaneous Remission of Massive Solitary Eosinophilic Granuloma of the Femur / D. Luis Muscolo [et al.] // J. Pediatr. Orthop. 2003. – Vol. 23. – P. 763-765.

Поступила 13.03.10