

Знание нормальной структуры кости необходимо для понимания сущности патологических процессов, развивающихся в костно-суставной системе.

МАКРОСТРУКТУРА КОСТИ

В зависимости от расположения коллагеновых волокон выделяют пластинчатую и грубоволокнистую костную ткани.

Грубоволокнистая (волоконная, сетчатая, незрелая, примитивная) костная ткань: коллагеновые волокна располагаются рыхло и беспорядочно, межклеточный матрикс богат основной субстанцией; определяется в костях развивающегося скелета, во взрослом организме — лишь при активном остеогенезе (костная мозоль при переломе кости, различные патологические состояния); менее прочная и обычно в нормальном скелете замещается пластинчатой костью.

Пластинчатая костная ткань: коллагеновые волокна располагаются параллельными рядами (костная пластинка), но ориентация волокон в соседних слоях различна. Пластинчатая костная ткань образует компактный и губчатый слои.

Компактный слой определяет механическую прочность кости; состоит из пластинчатой костной ткани, расположенной циркулярно вокруг хаверсовых каналов (содержащих кровеносные и лимфатические сосуды и нервы) в виде остеонов (хаверсова система), ориентированных вдоль оси кости.

Линии цементирования ограничивают снаружи остеоны друг от друга.

Надкостница — тонкий мембраноподобный слой соединительной ткани, покрывающий наружную поверхность компактного слоя.

Губчатый слой располагается внутри кости, окутан эндостом, состоит из различных слоёв костных пластинок (не образующих остеоны), разделённых линиями цементирования. Составляет 20% общей костной массы и 70% общей поверхности, в связи с чем в нём значительно более активен минеральный обмен, чаще происходят и распознаются патологические изменения.

МИКРОСТРУКТУРА КОСТИ

Кость состоит из клеток и внеклеточного матрикса.

Клетки костной ткани

В костной ткани принято выделять остеобласты, остециты и остеокласты.

Остеобласты — одноядерные клетки, выстилающие внутреннюю поверхность костных трабекул (*эндост*), поверхность хаверсовых каналов и внутренний слой надкостницы. Происходят из стромальной стволовой клетки костного мозга. Выделяют активные и неактивные остеобласты.

Активные остеобласты представлены непрерывным слоем пухлых клеток с крупными ядрами, располагающимися в участках активного остеогенеза (покрывают 2–8% поверхности кости); часть периферической мембраны этих клеток контактирует с краем *остеоида* — новообразованной некальцифицированной костной тканью.

Неактивные остеобласты — слой распластанных вытянутых клеток, покрывающих зрелую кость; покрывают 70–80% поверхности кости без подлежащего остеоида и 4–8% с подлежащим остеоидом (неактивный остеоид). Остеобласты ответственны за синтез коллагена и других белков, входящих в состав органического матрикса кости, отложение и обмен кальция и других ионов.

Остеоциты — плоские одноядерные клетки, располагающиеся в костных лакунах внутри кости, контактирующие с соседними клетками и неактивными остеобластами на поверхности кости через костные каналы (до 400 на одну клетку). Основная функция — сохранение костного матрикса и его минерального состава.

Остеокласты — многоядерные клетки (весьма большие клетки с поверхностью порядка 1200–4000 мкм²), ответственные за резорбцию кости, обычно располагаются в лакунах резорбции.

Костный матрикс

Костный матрикс состоит из органического (35%) и неорганического (65%) компонентов.

Неорганический компонент представлен солями кальция, преимущественно в виде гидроксиапатита, откладывающегося на органическом матриксе кости.

Органический компонент состоит преимущественно из коллагена (около 95%) и из неколлагеновых белков.

Коллаген типа I составляет приблизительно 90%, типов III, IV и V — 5%. Минерализация остеоида осуществляется только вдоль фибрилл коллагена типа I. При этом фибриллы коллагена типа I служат матрицей для отложения солей кальция.

Неколлагеновые белки подразделяют на синтезируемые в остеобластах и поступающие из плазмы крови.

В остеобластах синтезируются остеокальцин (1,3%), костный сиалопротеин, костный морфогенетический белок, остеоонектин, фосфопротеины, протеолипиды, костный протеогликан.

Из сыворотки крови поступают α_2 -гликопротеин и другие сывороточные белки.

Остеокальцин (матричный GLA-белок) способствует рассасыванию кости и ингибирует образование гидроксиапатита; **костный сиалопротеин** и **остеоонектин** способствуют кальцификации, регулируют рост кристаллов; **костные морфогенетические белки BMP** обладают остеоиндуктивными свойствами; **фосфопротеины (фосфорины)** стимулируют минерализацию кости и рост кристаллов; **костные низкомолекулярные протеогликаны** способствуют образованию фибрилл коллагена типа I.

РАЗВИТИЕ, РОСТ И РЕМОДЕЛИРОВАНИЕ КОСТИ

Растущая кость характеризуется ростом в длину и ширину, формообразованием (*моделирование кости*) и внутренней перестройкой (*ремоделирование кости*). Моделирование кости

сопровождается процессами оссификации (интрамембранной, энхондральной), заканчивающимися формированием грубоволокнистой кости, которая затем подвергается ремоделированию (остеокластическая резорбция и аппозиционный рост кости) с последующим формированием пластинчатой кости зрелого скелета.

Интрамембранная оссификация. В центрах оссификации происходят пролиферация мезенхимальных клеток, их дифференцировка в остеобласты, которые формируют быстро минерализующийся остеоид (развитие костей свода черепа, ключицы).

Энхондральная оссификация включает ряд последовательных событий: пролиферация, рост, гипертрофия и дегенерация хондроцитов предсуществующего хряща, его обызвествление, прорастание в эти участки из костномозговой полости капилляров, появление остеобластов и остеокластов (ремоделируют обызвествлённый хрящ), образование остеобластами на поверхности спикул обызвествлённого хряща остеоида — *формирование первичной спонгиозы*, её дальнейшее ремоделирование с образованием типичной пластинчатой кости — *вторичной спонгиозы*. Наблюдается при развитии длинных костей, костей таза, позвоночника, основания черепа; в костях нормального взрослого скелета отмечается лишь при патологических состояниях (различные опухоли и опухолеподобные процессы, остеоартриты, костная мозоль при переломах кости).

Аппозиционный рост кости — формирование остеобластами костного матрикса на предсуществующей кости. Является частью энхондральной и интрамембранной оссификации и средством, с помощью которого образуется новая кость при ремоделировании нормальной кости зрелого скелета.

Все патологические процессы костной системы (в зависимости от происхождения) могут быть подразделены на дисплазии, травматические, инфекционные, метаболические, опухоли и опухолеподобные заболевания.

Дефекты развития скелета

Дефекты развития скелета (дисплазии, диспластические заболевания костей) обусловлены неправильным формообразованием и ростом костной ткани; в основном имеют врождённое происхождение, но могут возникать и в процессе постнатального развития. К ним

относятся врождённые дефекты формообразования костей, избыточный или недостаточный рост отдельных костей, очаговые и диффузные нарушения остеогенеза с избыточным разрастанием хрящевой или костной ткани. К этой гетерогенной группе заболеваний относится более 80 нозологических форм.

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

Несовершенный остеогенез (МКБ: Q78.0 Незавёршённый остеогенез) — редкое (1:20 000 населения) наследственное [мутации генов коллагена I *COL1A1* (локус 17q21.31–q22.05) или *COL1A2* (q22.1)] заболевание скелета, характеризующееся недостаточным развитием и уменьшением массы костной ткани и её повышенной ломкостью. Для заболевания характерна, хотя и не обязательна, триада симптомов: голубая окраска склер, аномалии зубов (несовершенный дентиногенез) и прогрессирующее снижение слуха. Выделяют тяжёлую форму заболевания (*osteogenesis imperfecta*), при которой дети рождаются мёртвыми с множественными переломами деформированных конечностей (происходят во внутриутробном периоде) и менее тяжёлую форму — остеопсатироз (*osteopsathyrosis*) — с более благоприятным прогнозом, проявляющуюся в более позднем возрасте и у взрослых. Несовершенный остеогенез подразделяют на 4 типа [69a].

Тип 1 (ОМIM 166200, доминантная форма с голубыми склерами, с несовершенным дентиногенезом или без него, \mathfrak{X}). Формируется пластинчатая кость с признаками остеопороза, плотность остеоцитов на единицу площади среза кости больше, чем в норме; значительная деформация длинных костей не типична, при рождении нормальная масса тела, множественные переломы встречаются редко.

Тип 2 [ОМIM 166210, перинатально летальная форма, \mathfrak{X} или ρ (ОМIM 259400)]. В основном формируется грубоволокнистая кость, дети рождаются мёртвыми или умирают в неонатальном периоде, имеют пониженную массу тела, короткие искривлённые конечности и множественные переломы.

Тип 3 (ОМIM 259420, прогрессирующая деформация костей, нормальные склеры, ρ). Образование сферических масс хряща в эпифизах и метафизах, соединяющихся с эпифизарной пластинкой роста; чередование участков пластинчатой и грубоволокнистой кости; в 2/3 случаев у новорождённых имеются переломы или они появляются в течение первого года жизни.

Тип 4 (ОМIM 166220, доминантная форма с нормальными склерами и несовершенным дентиногенезом, \mathfrak{X}). Формируется пластинчатая кость, но организация костных пластинок нарушена (нерегулярное расположение цементных линий), что способствует уменьшению механической стабильности и ломкости кости; деформации скелета, маленький рост, переломы чаще, чем при типе 1.

Значительно реже встречаются следующие формы несовершенного остеогенеза: с опалесцирующими зубами (ОМIM 166240); с опалесцирующими зубами, голубыми склерами, но без переломов костей (ОМIM 166230); с необычными костными поражениями (ОМIM 166260), с микроцефалией и катарактой (ОМIM 259410), без дефектов коллагена типа I (ОМIM 259440).

Проявления несовершенного остеогенеза наблюдаются также при следующих наследственных синдромах: несовершенный остеогенез, микроцефалия и катаракта (ОМIM 259410, ρ); синдром Брука (ОМIM 259450, ρ) — несовершенный остеогенез с врождёнными контрактурами суставов; остеогенез несовершенный Левина (ОМIM 166260, \mathfrak{X}).

Макроскопически: степень выраженности патологических изменений костей в виде деформаций скелета и переломов зависит от типа заболевания; узкие ломкие кости с истончением кортикальной пластинки и балочек губчатой кости, расширением костномозговых каналов (остеопороз), следы свежих и заживающих переломов.

Прогноз зависит от типа заболевания.

ЭНХОНДРОМАТОЗ

Энхондроматоз (МКБ: Q78.4 Энхондроматоз, ОМIM 166000, \mathfrak{X}) — наследственный дефект энхондрального остеогенеза, при котором хрящ не рассасывается и не замещается костной тканью (продолжает расти по мере роста организма). Может поражаться любая кость вторичного окостенения. В длинных костях очаги обычно локализируются в метафизах (у детей), но могут быть в диафизах (у подростков и молодых взрослых), часто поражаются кости таза, реже — рёбра, грудина, кости черепа. Заболевание проявляется при рождении или в раннем детском возрасте. Выделяют 2 типа энхондроматоза.

Тип 1 (болезнь Олье, дисхондроплазия) — преимущественно одностороннее распределение поражения костей скелета.

Тип 2 (синдром Маффучи) — множественные энхондромы сочетаются с нарушениями пигментации и множественными гемангиомами мягких тканей.

Клинически: асимметричные аномалии длинных костей, укорочение и деформация конечностей, гемангиомы (при синдроме Маффучи).

Макроскопически: бесформенные бугристые образования гиалинового хряща, разделённого на дольки, иногда с участками обызвествления или окостенения; деформация костей в виде искривления и укорочения.

Микроскопически: хрящевая ткань со значительным разнообразием, что связано с различной активностью роста, схожа со строением хондромы.

Прогноз: условно благоприятный.

Осложнения: озлокачествление очагов хондроматоза в хондросаркому наблюдается чаще, чем при хондроме (при синдроме Маффучи до 30% случаев).

ОСТЕОПЕТРОЗ

Остеопетроз («мраморная» болезнь, генерализованный ломкий остеосклероз; МКБ: Q78.2 Остеопетроз) — группа заболеваний (остеопетроз злокачественный, остеопетроз замедленный, пикнодизостоз, остеомиелифиброз и др.), для которых характерно увеличение плотности костей и их ломкости, уменьшение объёма костномозговых полостей и нарушения гемопоэза. Остеосклероз и остеопетроз — собирательные и на практике идентичные понятия.

Остеопетроз («мраморная» болезнь). Известно несколько наследуемых форм: доминантно наследуемая болезнь Альберс–Шёнберга (ОМIM *166600, 1p21–p13, ген колонистимулирующего фактора макрофагов *CSF1*, R) и рецессивные — злокачественная (ОМIM *259700, 11q12–q13, ген *OPB1*, p), мягкая (ОМIM 259710, p) и летальная (ОМIM 259720, p) формы. Частота всех форм около 1:20 000. **Клинически:** остеосклероз, множественные переломы, остеомиелит, гиперостоз черепа, хронический ринит вследствие сужения носовых ходов, гепатоспленомегалия, вызванная компенсаторным экстрамедуллярным кроветворением; паралич лицевого нерва, анемия, вызванная уменьшением объёма костного мозга. **Лабораторно:** повышение уровня щелочной фосфатазы.

Болезнь ван Бухема (ОМIM *239100, 17q11.2, ген *VBCH*, p). **Клинически:** гиперостоз черепа, атрофия зрительного нерва, ухудшение слуха, головные боли, паралич черепных нервов, остеосклероз, утолщение длинных трубчатых костей. **Лабораторно:** гиперфосфатаземия. **Синонимы:** генерализованный кортикальный гиперостоз, гиперфосфатаземия поздняя, эндостальный гиперостоз.

Остеосклероз, кортикальный гиперостоз и синдактилия (ОМIM *269500, p). **Клинически:** кортикальный гиперостоз черепа, квадратная челюсть, атрофия зрительного нерва, сходящееся косоглазие, экзофтальм, вальгусная деформация ног, кожная синдактилия, радиальное отклонение терминальных фаланг, дистрофия ногтей, врождённый паралич лицевого нерва, anosmia, увеличенное внутричерепное давление, метафизарная дисплазия.

Остеопетроз входит в состав наследуемых сложных синдромов. † Сочетание остеопетроза и инфантильной формы нейроаксонной дистрофии (ОМIM 600329, ?p vs. протяжённой делеции синдром). † Остеопетроз и почечный канальцевый ацидоз типа 1 (синдром Жибо–Венсела) вследствие недостаточности карбоангидразы II (ОМIM 259730, ген *CA2*).

ОСТЕОПЕТРОЗ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЙ

Фокусы остеосклероза проявляются в раннем детском возрасте. Скелетные повреждения являются результатом дефекта резорбции кости и хряща (дефект остеокластов), тогда как их образование не нарушено.

Клинически: маленький рост, спонтанные переломы, кровотечения, гепатоспленомегалия, анемия, ломкость костей, ослабленная резистентность к инфекции, замедленный дентиногенез. Рентгенологически — увеличение плотности костей, их исчерченности, появление эндокости («кость внутри кости»).

Макроскопически: на распиле — значительное утолщение кортикального слоя, в длинных костях костномозговой канал резко сужен или облитерирован, увеличен вес костей, обычно наблюдается расширение дистальных отделов бедренных костей.

Микроскопически: беспорядочные, плотно расположенные нагромождения костной ткани (остеонные структуры не формируются), значительно увеличена её масса без признаков резорбции (остеокласты почти не выявляются).

Прогноз: смерть наступает в первом десятилетии, лишь иногда больные доживают до взрослого возраста.

ОСТЕОПЕТРОЗ ЗАМЕДЛЕННЫЙ

Клинически у некоторых больных может протекать бессимптомно (у 50% больных обнаруживается случайно при рентгенологическом исследовании), у других — определяются анемия, паралич лицевого нерва или глухота, гепатоспленомегалия, патологические переломы (40% случаев), выпадение зубов (вследствие развития остеомиелита челюстей). У новорождённых рентгенологическая картина нормальная, с возрастом выявляются склеротические изменения, в частности «кость внутри кости».

Прогноз благоприятный.

ГИПЕРОСТОЗЫ

Гиперостозы (МКБ: M85.8 Другие уточнения нарушения плотности и структуры костей) — заболевания (мелорееостоз, остеопойкилоз, флюороз, полосчатая остеопатия, склеростеоз и др.), характеризующиеся избыточным развитием костной ткани скелета, не относящимся к адапционным изменениям. Хотя гиперостозы в основном развиваются в результате дисфункции

остеокластов, функция остеобластов также может быть нарушена. Остеосклероз при гиперостозе — увеличение плотности костной ткани без выраженного изменения её формы.

Генетические аспекты. В каталоге наследственных болезней Виктора МакКьюсика зарегистрированы следующие самостоятельные формы: OMIM 106400 анкилозирующий позвоночный гиперостоз с тилозом (Ж), OMIM 144750 гиперостоз кортикальный генерализованный (Ж), OMIM 144755 гиперостоз черепной внутренней (Ж), OMIM 144800 гиперостоз лобный внутренний (Ж), OMIM 151050 карликовость гипер-остотическая Ленца–Маевского (Ж), OMIM 239000 гиперостоз кортикальный деформирующий ювенильный (р), OMIM 239100 гиперостоз кортикальный генерализованный (р), OMIM 302030 гиперостоз свода черепа (Ж).

Мелореостоз

Мелореостоз (болезнь Лери; МКБ: M85.8 Другие уточнения нарушения плотности и структуры костей; OMIM 155950) — заболевание неясной этиологии, характеризующееся избыточным образованием компактной кости путём усиления периостального или эндостального костеобразования (в последнем случае — облитерация костномозгового канала). Наиболее частая локализация — кости нижних конечностей, реже поражаются кости таза, позвоночника, черепа и рёбра. Заболевание может развиваться в любом возрасте, чаще поражаются лица мужского пола. Начинаясь в проксимальном отделе длинной кости, процесс распространяется по одной стороне кости вниз и, достигнув сустава, переходит на той же стороне на проксимальную часть ниже расположенной кости.

Клинически длительное время протекает бессимптомно, позднее появляются боли, чувство усталости в поражённой конечности, деформация костей с их удлинением или укорочением, контрактуры суставов.

Макроскопически: деформация костей, значительное утолщение кортикального слоя, костномозговая полость неравномерной толщины.

Микроскопически: компактная кость с нарушенным остеонным строением, сосудистые каналы сужены.

Остеопойкилоз

Остеопойкилоз (МКБ: Q78.8 Другие уточнённые остеохондродисплазии) — доброкачественное заболевание, характеризующееся наличием множественных склеротических повреждений губчатых костей в виде очаговых костных уплотнений — эностозов. Развивается у лиц 3–4-го десяти-

летия, но могут быть и в детском возрасте. Наследуется по аутосомно-доминантному типу, встречаются и спорадические случаи заболевания. Чаще локализуется в костях запястья и голеностопного сустава, в эпифизах и метафизах длинных костей, реже — в костях черепа, таза, позвоночника, грудной клетки.

Клинически: заболевание обнаруживается случайно при рентгенологическом исследовании; возникнув, размеры очагов обычно не изменяются, хотя описаны случаи их исчезновения.

Макроскопически: мелкие очаги компактной кости в губчатом веществе.

Микроскопически: костная ткань пластинчатого строения, соединяется с трабекулами губчатой кости.

ПИКНОДИЗОСТОЗ

Пикнодизостоз (МКБ: Q78 Другие остеохондродисплазии; OMIM 265800, мутации гена катепсина К *CTSK*, 1q21, р) характеризуется остеосклерозом и карликовостью.

Клинически: признаки появляются в раннем детском возрасте — маленький рост, большой череп с незарощённым передним родничком, кариесные зубы, увеличенная ломкость костей — переломы при незначительных травмах, кифоз, сколиоз, голубые склеры, гипоплазия концевых фаланг пальцев и латерального конца ключицы.

Рентгенологически — повышенная плотность костей скелета.

Микроскопически: гистологические признаки схожи с таковыми при остеопетрозе.

Прогноз благоприятный; продолжительность жизни нормальная.

Дополнительные материалы: «Остеохондроматоз» и «Фиброзная дисплазия кости» см. в разделе «Опухоли и опухолеподобные заболевания костей», «Остеохондропатии» в разделе «Заболевания суставов». См. также статьи «Хондродисплазия точечная» и «Остеодисплазия Мелника–Нидлса».

Травматические заболевания костей

Перелом (МКБ: M84 Нарушения целостности кости) — нарушение непрерывности кости; может быть вызван одиночным сильным механическим повреждением, а также повторными по-

вреждениями или стрессами (усталостный или стрессовый перелом). *Простой (закрытый) перелом* — нет сообщения сломанной кости с поверхностью тела, *открытый (сложный) перелом* — такое сообщение есть.

Последовательность основных событий, следующих за переломом ранее нормальной кости: разрыв сосудов костномозгового канала, кортикальной пластинки, надкостницы и прилежащих мягких тканей; формирование между концами повреждённой кости гематомы; острое травматическое воспаление с миграцией в очаг повреждения ПЯЛ и моноцитов; организация гематомы, пролиферация фибробластоподобных элементов и эндотелиоцитов, формирование грануляционной ткани (48–72 ч); фиброзное сращение, превращение грануляционной ткани в грубоволокнистую кость — образование первичной костной мозоли (2–3 нед при неосложнённых переломах).

Первичная (временная) мозоль — первоначально сформированная грубоволокнистая кость, заполняющая промежуток между концами повреждённой кости, соединяет и стабилизирует перелом, достигает своих максимальных размеров к концу 2–3-й нед. Мозоль большей частью происходит из предшественников остеобластов, мигрирующих из внутреннего слоя надкостницы и эндоста.

Вторичная мозоль формируется путём резорбции примитивной и образования пластинчатой кости, что способствует прочному костному соединению в месте перелома (после 6 нед).

В мозоли по локализации выделяют 3 зоны: *внутренняя* (эндостальная) мозоль — формируется в костномозговой полости, *промежуточная* (интермедиарная) мозоль — соединяет концы кортикальных пластинок и *наружная* (периостальная) мозоль — вокруг противостоящих концов костных отломков.

Остеогенные клетки (при наличии хорошего кровоснабжения) дифференцируются в остеобласты, образующие новые костные трабекулы, ориентированные соответственно линиям механического напряжения, которым подвержена мозоль; при отсутствии или при недостатке кровеносных сосудов (наружная часть костной мозоли) остеогенные клетки дифференцируются в хондробласты, формирующие хрящ. Механические стрессы (например, плохо иммобилизованный перелом) также способствует образованию хряща в мозоли.

В последующих стадиях заживления перелома происходит активное ремоделирование кости с реконструкцией прочностных характеристик и структуры кости. Хрящевая мозоль подвергается энхондральной оссификации и замещается грубоволокнистыми костными трабекулами. Происходит также интрамембранное формирование кости.

Остеокласты, число которых в эту стадию увеличивается, резорбируют минерализованную мёртвую кость, а также излишнюю трабекулярную грубоволокнистую

кость первичной костной мозоли. В результате грубоволокнистая кость первичной мозоли постепенно удаляется и замещается пластинчатой костью. При этом формируются хаверсовы системы, в которых новообразованные остеоны одного отломка пересекают линию перелома и внедряются в другой отломок. Наружная мозоль почти полностью исчезает, промежуточная мозоль постепенно превращается в компактную кость с характерной остеонной структурой, внутренняя мозоль перестраивается в костномозговую полость с элементами губчатой кости.

Прочное соединение отломков возникает лишь после перестройки всей первичной мозоли (окружающей область перелома) с образованием новых хаверсовых систем, которые, проходя через линию перелома, скрепляют отломки между собой. В финале этого процесса может полностью восстановиться первоначальная конфигурация кости, при этом на рентгенограмме место перелома не определяется.

Первичное заживление перелома — заживление (особенно кортикального слоя), осуществляемое без образования массивной (фиброзно-хрящевой) мозоли; характеризуется быстрым восстановлением (до 5 нед) нормальной структуры и функции повреждённой кости.

Вторичное заживление перелома — заживление, происходящее через фазу образования фиброзно-хрящевой мозоли; наблюдается при подвижности отломков и неплотном их прилегании.

Несросшийся перелом (МКБ: М84.1 Несрастание перелома [псевдоартроз]). Противостоящие фрагменты сломанной кости соединены рубцовой тканью, концы кости покрыты гиалинизированной фиброзной тканью, которая метапластически изменяясь, может превращаться в волокнистый хрящ. При возникновении в волокнистом хряще фибриноидных некрозов с последующим образованием полости, выстланной синовиальными клетками, продуцируется *ложный сустав* (псевдоартроз).

Патологический перелом — перелом через область кости, прочность которой снижена из-за какого-либо заболевания; может возникать после незначительной травмы или даже спонтанно.

Костные трансплантаты (МКБ: Y83.2 Хирургическая операция с наложением анастомоза, шунта или трансплантата) — любые имплантируемые материалы, которые сами по себе или в комбинации с другими материалами способствуют формированию кости, обеспечивая локальную остеогенную, остеокондуктивную или остеиндуктивную активность.

Остеогенные материалы (аутотрансплантаты) содержат живые клетки, способные дифференцироваться в остеобласты.

Остеокондуктивные материалы способствуют аппозиционному формированию кости на их поверхности (играют роль матрицы, на которой формируется кость).

Остеоиндуктивные материалы выделяют биологически активные вещества, индуцирующие клетки ложа реципиента (мезенхимальные клетки, предшественники остеобластов) дифференцироваться в остеобласты. Костные трансплантаты используют для активизации заживления несрастающихся переломов, замещения дефектов кости, создания артродеза сустава, в пластической реконструктивной хирургии.

Трансплантаты подразделяют на аутотрансплантаты, аллоимплантаты (понятие трансплантат правильнее использовать лишь по отношению к живым тканям), ксеноимплантаты, синтетические материалы и их комбинации.

Биологическое взаимодействие между имплантированным костным трансплантатом и ложем реципиента, в конечном счёте, должно приводить к формированию новой кости и восстановлению нарушенных биомеханических характеристик кости. При этом последовательно развиваются следующие события:

- 1) образование гематомы и выделение различных биологически активных факторов;
- 2) воспаление, миграция и пролиферация мезенхимальных клеток, формирование вокруг имплантата фиброваскулярной ткани;
- 3) инвазия сосудов в имплантат;
- 4) остеокластическая резорбция имплантата;
- 5) формирование на поверхности имплантата новообразованной кости.

При имплантации аутотрансплантатов уже в ближайшее время за счёт гипоксии погибает большинство клеток. Выживают лишь самые устойчивые к ишемии клетки — примитивные мезенхимальные клетки костного мозга и предшественники эндотелиоцитов. Гомоимплантаты, подвергшиеся специальной обработке и хранению, состоят из неживой кости. Остеогенные клетки ложа реципиента вместе с сосудами вырастают в имплантированную кость (которая подвержена остеокластической резорбции) и формируют новообразованную кость, т.е. происходит «ползущее замещение» — неживая кость имплантата удаляется и замещается новой костью. Выжившие отдельные клетки аутотрансплантата также принимают участие в костеобразовании. Другими словами, аутотрансплантаты обладают слабыми остеогенными свойствами, но — как и гомоимплантаты — являются матрицами, на которых формируется новая кость. Из синтетических материалов наиболее выраженными остеокондуктивными свойствами обладают фосфаты

кальция (в частности, гидроксиапатит). При имплантации в костный дефект определённых гидроксиапатитсодержащих материалов (препарат Коллапан) последние выполняют роль матрицы для аппозиционного остеогенеза с последующим их полным замещением новообразованной костью ([рис. 20-1](#) на вклейке).

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОСТИ

ОСТЕОМИЕЛИТ

Остеомиелит (МКБ: М86 Остеомиелит) — острое или хроническое воспаление костного мозга, характеризующееся вовлечением в патологический процесс всех элементов кости. Заболевание преимущественно детского возраста (80–90% случаев), преобладают лица мужского пола. Могут поражаться любые кости. Чаще поражаются отделы кости, участвующие в росте конечности в длину, — проксимальные и дистальные метаэпифизы бедренной и большеберцовой костей. Выделяют клинические формы: острый гематогенный, посттравматический, ятрогенный, огнестрельный, пострадиационный, хронический гематогенный остеомиелит.

Этиология и патогенез: основная причина — инфицирование кости, которое может быть вызвано различными микроорганизмами.

Ведущая роль принадлежит патогенным стафилококкам (подвид «золотистый» обнаруживается почти у 90% больных), высеваются гемолитические стрептококки, возросла доля грамотрицательной и смешанной микрофлоры.

Для раневого остеомиелита характерна полимикробная флора, для остеомиелита позвоночника — золотистый стафилококк, грамотрицательные кишечные палочки, микобактерии туберкулёза, грибы.

При инфекциях протезных аппаратов — коагулазаотрицательные стафилококки, золотистый стафилококк, дифтероиды, грамотрицательные микроорганизмы.

Mycobacterium tuberculosis — частая причина хронического остеомиелита.

Формирующийся первоначально очаг реактивного воспаления кроветворного костного мозга способствует полнокровию и замедлению тока крови, повышенной сосудистой проницаемости, отёку, миграции клеточных элементов и нейтрофильной инфильтрации костного мозга, что вызывает значительное увеличение давления в замкнутом пространстве, сдавление венозных сосудов и окончательный стаз крови; последующее развитие тромбоза и тромбартериита мелких сосудов приводит к некрозу кости.

Факторы риска — эндогенные источники микрофлоры, перенесённое острое инфекционное заболевание, сер-

повидно-клеточная анемия, внутривенное введение лекарственных и наркотических средств без соблюдения правил асептики, гемодиализ, наличие протезного ортопедического аппарата, сосудистая недостаточность и др.

Острый гематогенный остеомиелит

Острый гематогенный остеомиелит (МКБ: М86.0 Острый гематогенный остеомиелит) — заболевание, характеризующееся острым воспалительным процессом, возникающим в результате проникновения возбудителей гнойной инфекции в кость по кровеносному руслу. Подразделяют на *местный* (очаговый) и *генерализованный* (септикотоксический и септикопиемический). Варианты течения острого гематогенного остеомиелита: обрывной — выздоровление в течение 2–3 мес от начала заболевания; затяжной — длительное лечение (6–8 мес) с последующим выздоровлением; молниеносный — септикопиемическая и токсические формы, заканчивающиеся летальным исходом.

Клинически: у детей — боль выраженной интенсивности и распирающего характера, резкое повышение температуры тела, ограничение движений в поражённой конечности; у взрослых — постепенное начало, течение напоминает хроническое, острые системные проявления наблюдаются редко.

Рентгенологически — «отслоенный» периостит с начальными проявлениями остеолиза, формирование участков остеонекроза.

Патоморфология. Воспаление в очаге поражения имеет флегмонозный, реже — серозный характер. *Флегмонозный остеомиелит* характеризуется обширным распространением гнойного воспаления по костномозговому и хаверсовым каналам, некрозом костного мозга, компактной кости, формированием поднадкостничного абсцесса.

Макроскопически: надкостница отёчна, пропитана гноем, нередко отделена на определённом участке от кости поднадкостничным абсцессом; поверхность кортикальной пластинки тусклая, серовато-красного цвета; из просвета хаверсовых каналов выделяются капельки гноя; костный мозг с очагами абсцессов или диффузно пропитан гноем; нередко — отделение эпифиза (особенно часто у детей).

Микроскопически: гнойное расплавление ткани костного мозга, скопление микроорганизмов, тромбоз кровеносных сосудов (в тромбах содержится большое количество лейкоцитов).

Прогноз: зависит от формы и варианта течения заболевания.

Осложнения: при генерализованной форме — гнойно-резорбтивная лихорадка, сепсис, септический шок.

Хронический гематогенный остеомиелит

Хронический гематогенный остеомиелит (МКБ: М86.3 Хронический многоочаговый остеомиелит, М86.4 Хронический остеомиелит с дренирован-

ным синусом, М86.5 Другие хронические гематогенные остеомиелиты) подразделяют на вторичный хронический и атипичные формы хронического гематогенного остеомиелита (абсцесс Броди, склерозирующий остеомиелит Гарре и др.).

Вторичный хронический остеомиелит возникает как следствие перенесённого острого гематогенного остеомиелита (у 10–30% больных).

Клинически: признаки зависят от объёма деструкции кости, наличия осложнений и свища.

Рентгенологически: утолщение кости с образованием одной или нескольких секвестральных полостей; утолщение надкостницы в виде неровностей кортикального слоя («ассимилированный периостит»); периостальная реакция (слоистый периостит — при обострении процесса).

Макроскопически: отграничение очагов нагноения с образованием вокруг них гноеродной оболочки и формирование секвестров. Кости утолщены, деформированы (вследствие образования секвестров, выраженного новообразования и rarefакции кости); в мягких тканях, окружающих поражённую кость, — рубцовые изменения.

Микроскопически: разрастание грануляционной ткани вокруг очага нагноения костного мозга; резорбция и секвестрация некротизированных участков кости; выраженное периостальное костеобразование вблизи очага нагноения.

Прогноз переменный; необходима хирургическая санация очага.

Осложнения: патологические переломы, кровотечения из свищей, у детей — укорочение или удлинение повреждённой конечности, образование ложных суставов, хроническая флегмона костного мозга, хронический сепсис, вторичный амилоидоз, злокачественное перерождение.

Абсцесс Броди (вялотекущий первично хронический внутрикостный абсцесс; МКБ: М86.8 Другой остеомиелит) — заболевание, характеризующееся образованием в губчатом веществе эпифиза небольшой полости, заполненной гноем. Чаще у лиц молодого возраста, после окостенения эпифизарной пластинки роста. Локализуется в основном в верхнем или нижнем эпифизе большеберцовой кости, в метафизах бедренной и плечевой костей, реже в других длинных трубчатых костях, иногда — в костях позвоночника, стопы и др.

Клинически: болезненность при перкуссии кости, появление периодических болей (особенно ночных), протекает вяло, с невысокой температурой.

Рентгенологически: полость с чёткими склерозированными контурами, при обострении — периостальные наслоения, остеоэксклероз.

Макроскопически: размеры очага не более 3–4 см, полость заполнена гнойной жидкостью, вокруг

очага склерозированная кость, деформация костей минимальная, свищи обычно не образуются.

Микроскопически: стенка полости образована фиброзной и грануляционной тканью, инфильтрированной плазматическими клетками, эозинофилами, гигоцистами.

Прогноз благоприятный.

Склерозирующий остеомиелит Гарре (МКБ: М86.8 Другой остеомиелит) — заболевание, характеризующееся резко выраженным веретенообразным утолщением диафиза кости (бедренная, большеберцовая, плечевая и др.), часто взбухающим по одной из его поверхностей. Чаще встречается у мужчин в возрасте 20—30 лет.

Клинически: боли в конечности (особенно по ночам), нарушение её функции, незначительное повышение температуры тела, отёк и инфильтрация мягких тканей.

Рентгенологически: утолщение диафиза длинной кости с очагами разряжения.

Макроскопически: утолщённая и склерозированная кортикальная пластинка с мелкими секвестрами; костномозговая полость сужена или полностью облитерирована.

Микроскопически: признаки остеоэсклероза, отсутствуют полости с секвестрами.

Прогноз благоприятный.

Хронический рецидивирующий мультифокальный остеомиелит (МКБ: М86.6 Другой хронический остеомиелит) — мультифокальное негнойное воспалительное заболевание кости с пролонгированным и флюктуирующим течением. Заболевание детского возраста (средний возраст — 6 лет) неясной этиологии. В основном локализуется в метафизах длинных костей и ключице, но также могут быть поражены кости запястья и предплюсны, позвоночника, таза, рёбра, грудина.

Клинически: боль и припухлость над повреждённой костью; непредсказуемые периоды обострения и ремиссии на несколько лет.

Рентгенологически: картина в целом соответствует остеомиелиту; в период обострения — периостальное костеобразование, очаги литической деструкции, которые заживают с признаками склероза в период ремиссии, что в конечном счёте приводит к гиперостозу повреждённой кости.

Макроскопически: нет признаков гнойной инфекции или образования секвестров.

Микроскопически: в межтрабекулярных пространствах рыхлая соединительная ткань, содержащая клетки воспалительной реакции (в основном лимфоциты, также плазматические клетки, макрофаги, маленькие фокусы ПЯЛ); в краях повреждения и субпериостально — остеогенез реактивного характера;

не обнаруживаются микроорганизмы, фокусы гранулематозного воспаления, секвестры.

Прогноз благоприятный.

Эхинококк костей (МКБ: В67.2 Инвазия кости, вызванная *Echinococcus granulosus*) — паразитарное заболевание, вызываемое личиночной стадией гельминта *Echinococcus granulosus*.

Клинически: распирающие боли.

Рентгенологически: очаги деструкции без чётких контуров, чаще множественные, сливающиеся друг с другом; наличие периостальной реакции (при прикреплении цист к эндостальной поверхности кортикального слоя), вздутие кости.

Макроскопически: маленькие тонкостенные цисты, располагающиеся в костномозговом канале, увеличение которых вызывает резорбцию кости.

Микроскопически: оболочки паразита или сколексы; выраженная воспалительная реакция с гигантоклеточным компонентом (в случае разрыва цист при патологическом переломе или их неполном удалении).

Прогноз: благоприятный при оперативном лечении; часто рецидивирует.

Метаболические заболевания костной ткани

ОСТЕОПОРОЗ

Остеопороз (МКБ: М80 Остеопороз с патологическим переломом, М81 Остеопороз без патологического перелома) — многофакторное заболевание, характеризующееся уменьшением массы и нарушением структуры костной ткани (на единицу площади), в которой сохраняется нормальное соотношение минерализованного и неминерализованного матрикса. Остеопороз является результатом нарушения баланса функциональной активности остео-бластов и остеокластов, что приводит к превышению резорбции кости над костеобразованием. Остеопороз наблюдается при многих заболеваниях, характеризующихся генерализованной потерей костной субстанции. При этом все отделы скелета приобретают повышенную хрупкость и подверженность переломам. Остеопороз следует отличать от остеопении (физиологическая возрастная атрофия кости). **Локализованный остеопороз** характеризуется вовлечением в патологический процесс ограниченных областей скелета (например, тел позвонков при беременности или метафизов длинных костей нижних конечностей в случае ювенильного остеопороза). Различают первичный и вторичный типы остеопороза.

Первичный остеопороз

† *Постменопаузальный* (тип I) — самая распространённая форма среди женщин, связанная с прекращением секреции эстрогенов, что способствует продукции остеобластами (имеют эстрогенные рецепторы) фактора, стимулирующего дифференцировку и активность остеокластов, резорбирующих кость.

† *Инволюционный* (тип II): возникает с одинаковой частотой у лиц обоих полов в возрасте старше 75 лет, связан с дефицитом половых стероидов, кальция, со снижением абсорбции кальция в кишечнике и образования витамина D и/или развитием устойчивости к его действию, что приводит к развитию вторичного гиперпаратиреоза и повышенной резорбции костной ткани.

† *Смешанный* — комбинация типов I и II (наиболее распространён).

† *Идиопатический*: у женщин в предменопаузальном периоде и у мужчин моложе 75 лет по неясным причинам.

† *Ювенильный*: у детей в препубертатном периоде по неясным причинам, исчезает самостоятельно.

Вторичный остеопороз возникает в результате эндокринных расстройств (гиперпаратиреоз, гипертиреоз, болезнь Кушинга, СД, гипогонадизм), генетических нарушений (несовершенный остеогенез) и др.

Частота остеопороза. Постменопаузальный, инволюционный, смешанный — встречается у 30–40% женщин и у 5–15% мужчин. Распространённость идиопатического и ювенильного типов неизвестна. Вторичный — у 5–10% населения. Преобладающий возраст: ювенильный — 8–15 лет, постменопаузальный — 55–75 лет, инволюционный — 75–85 лет. Преобладающий пол — женский.

Клинически: развивается бессимптомно; часто первое клиническое проявление — патологический перелом (чаще грудных позвонков, шейки бедренной кости); кифоз позвоночника, неврологическая симптоматика.

Рентгенологически: оценивают выраженность заболевания в диафизах трубчатых костей на основании истончения кортикального слоя, что приводит к изменению костного индекса — соотношения между диаметром кости и толщиной её кортикального слоя.

Макроскопически: снижение объёма костной ткани, чаще проявляющееся в трабекулярном слое; утолщения, деформации кости (следы сращения патологических переломов).

Микроскопически: уменьшение толщины кортикальной пластинки; при значительной по-

тере кости внутренние отделы кортикальной пластинки подвержены разрежению; в губчатом слое — истончение трабекул, частичное или полное их исчезновение; уменьшение объёма костной ткани (на единицу площади) определяется с помощью гистоморфометрического метода. Для остеопороза типа I характерно разрежение губчатого слоя, для остеопороза типа II — губчатого и кортикального слоёв.

Прогноз вариабельный, зависит от причины, длительности и выраженности процесса.

Осложнения: патологические переломы.

РАХИТ И ОСТЕОМАЛЯЦИЯ

Рахит и остеомалация (МКБ: E55.0 Рахит активный, M83 Остеомалация у взрослых) — скелетное проявление различных метаболических аномалий, приводящих к нарушению минерализации органического матрикса костной ткани.

При рахите повреждается растущий скелет — нарушаются процессы минерализации кости и хрящевого матрикса зоны роста, что приводит к увеличению и искривлению эпифизарной пластинки роста. Наиболее часто рахит развивается в возрасте от 3 мес до года жизни.

Остеомалация — нарушение минерализации органического матрикса кости у взрослых (эпифизарная пластинка роста закрыта). Остеомалация развивается главным образом у женщин.

Этиология. Ряд различных состояний способствует развитию рахита и остеомалации: недостаточное поступление витамина D с пищей, пониженная инсоляция, мальабсорбция витамина D, приобретённое и наследственное нарушение метаболизма витамина D, наследственный дефект в тканях-мишенях рецепторов для кальцитриола, хронический ацидоз, почечно-тубулярные дефекты, интоксикация солями алюминия, хроническое применение противосудорожных средств и др.

Патогенез. Витамин D и его метаболиты регулируют и повышают абсорбцию ионов кальция из просвета кишечника, способствуют дифференцировке стволовых клеток в остеокласты. Недостаточность активных метаболитов витамина D приводит к уменьшению мобилизации кальция из костей и гипокальциемии. Последняя активизирует синтез и секрецию ПТГ и вызывает гиперплазию парашитовидных желёз. ПТГ мобилизует выведение кальция из костей, нарушает всасывание солей кальция и фосфора в кишечнике, повышает клиренс фосфатов в почечных канальцах, способствуя раз-

виту гипофосфатемии, метаболического ацидоза и нарушению процессов минерализации органического матрикса. Уменьшение содержания солей кальция и фосфора в костях приводит к остеопорозу и остеомаляции.

Клинически: симптомы рахита и остеомаляции идентичны и зависят от причины, длительности и тяжести заболевания; боли в костях, хрупкость и деформация костей, мышечная слабость.

Рентгенологически: системный остеопороз, деформации и искривления длинных костей, патологические переломы.

Макроскопически: размягчение, искривление и укорочение костей; характерно расширение метаэпифизов и латеральное сгибание длинных костей; утолщение костно-хрящевых соединений зон роста рёбер («рахитические чётки»); у детей до года жизни преобладают изменения со стороны черепа, в 3–5 лет — со стороны нижних конечностей и костей таза.

Микроскопия

Основное проявление рахита — остеоидные структуры, формирующие беспорядочные «нагромождения» в костномозговых пространствах и откладывающиеся в виде различной толщины наслоений на стенки хаверсовых каналов, предсуществующие костные трабекулы, эндостальную и периостальную поверхности кортикального слоя.

Остеомаляция, как и рахит, характеризуется наличием патологического остеоида (рис. 20-2 на вклейке), формирующегося в результате отсутствия или замедления обызвествления новообразованных костных структур в процессе перестройки кости.

Рахит и остеомаляция надёжно идентифицируются лишь при исследовании гистологических срезов, приготовленных из недекальцинированной кости, по которым можно достоверно высказаться о росте массы остеоида.

Прогноз переменный; после излечения рахита многие деформации постепенно проходят.

Осложнения: деформации костей, известковые метастазы, незаживающие патологические переломы, в которых не образуется нормальная костная мозоль до тех пор, пока не устранена первичная причина заболевания.

ПАРАТИРЕОИДНАЯ ОСТЕОДИСТРОФИЯ

Паратиреоидная остеодистрофия (генерализованная фиброзная остеодистрофия, болезнь Реклингхаузена, первичный гиперпаратиреоз; МКБ: E21.0 Первичный гиперпаратиреоз) — заболевание, характеризующееся избыточной остеокластической резорбцией, фиброзным пере-

рождением костного мозга и генерализованным остеопорозом. Встречается в любом возрасте, но преимущественно у женщин 40–50 лет.

Этиология и патогенез: заболевание эндокринного характера, возникающее в результате гиперфункции паращитовидных желёз. Выделяют: *первичный* гиперпаратиреоз (аденома — 80% случаев, рак или гиперплазия паращитовидных желёз); *вторичный* гиперпаратиреоз (возникает в результате длительной гипокальциемии, ХПН, гиперфосфатемии, недостатка витамина D и др.); *третичный* гиперпаратиреоз (следствие аденоматозных изменений паращитовидной железы на почве вторичного гиперпаратиреоза). Различные виды гиперпаратиреоза характеризуются схожими изменениями костной ткани. Повышенный синтез ПТГ при первичном гиперпаратиреозе вызывает усиленную мобилизацию кальция и фосфора из костей. При этом наблюдаются гиперкальциемия и гипофосфатемия, что обусловлено уменьшением канальцевой реабсорбции фосфатов и увеличением реабсорбции солей кальция. Увеличивается активность остеобластов и остеокластов, приводящая к интенсивной перестройке костной ткани с усиленным остеокластическим рассасыванием кости и одновременным фиброзированием костномозговых пространств.

Клинически: боли и припухание в поражённых костях; мышечная слабость; патологические переломы; полидипсия, полиурия; иногда в течение многих лет протекает незаметно для больного.

Рентгенологически: распространённый остеопороз, расширение костномозгового канала длинных трубчатых костей, субпериостальная деминерализация; пятнистый рисунок костей черепа, субпериостальная резорбция дистальных отделов ногтевых фаланг.

Лабораторно: повышение содержания в крови кальция, щелочной фосфатазы, ПТГ, снижение содержания фосфатов.

Макроскопически: при длительном течении заболевания — деформации костей, подвергающихся наибольшей механической нагрузке. Кости становятся мягкими, иногда легко режутся ножом. Характерны множественные деформации в виде опухолевидных образований, наиболее часто встречающихся в длинных костях (чаще в диафизах), рёбрах, челюстях, имеющих на разрезе пёстрый вид — желтовато-серые участки чередуются с тёмно-красными, бурными («бурая опухоль» гиперпаратиреоза).

Микроскопически: интенсивная перестройка костной ткани с усиленным остеокластическим рассасыванием кости; спонгизация кортикального слоя, истончение костных трабекул; активная пролиферация фиброретикулярной ткани, формирование масс примитивной кости, которая быстро подвергается резорбции и вновь замещается новообразованными костными массами. «Бурая опухоль» представлена многочисленными многоядерными остеокластоподобными клетками, фибробластами, макрофагами, полями свежих и старых кровоизлияний, придающих поражению характерный вид.

Прогноз относительно неблагоприятный.

Осложнения: патологические переломы, известковые метастазы, ахилия, нефрокальциноз, нефролитиаз, калькулёзный пиелонефрит. Смерть больных наступает от кахексии, уремии (вследствие сморщивания почек).

БОЛЕЗНЬ ПЕДЖЕТА

Болезнь Педжета [деформирующий остоз; МКБ: М88 Болезнь Педжета (костей) (деформирующий остеоит)] — заболевание, характеризующееся выраженной патологической перестройкой кости, при этом первоначально увеличенная резорбция кости сменяется её усиленным дезорганизованным новообразованием, что приводит к формированию чрезмерно васкуляризированной, болезненной, склонной к переломам кости. В результате длительной непрерывной перестройки в очаге поражения костная ткань приобретает специфическую мозаичную структуру. Болезнь Педжета проявляется у больных в возрасте старше 40 лет. Заболеваемость варьирует в пределах 0,1–3% населения. У лиц моложе 40 лет частота заболеваемости не превышает 0,5%, у лиц старше 90 лет частота заболеваемости до 10%. Деформирующий остоз чаще встречается у мужчин. Поражение только одной кости (*монооссальная форма*) — преимущественно большеберцовой, бедренной или таза — встречается редко, в 85% в процесс вовлекается множество костей — *полиоссальная форма*. В основном поражаются кости, несущие наибольшую механическую нагрузку, также характерно поражение костей крыши черепа; из лицевых костей чаще поражаются челюсти.

Этиология и патогенез. Наличие в ряде случаев семейного характера заболевания и его преобладание среди определённых этнических групп дало основание высказать предположение о

наследственном характере болезни. Возникновение заболевания может быть связано с медленной вирусной инфекцией, что подтверждается ультраструктурными исследованиями, показавшими наличие внутри ядер и цитоплазмы остеокластов и их предшественников включений, имеющих значительное сходство с нуклеокапсидами парамиксовирусов. Основные изменения при болезни Педжета обусловлены патологией остеокластов. В пользу диспластической природы заболевания свидетельствует афункциональный характер перестройки кости, локальность процесса, возникновение болезни в возрасте старше 40 лет, развитие в поражённых костях сарком.

Генетические аспекты. Дискутируется возможное участие 2 локусов.

1-й локус (ОМIM 167250, 6p21.3, ген *PDB*, Я): картирование проведено на основе наличия связи с некоторыми аллелями HLA.

2-й локус (ОМIM *602080, 18q21–q22, ген *PDB2*, Я) выявлен при анализе сцепления с маркерами локуса гена *FEO*, ответственного за развитие остеолитической дисплазии — заболевания, клинически сходного с болезнью Педжета, но более тяжело протекающего и с более ранним началом.

Клинически: боли в костях и ближайших к ним суставах.

Рентгенологические признаки зависят от стадии заболевания; склеротические рентгеноконтрастные тени вперемешку с рентгенопрозрачными участками.

Патоморфология: течение заболевания подразделяют на 3 стадии: начальную *osteолитическую*, активную *osteобластическую* и заключительную *неактивную*.

Макроскопически: длинные трубчатые кости деформированы, утолщены, с шероховатой поверхностью, могут быть искривлены, удлинены; на распилах поражённых длинных костей кортикальный слой полностью спонгизирован, костномозговой канал резко сужен или полностью облитерирован; поражённые кости легче соответствующих нормальных костей.

Микроскопия

Остеолитическая стадия: многочисленные лакуны резорбции, заполненные остеокластами, разрежение кортикальной пластинки.

Остеобластическая стадия: нарушение архитектоники повреждённой кости (костные балки имеют самую различную конфигурацию),

многочисленные, неправильно ориентированные линии склеивания (отличаются выраженной базофилией и увеличенной толщиной), формирующие мозаичные структуры (рис. 20-3 на вклейке).

Заключительная стадия: редко обнаруживаются остеокласты, отсутствуют признаки отложения остеоида, фиброгистиоцитарная ткань замещается жировым костным мозгом.

ЭМ: ядро и цитоплазма остеокластов содержат включения, имеющие сходство с нуклеокапсидами парамиксовирусов.

Лабораторные исследования: повышение активности щелочной фосфатазы в сыворотке крови и уровня связанного оксипролина мочи.

Прогноз переменный, зависит от стадии болезни и развития осложнений.

Осложнения: патологические переломы; гиперкальциемия; гиперкальциурия с образованием камней в почках; гиперурикемия и развитие подагры; развитие в поражённых костях новообразований (1% всех случаев), чаще сарком (остеогенная саркома, фибросаркома, злокачественная фиброзная гистиоцитома и др.).

ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

МКБ: D16 Доброкачественное новообразование костей и суставных хрящей, C40–C41 Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей.

Костеобразующие опухоли

ОСТЕОМА

Остеома — доброкачественное медленно растущее поражение, состоящее из зрелой кости преимущественно пластинчатого строения, обычно менее 3 см в диаметре. Выделяют 3 вида остеом: 1) обычная *классическая* остеома; 2) паростальная (*юстакортикальная*) остеома; 3) костномозговая остеома (*энностоз*). Остеома может иметь компактное или губчатое (встречается реже) строение. Большинство остеом, особенно обычная остеома костей черепа, представляют собой пороки развития. Встречаются во всех возрастных группах. Могут поражаться любые кости. Классическая остеома наиболее часто локализуется в костях крыши и реже основания черепа, челюстях. Соотношение лиц женского и муж-

ского пола 2:1. Паростальная остеома локализуется в длинных костях, чаще встречается у мужчин. Костномозговая остеома локализуется в позвонках, бедренной и большеберцовой костях, чаще встречается у мужчин.

Клинически часто асимптоматичны.

Рентгенологически: рентгеноконтрастный очаг с чёткими границами.

Макроскопически: чаще плотные компактные костные массы с дольчатой поверхностью.

Микроскопически: компактная остеома — плотные костные массы без регулярной остеонной структуры, узкие костномозговые пространства без активных остеобластов и остеокластов; губчатая остеома — плотная сеть утолщённых костных балочек пластинчатого строения, фиброретикулярная ткань.

Остеоид—остеома

Остеоид—остеома — доброкачественная опухоль, очень хорошо иннервированная, размерами менее 1 см в диаметре, составляет около 5% всех первичных опухолей костей, чаще встречается у детей, подростков и молодых людей, в 2 раза чаще встречается у лиц мужского пола. Поражаются любые кости скелета, но наиболее часто локализуется в бедренной, большеберцовой, плечевой костях (в длинных костях обычно интракортикально, преимущественно диафизарные отделы), в костях позвоночника.

Клинически: характерны сильные боли в очаге поражения, особенно в ночное время.

Рентгенологически: очаг просветления, окружённый склерозированной костью.

Макроскопически: «гнездо» опухоли очень хорошо отграничено от прилежащей склерозированной кости и представлено зернистыми массами красного цвета.

Микроскопически: «гнездо» опухоли состоит из переплетающихся трабекул остеоидной и незрелой костной ткани; трабекулы ограничены активными остеобластами; вокруг «гнезда» — зона реактивной кости.

Прогноз благоприятный; при неполном удалении может рецидивировать.

Доброкачественная остеобластома

Доброкачественная остеобластома (гигантская остеоид—остеома) — относительно редкая доброкачественная опухоль диаметром более 1 см,

составляет около 1% всех первичных опухолей костей, чаще встречается в возрасте между 10 и 30 годами жизни. Наиболее частая локализация — кости позвоночника, реже поражаются длинные кости конечностей, кости таза, рёбра, кости стопы и кисти.

Клинически: боли выражены слабее, чем при остеонид-остеоме и не зависят от времени суток.

Рентгенологически: признаки не специфичны, но часто вздутие повреждённой кости.

Макроскопически: зернистые крошащиеся массы красного цвета, отчётливо отграниченные от нормальной прилежащей кости.

Микроскопически: гистологическая структура аналогична таковой при остеонид-остеоме, но обычно отсутствует зона реактивного остеогенеза.

Прогноз благоприятный; при неполном удалении рецидивирует.

АГРЕССИВНАЯ ОСТЕОБЛАСТОМА

Агрессивная остеобластома — локально агрессивная, но не дающая метастазов опухоль, возраст больных варьирует от 6 до 67 лет (в среднем 34 года), клиническое течение более агрессивное по сравнению с доброкачественной остеобластомой.

Микроскопически: многочисленные гипертрофированные остеобласты, костные трабекулы нерегулярной формы (схожие с таковыми при остеогенной саркоме, но продуцируемые типичными остеобластами); отсутствуют некрозы, атипичные митозы.

Прогноз условно благоприятный; выраженная склонность к рецидивированию.

ОСТЕОСАРКОМА

Остеосаркома (остеогенная саркома) — злокачественная опухоль, клетки которой формируют атипичные остеонид или костные структуры. Часто встречающаяся первичная опухоль кости (составляет около 20% всех сарком скелета). В зависимости от преобладания типа опухолевых клеток и продуцируемого ими вещества выделяют 3 варианта остеосарком: *остеобластический* — преобладает продукция опухолевой кости или остеонид; *хондробластический* — преобладает хрящевая дифференцировка; *фибробластический* — преобладают фибробластоподобные элементы. По клинко-морфологическим особенностям выделяют центральную (внутрикостную, костномоз-

говую) и поверхностную (периферическую) остеосаркомы.

ЦЕНТРАЛЬНАЯ ОСТЕОСАРКОМА

Остеосаркома центральная (костномозговая) — основной тип остеосарком, главным образом развивается в детском и молодом возрасте, несколько чаще у лиц мужского пола. Может быть поражена любая кость, но наиболее часто опухоль расположена в метафизах длинных костей, больше половины случаев — в дистальных метафизах бедренной и проксимальных метафизах большеберцовой костей. В пожилом возрасте остеосаркома может развиваться на почве болезни Педжета (около 3% всех остеосарком). Выделяют несколько дополнительных вариантов центральной остеосаркомы — телеангиэктатическую остеосаркому, остеосаркому внутрикостную высокодифференцированную.

Клинически: боли, приобретающие резкий и постоянный характер.

Рентгенологически: характерно реактивное костеобразование в виде «козырька» или треугольника Кодмана, а также игольчатых спикул, расположенных перпендикулярно или под углом к кости.

Макроскопически: чередуются участки ткани мягкой и плотной консистенции; цвет варьирует от желто-коричневого до белесоватого; в мягкотканых участках — некрозы, кисты, геморагии.

Микроскопически: саркоматозная строма, продуцирующая атипичные остеонид и кость; веретеновидные клетки могут формировать «муаровый» рисунок, располагаться в виде «ёлочки»; различное количество гигантских остеокластоподобных клеток; одноядерные элементы с выраженным полиморфизмом и атипией; многочисленные митозы (в том числе атипичные); незначительное количество остеонидов.

Прогноз плохой, пятилетняя выживаемость 5–20%.

Остеосаркома высокодифференцированная внутрикостная — редкая (1,2% от всех остеосарком скелета) опухоль, которая из-за её слабо выраженной атипичности довольно часто при гистологическом исследовании интерпретируется как доброкачественное поражение. Обычно встречается в возрасте 20–30 лет. Наиболее частая локализация — дистальный конец бедренной и проксимальный и дистальный концы большеберцовой костей, реже — кости голени, челюстей.

Клинически: боли в области поражения.

Рентгенологически: общий вид доброкачественного процесса.

Макроскопически: ткань плотная, фиброзного типа; располагается в костномозговом канале без связи с

мягкими тканями, хотя имеется локальная деструкция кортикального слоя.

Микроскопически: нерегулярные незрелые костные трабекулы (без активных остеобластов на их поверхности); клетки с незначительными полиморфизмом и цитологической атипией; митозы почти не определяются.

Прогноз благоприятный — опухоль метастазирует редко, но при рецидивировании в ряде случаев подвержена дедифференцировке.

Остеосаркома телеангиэктатическая — редкий (от 3 до 12% всех остеосарком) вариант остеосаркомы, характеризующийся наличием кист, заполненных кровью. Обычно встречается в возрасте до 20 лет, чаще обнаруживается у мужчин. Располагается в основном в дистальном отделе бедренной и проксимальном отделе большеберцовой костей.

Клинически: болезненность и отёчность в области опухоли, иногда патологический перелом.

Рентгенологически: метафизарная локализация, литическое повреждение без признаков склерозирования, периостальная реакция и прорастание в мягкие ткани.

Макроскопически: ткань геморрагична; редко встречаются плотные «мясистые» поля.

Микроскопия. Имеется сходство с гистологической структурой аневризмальной кисты кости (рис. 20-4 на вклейке); в ряде случаев, особенно у детей и подростков, диагностика затруднена, так как:

атипичные клетки могут определяться только по периферии полостей опухоли;

злокачественные клетки отличаются высокой степенью дифференцировки;

количество опухолевого остеоида минимально;

встречаются участки ткани, в которых клеточные элементы и остеоид не имеют признаков атипизма.

Прогноз неблагоприятный.

ПОВЕРХНОСТНАЯ ОСТЕОСАРКОМА

Среди поверхностных остеосарком выделяют: паростальную, периостальную и низкодифференцированную поверхностную остеосаркомы.

Остеосаркома паростальная (юкстакортикальная) — редкая костеобразующая опухоль (около 4% всех остеосарком), развивающаяся на поверхности кости. Встречается в возрасте 30–40 лет, редко обнаруживается в первой декаде жизни и после 60 лет, чаще поражает женщин. Излюбленная локализация — задняя дистальная часть бедренной кости, проксимальный отдел плечевой кости, большеберцовая кость.

Клинически: боли, отёчность, болезненность при надавливании, симптомы развиваются несколько лет.

Рентгенологически: дольчатые и кальцинированные массы на метафизарной поверхности длинных костей.

Макроскопически: костные образования и очаги хряща, который иногда покрывает опухоль (подобно остеохондроме); отсутствует прорастание в костномозговую полость.

Микроскопически: высокодифференцированная опухоль; афункционально расположенные различной степени зрелости костные трабекулы; малочисленные митозы; в межтрабекулярных пространствах нет жирового или кровянистого костного мозга.

Прогноз хороший при полном удалении опухоли.

Остеосаркома периостальная (остеосаркома кортикальная, хондросаркома юстакортикальная) — редкий вариант остеосаркомы (около 1,5% всех остеосарком скелета), располагается на поверхности кости, костномозговой канал не вовлекается. Встречается преимущественно в молодом возрасте, чаще поражаются мужчины. Локализация опухоли такая же, как при центральной остеосаркоме, хотя в основном встречается в диафизах бедренной и большеберцовой костей.

Клинически: наиболее общий симптом — боль.

Рентгенологически: диафизарная локализация; прилежащий к опухоли кортикальный слой утолщён; костномозговой канал не вовлечён.

Макроскопически: опухоль дольчатого строения, имеет вид хрящевой ткани голубовато-серого цвета.

Микроскопически: веретеновидные клетки и продукция хондроидного матрикса; спикулы остеоида; в периферических участках — дольчатое строение и конденсация веретеновидных клеток со средней степенью атипии, здесь же формирование остеоида.

Прогноз лучше, чем при центральной остеосаркоме.

Остеосаркома низкодифференцированная поверхностная — редкая (около 0,7% всех остеосарком скелета) низкодифференцированная опухоль, располагающаяся на поверхности кости. Встречается в основном у мужчин, в большинстве случаев во 2-м десятилетии жизни, наиболее частая локализация — дистальный конец бедренной кости.

Клинически: боль и отёчность в области опухоли.

Рентгенологически: деструкция кортикальной пластинки, часто с периостальной реакцией, частично минерализованная опухоль на поверхности кости.

Макроскопически: опухоль прорастает в кортикальную пластинку, но обычно отсутствует значительное поражение костномозгового канала.

Микроскопически: чередующиеся зоны хондроидной ткани, остеосклероза и полей веретеночеточной

пролиферации, цитологический атипизм (как и в низкокодифференцированной центральной остеосаркоме), многочисленные (в том числе атипичные) митозы, продукция кружевоподобного остеоида.

Прогноз неблагоприятный.

Хрящеобразующие опухоли

ХОНДРОМА

Хондрома — доброкачественная опухоль, построенная по типу зрелого гиалинового хряща — составляет около 12% всех первичных опухолей костей, обнаруживается во всех возрастных группах (чаще в третьем—четвёртом десятилетиях жизни), с одинаковой частотой у мужчин и женщин, размерами от 1 см до нескольких десятков сантиметров. Наиболее частая локализация — кости кисти и стопы, реже — длинные трубчатые кости (чаще повреждаются метафизы, чем диафизы), рёбра, лопатка, грудина, кости таза и позвоночника. Суставной хрящ источником роста хондромы не бывает. Среди хондром выделяют энхондрому (локализуется в центре кости) и периостальную, или кортикальную (юкстакортикальную), хондрому (располагается в надкостнице или под ней).

Энхондрома

Энхондрома располагается центрально — в тубулярной части кости, распространяется по костномозговой полости, в прилежащую кортикальную кость прорастает редко, за исключением костей кисти и стопы.

Клинически энхондромы часто бессимптомны.

Рентгенологически: участок просветления с чёткими склерозированными контурами; часто вздутие кости; известковые включения.

Макроскопически: образование чётко отграничено, дольчатого строения, голубовато-серого цвета на разрезе, чаще плотной консистенции.

Микроскопически: беспорядочно расположенные хондроциты различной формы и величины с однообразными маленькими и плотно окрашенными ядрами; встречаются признаки ослизнения, некроза и кровоизлияний.

Прогноз благоприятный; при неполном удалении рецидивирует; солитарные повреждения озлокачиваются редко.

Периостальная хондрома

Периостальная (паростальная, юкстакортикальная) хондрома — редкая и медленно расту-

щая, эксцентрично расположенная хондрома, развивающаяся внутри или под периостом или из паростальной соединительной ткани. Вызывает резорбцию подлежащей кости, ограниченной склерозированной костью. Развивается в любом возрасте, чаще между 20—40 годами жизни и с одинаковой частотой у лиц различного пола. В основном локализуется в пястных, плюсневых костях и фалангах пальцев, метафизах длинных костей.

Клинически протекает часто бессимптомно.

Рентгенологически: поверхностное образование со склерозированным основанием и эрозией подлежащей кости, располагается в метафизе или диафизе; признаки кальцификации очага.

Макроскопически: ткань плотная, полупрозрачная, серо-голубоватого цвета; костномозговой канал не повреждается.

Микроскопически: опухоль многоклеточная, дольчатого строения, хорошо ограниченная; обычно с двоядерными клетками; может быть выражена ядерная атипия.

Прогноз благоприятный; при неполном удалении рецидивирует.

ОСТЕОХОНДРОМА

Остеохондрома (костно-хрящевой экзостоз) — доброкачественный дефект нарушения развития кости, обычно в области эпифизарной пластинки роста. В основном локализуется первоначально в метафизах длинных костей конечностей, но по мере роста скелета смещается в сторону диафиза, может располагаться также в костях таза, рёбрах, позвонках, лопатке, суставных концах ключицы. Наиболее частое доброкачественное заболевание скелета, составляет около 20% всех первичных опухолей скелета. В основном обнаруживается у детей и подростков, рост остеохондромы прекращается ко времени созревания скелета, но иногда продолжается и после закрытия зоны роста. В 70% случаев: солитарные остеохондромы у больных в возрасте моложе 30 лет. **Остеохондроматоз** (множественная экзостозная хондродисплазия) — наследственное заболевание, наследуется по аутосомно-доминантному типу, чаще у больных моложе 20 лет.

Клинически: симптомы зависят от локализации и размера экзостоза.

Рентгенологически: контуры подлежащей кортикальной и губчатой кости переходят непосредственно в контуры остеохондромы.

Макроскопически представляет собой губчатую кость с тонким кортикальным слоем, поверхность которой покрыта хрящом (обычно толщиной менее 1 см), напоминающим суставной; размеры образования от 2 см до 12 см и более, может быть на ножке или с широким основанием прикрепления, хрящевое покрытие не отделено от подлежащей кости субхондральной замыкательной пластинкой.

Микроскопически: хрящевое покрытие в виде гиалинового хряща с беспорядочно расположенными хондроцитами неравномерной величины, но без ядерного полиморфизма и двуядерных клеток.

Прогноз благоприятный.

Озлокачествление солитарных форм происходит менее чем в 1% случаев (хондросаркома, фибросаркома). У больных с множественными остеохондромами озлокачествление вероятно при внезапном усилении роста экзостоза, увеличении его диаметра более 5 см, толщины хрящевого покрытия более 1 см.

ХОНДРОБЛАСТОМА

Хондробластома (доброкачественная хондробластома, эпифизарная хондробластома) — относительно редкая доброкачественная хрящеобразующая опухоль (составляет от 1 до 5% всех костных опухолей), располагающаяся в основном в эпифизах длинных костей вблизи эпифизарной пластинки роста, иногда пенетрируя последнюю и проникая в метафиз. В 2/3 случаев локализуется в проксимальных частях плечевой и большеберцовой и дистальной части бедренной костей, а также в апофизах (бугор плечевой и вертелы бедренной костей). Развивается у лиц молодого возраста, наиболее часто во втором десятилетии жизни, в период незаконченного роста скелета. Среди больных преобладают лица мужского пола.

Клинически: боли, преобладающие в области поражения; патологические переломы кости.

Рентгенологически: участок просветления с чётко склерозированными контурами; вздутие кости; может быть кальцификация матрикса.

Макроскопически: ткань серовато-жёлтого цвета, пропитанная кровью, мягкой консистенции, вкрапления фокусов обызвествлённой ткани.

Микроскопически: компактные клеточные массы, представленные однотипными округлыми клетками (различной степени дифференци-

ровки хондробласты) с крупными ядрами; остеокластоподобные клетки; в межклеточном матриксе — очаги хондронной ткани с элементами обызвествления.

Прогноз благоприятный; при неполном удалении рецидивировует.

ХОНДРОМИКСОИДНАЯ ФИБРОМА

Хондромиксоидная фиброма (фибромиксоидная хондрома) — редкая доброкачественная хрящеобразующая опухоль (составляет около 0,5–1% всех опухолей костей), локализуется в основном эксцентрично в метафизах длинных костей нижних конечностей, а также в пяточной и метатарзальных костях, редко — в рёбрах, тазовых и плечевых костях. Встречается в любом возрасте, чаще между 5 и 25 годами. Оба пола поражаются с одинаковой частотой.

Клинически: у детей — прогрессивное усиление болей, быстрый рост опухоли.

Рентгенологически: участок просветления с чёткими неровными склерозированными контурами.

Макроскопически: ткань имеет сходство с гиалиновым хрящом, полупрозрачная, голубовато-серого цвета, иногда миксоидной консистенции, хорошо отграничена, в прилежащей кости склеротические изменения.

Микроскопически: ткань дольчатого строения с повышенной клеточностью в краях долек, опухолевые клетки вытянутой или звёздчатой формы, встречаются остеокластоподобные клетки.

Прогноз благоприятный; после кюретажа обычно рецидивировует.

ХОНДРОСАРКОМА

Хондросаркома — злокачественная опухоль, клетки которой продуцируют хрящ. Встречается относительно часто (составляет около 10% всех злокачественных опухолей костей), в основном в среднем и пожилом возрасте, с некоторой большей частотой обнаруживается у мужчин. Выделяют по локализации — центральную (костномозговую) и периферическую (юкстакортикальную) формы, а также первичную и вторичную хондросаркомы. Последняя развивается из предсуществующих доброкачественных опухолей, в основном из энхондром и остеохондром (особенно множественных). Вторичная хондросаркома встречается в более молодом возрасте. Может поражаться любая кость хрящевого происхождения. Наиболее частая локализация —

кости туловища (рёбра, грудина, таз) и верхние концы бедренной и плечевой костей; редко поражаются кости кистей и стоп.

Клинически: периферические опухоли, медленно увеличиваясь и не вызывая боли, достигают больших размеров; центральные опухоли — прогрессивно усиливающиеся боли.

Рентгенологически: в очаге деструкции участки обызвествления в виде крапчатости; кортикальный слой утолщён, периостальная реакция слабо выражена или отсутствует; в длинных костях локализуется чаще в метафизах и диафизах.

Макроскопически: гомогенная ткань голубоватосерого цвета, очаги миксоматозных изменений, обызвествления, некрозов.

Микроскопически: хондронидный матрикс, в котором расположены хрящевые клетки различной степени дифференцировки и атипичии, немногочисленные митозы (некоторые атипичны), двуядерные и многоядерные клетки, миксоматозные изменения.

Прогноз относительно удовлетворительный; выраженная склонность к локальному рецидивированию; высокодифференцированные формы метастазируют редко и через длительное время после выявления заболевания, низкодифференцированные формы метастазируют рано в лёгкие и другие органы; пятилетняя выживаемость — 45–60%.

ДЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННАЯ ХОНДРОСАРКОМА

Дедифференцированная хондросаркома (хондросаркома с дополнительным мезенхимальным компонентом) — редкая злокачественная хрящеобразующая опухоль (составляет около 8% от всех хондросарком скелета), в которой участки хорошо дифференцированной хондросаркомы перемежаются с полями низкодифференцированной саркомы. Дедифференциация может наблюдаться как в первичных, так и во вторичных хондросаркомах. Чаще встречается в пожилом возрасте, приблизительно с одинаковой частотой у мужчин и женщин. Наиболее частая локализация — кости таза, бедренная кость.

Клинически: первоначально признаки такие же как при обычной хондросаркоме, затем резкое усиление болей, ускорение её роста.

Рентгенологически: деструкция кортикальной кости и выход опухоли в мягкие ткани.

Макроскопически: ткань имеет биморфный характер: поля хрящевой ткани дольчатого строения серо-белого цвета чередуются с участками мяг-

кой ткани «мясистой» вида жёлто-коричневого цвета.

Микроскопически: ткань биморфного типа: участки хорошо дифференцированной хондросаркомы чередуются с полями низкодифференцированной саркомы (имеет гистологические свойства фибросаркомы или злокачественной фиброзной гистиоцитомы).

Прогноз неудовлетворительный.

ПЕРИОСТАЛЬНАЯ ХОНДРОСАРКОМА

Юкстакортикальная (периостальная) хондросаркома — редкая злокачественная хрящеобразующая опухоль, развивающаяся субпериостально вблизи кортикальной пластинки, локализуемая в основном в области диафиза длинных костей (чаще бедренной кости). Является хрящевым аналогом юкстакортикальной остеосаркомы. Встречается в молодом возрасте.

Клинически: боли различной интенсивности.

Рентгенологически: очаг с плохо различимыми границами и участками кальцификации, иногда — реактивное формирование спикул и остеофитов в виде треугольника Кодмэна.

Макроскопически опухоль прилежит к кортикальной пластинке.

Микроскопически: дольчатое строение, относительно хорошо дифференцированный хрящ с участками энхондральной оссификации, атипичные остеоид и кость отсутствуют.

Прогноз относительно лучше по сравнению с центральной хондросаркомой идентичной степени злокачественности.

МЕЗЕНХИМАЛЬНАЯ ХОНДРОСАРКОМА

Мезенхимальная хондросаркома — редкая злокачественная хрящеобразующая опухоль, составляющая около 6% всех хондросарком. Чаще встречается во 2–3-й декадах жизни, мужчины поражаются несколько чаще. Наиболее частая локализация — рёбра, кости лицевого скелета, черепа, таза, позвоночника, лопатка, проксимальные и дистальные концы бедренных костей; иногда обнаруживается несколько очагов; в 1/3 случаев располагается в мягких тканях.

Клинически: интенсивные боли, припухлость.

Рентгенологически: литический процесс, деструкция кортикального слоя, участки кальцификации, плохо различимые границы очага.

Макроскопически: участки ткани серовато-розового цвета с чередующимися участками от мягкой до плотной консистенции, очаги обызвествления, иногда некрозы и геморрагии.

Микроскопически: двухфазная структура ткани: островки гиалиноподобной хондронидной ткани различной степени дифференцировки располагаются среди малодифференцированных клеток (рис. 20-5 на вклейке); хондронидные участки могут обызвествляться и оссифицироваться; мноморфные клетки опухоли выстраиваются вокруг сосудов.

Прогноз неблагоприятный; ранние метастазы в лёгкие, кости и мягкие ткани.

Светлоклеточная хондросаркома

Светлоклеточная хондросаркома — редкая злокачественная хрящобразующая опухоль (около 2% от всех хондросарком скелета), локализующаяся в основном в проксимальных отделах (эпифизах) бедренной и плечевой костей, реже поражает кости таза и позвоночника. Возраст больных от 18 до 70 лет, чаще встречается у мужчин.

Клинически: непостоянные незначительные боли, медленно растущая опухоль.

Рентгенологически: литический очаг в основном в области эпифиза, ограниченный склерозированной костью; характерно вздутие кости, кортикальный слой разрушается редко, оссификация очага лишь в 25% случаев.

Макроскопически: хрящевая ткань голубовато-серого цвета с полупрозрачным матриксом, иногда видны кисты.

Микроскопически: двухфазная ткань дольчатого строения; зоны хрящевого матрикса чередуются с участками, содержащими многочисленные моноклеарные и многоядерные клетки; характерны крупные хондроциты; определяются участки высокодифференцированной хондросаркомы; встречаются костные трабекулы.

Прогноз благоприятнее по сравнению с центральной хондросаркомой.

Гигантоклеточные опухоли Кости

Доброкачественная гигантоклеточная опухоль кости наиболее часто развивается из эпиметафизов длинных костей вокруг коленного сустава, в

проксимальной части плечевой и дистальной части лучевой кости (реже поражаются кости таза, позвоночника, челюсти, рёбра). Составляет около 9% всех первичных опухолей костей, в 75% случаев у больных 20–40 лет, несколько чаще встречается у лиц мужского пола, развивается после закрытия эпифизарной пластинки роста.

Клинически: локальная боль различной интенсивности.

Рентгенологически: рентгенопрозрачный очаг ячеистой структуры с чёткими границами; периостальная реакция отсутствует.

Макроскопически: на разрезе ткань мягкая или крошащаяся, бурого цвета с жёлтыми включениями, с некрозами и кистами.

Микроскопически: многочисленные многоядерные остеокластоподобные клетки среди моноклеарных клеток округлой или овальной формы; продукция матрикса отсутствует; истинные сосуды и реактивное костеобразование лишь в краях опухоли.

Прогноз относительно благоприятный; биологическое поведение опухоли непредсказуемо: иногда протекает доброкачественно, в других случаях — с выраженным инвазивным и деструктивным ростом, может метастазировать в лёгкие, часто развиваются рецидивы — от 10% (резекция *en bloc*) до 50% случаев (при выскабливании кости).

Злокачественная гигантоклеточная опухоль составляет около 7% от всех доброкачественных гигантоклеточных опухолей кости, проявляется в более пожилом возрасте. В анамнезе почти все больные имели леченную более 10 лет назад доброкачественную гигантоклеточную опухоль.

Макроскопически: обычно разрушение кортикальной кости, распространение опухоли в мягкие ткани, некрозы, кровоизлияния.

Микроскопически: выраженный полиморфизм одноядерных элементов, появление тяжёлой вытянутых клеток с атипичными митозами, мелких (с 3–8 ядрами) остеокластоподобных клеток.

Прогноз неблагоприятный.

Костномозговые опухоли

САРКОМА ЮИНГА

Саркома Юинга кости — относительно редкая (около 9% всех злокачественных опухолей скелета) злокачественная опухоль, в основном развивающаяся в детском и юношеском возрасте. Лица мужского пола поражаются несколько чаще. Расположена преимущественно в диафизах и метафизах длинных костей, костях таза, позвоночника, рёбрах.

Клинически: локальная боль; повышение температуры; анемия, лейкоцитоз.

Рентгенологически: крупноочаговое поражение диафиза с нечёткими контурами может быть литическим, склерозирующим или сочетать оба процесса; характерна выраженная периостальная реакция; на поздних стадиях развития — интенсивное разрушение кости с массивным мягкотканым компонентом.

Макроскопически: ткань опухоли мягкая, с многочисленными кровоизлияниями и некрозами.

Микроскопически: плотно расположенные однообразные мелкие клетки с ядром и без чётко очерченной цитоплазмы, последняя богата гликогеном (ШИК-положительна); межклеточный матрикс не выявляется; митозы не многочисленны.

Прогноз неблагоприятный; опухоль метастазирует в течение 1-го года заболевания, в первую очередь в кости, затем в лёгкие, лимфатические узлы.

ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ЛИМФОМА КОСТИ

Злокачественная лимфома кости (неходжкенская лимфома) — относительно редкая (первичная и вторичная — около 4% всех злокачественных опухолей костей) злокачественная лимфоидная опухоль. *Первичная лимфома кости* (ретикулосаркома) — солитарное повреждение кости без вовлечения других костей или не костных локализаций в течение 6 мес от начала заболевания. Поражаются любые кости, наиболее часто — кости таза, позвоночника, черепа, нижняя челюсть, лопатка, длинные кости. Встречается в любом возрасте, но главным образом после 20 лет и чаще в 3-м десятилетии (*вторичная лимфома* — чаще после 40–50 лет).

Клинически: боль и припухлость; патологические переломы.

Рентгенологически: один или несколько литических очагов (без чётких границ) в костномозговом пространстве длинных или плоских костей; периостальная реакция не характерна; деструкция кортикального слоя и формирование крупных мягкотканых компонентов.

Макроскопически: ткань бело-серого цвета, от плотной до мягкой консистенции, по виду напоминает рыбе мясо.

Микроскопически: смесь клеток гистиоцитарного и лимфоцитарного типа; сеть ретикулиновых волокон вокруг клеток.

Прогноз первичной лимфомы кости относительно лучше, чем при вторичной лимфоме, при которой многие погибают в течение 2 лет.

МИЕЛОМНАЯ БОЛЕЗНЬ

Миеломная болезнь — наиболее часто встречающаяся (по разным данным, от 20 до 43%) первичная злокачественная опухоль костей, чаще с множественными поражениями кос-

ти опухолевыми плазматическими клетками различной степени зрелости. Чаще встречается у мужчин, обычно в возрасте старше 40 лет и редко до 30 лет; солитарная миелома встречается в более молодом возрасте.

Клинически: слабость, повышение температуры тела, потеря веса, патологические переломы.

Рентгенологически: множество мелких литических повреждений одной или нескольких костей; периостальная реакция и остеосклероз вокруг повреждённых обычно отсутствуют.

Макроскопически: ткань мягкая, рыхлая, от красного до серо-белого цвета.

Микроскопически: миеломные клетки (схожи с плазматическими) различной степени зрелости (дифференцированная и недифференцированная миелома); пиронинофилия цитоплазмы; продукция матрикса не выражена.

Прогноз при множественной миеломе неблагоприятный, средняя выживаемость 2–4 года; солитарная миелома обычно переходит в множественную

Другие соединительнотканые опухоли

ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ ФИБРОЗНАЯ ГИСТИОЦИТОМА КОСТИ

Доброкачественная фиброзная гистиоцитома кости — редкая опухоль, имеющая гистологическое строение, идентичное неоссифицируемой фиброме (в самостоятельную форму выделена на основании клинических данных). Встречается в возрасте от 15 до 60 лет. Наиболее частая локализация — диафизы или эпифизы длинных костей, кости таза.

Клинически: локальная болезненность.

Рентгенологически: хорошо ограниченное литическое повреждение без признаков оссификации, со склерозированными краями; при больших повреждениях может разрушаться кортикальный слой.

Макроскопически: плотная ткань от красновато-коричневого до жёлтого цвета.

Микроскопически: гистология идентична неоссифицируемой фиброме.

Прогноз: благоприятный.

ДЕСМОПЛАСТИЧЕСКАЯ ФИБРОМА

Десмопластическая фиброма — редкая локально агрессивная внутрикостная опухоль, характеризующаяся продукцией опухолевыми клетками пучков коллагеновых волокон. Встречается в любом возрасте (чаще у лиц моложе 30 лет) и с равной частотой у мужчин и женщин. Локализуется в основном в

эпифизах и метафизах длинных костей, плоских костях, нижней и верхней челюстях.

Клинически: боль и припухлость тканей в очаге поражения.

Рентгенологически: остеолитический очаг, вызывающий вздутие истончённой кортикальной пластинки.

Макроскопически: плотная эластическая ткань серовато-белесоватого цвета.

Микроскопически: преобладают пучки коллагеновых волокон, немногочисленные фибробласты маленьких размеров, низкая митотическая активность.

Прогноз благоприятный; после кюретажа обычно рецидивировать.

ФИБРОСАРКОМА КОСТИ

Фибросаркома кости — относительно редкая (около 7% первичных злокачественных опухолей скелета) злокачественная опухоль, характеризующаяся формированием опухолевых клетками пучков коллагеновых волокон. Выделяют *центральную* (внутрикостную) и *периостальную* (паростальную) фибросаркомы кости (последняя встречается значительно реже). Встречается в различных возрастных группах, несколько чаще у мужчин. В основном локализуется в метафизах или эпифизах длинных костей нижнего конца бедренной или верхнего конца большеберцовой костей, а также часто в костях черепа и лицевого скелета. Может развиваться из предсуществующих повреждений (*вторичная фибросаркома*), таких как инфаркт кости, болезнь Педжета, но наиболее часто — после рентгенотерапии какой-либо опухоли.

Клинически: малоинтенсивные боли, отёчность тканей.

Рентгенологически: литический очаг с нечёткими контурами, разрушение кортикального слоя; вздутие кортикальной пластинки и изредка периостальная реакция.

Макроскопически: консистенция ткани от плотной резиноподобной серо-белесоватого цвета до мягкой и рыхлой, с участками кровоизлияний и некроза.

Микроскопически: веретеновидные клетки образуют муаровые структуры; при низкодифференцированной форме — мало коллагеновых волокон, многочисленны клетки с выраженным ядерным полиморфизмом и атипизмом, частые митозы.

Прогноз неблагоприятный; пятилетняя выживаемость — от 25 до 60%; часто метастазы в лёгкие (60%).

ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ФИБРОЗНАЯ ГИСТИОЦИТОМА КОСТИ

Злокачественная фиброзная гистиоцитома кости — относительно редкая (около 2% первичных злокачественных опухолей скелета) злокачественная

опухоль с резко выраженным полиморфизмом веретеноклеточных элементов, лишённая каких-либо признаков гистологической дифференцировки. Встречается в молодом и старческом возрасте, несколько чаще у мужчин. Локализуется в основном в метафизах длинных костей, реже — в краниофациальных костях. Может развиваться на почве инфаркта кости, болезни Педжета, как осложнение рентгенотерапии.

Клинически: боль, болезненность при пальпации, часто патологические переломы.

Рентгенологически: остеолитический эксцентрично расположенный очаг без признаков обызвествления и чётких границ; периостальная реакция обнаруживается редко; обычно разрушение кортикальной пластинки и распространение опухоли в мягкие ткани.

Макроскопически. Участки геморрагичной мягкой ткани рыжевато-коричневого цвета чередуются с участками плотной консистенции серовато-белесоватого цвета; часто видны некрозы.

Микроскопически: комбинация гистиоцитарных и фибробластоподобных клеточных элементов, характерны гигантские многоядерные клетки; веретеноклеточные элементы формируют «муаровый» рисунок; выраженная цитологическая атипия (рис. 20-6 на вклейке); частые митозы (в том числе патологические).

Прогноз неблагоприятный.

Прочие опухоли

ХОРДОМА

Хордома — относительно редкая (3–4% всех первичных злокачественных опухолей скелета) и медленно растущая, локально агрессивная злокачественная опухоль, развивающаяся из остатков спинной струны. В крестцово-копчиковой области поражение в 2 раза чаще встречается у мужчин, в базально-затылочной области различия по половому признаку не выявлены. Наблюдается в любом возрасте, но обычно после 35 лет; при поражении крестцово-копчиковой области средний возраст — 50 лет. Отдельно выделена *хондронидная хордома* — располагается в базально-затылочной области, её гистологическое строение схоже с хондросаркомой; имеет более благоприятный прогноз (по сравнению с обычной хордомой).

Клинически: при крестцово-копчиковой локализации — длительный рост опухоли без проявления симптомов.

Рентгенологически — разрушение кости и наличие мягкотканного компонента; усиление рентгеноконтрастности за счёт обызвествления некротизированных участков опухоли.

Макроскопически: опухоль мягкая, желатиноподобной консистенции, серого или голубоватого цвета, иногда с кистами и зонами кальцификации; при распространении в мягкие ткани — инкапсулирована и дольчатого строения.

Микроскопия. Характерно формирование синцитиальных клеточных образований в виде гроздьев анастомозирующих между собой «физиформных» клеток (рис. 20-7 на вклейке), расположенных в мукоидном межклеточном матриксе; иногда — клетки с признаками анаплазии, митозы встречаются редко.

Прогноз неблагоприятный, опухоль часто рецидивирует, даёт поздние метастазы, в среднем через 3 года после возникновения опухоли.

АДАМАНТИНОМА ДЛИННЫХ КОСТЕЙ

Адамантинома длинных костей — редкая (около 1% всех злокачественных опухолей костей) и медленно растущая злокачественная опухоль, по-видимому, эпителиального происхождения. Среди адамантином выделяют: *дифференцированную* и *классическую* формы.

Классическая форма адамантиномы длинных костей

Классическая форма адамантиномы длинных костей встречается в любом возрасте, но у женщин пик заболеваемости находится между 10 и 30, у мужчин — между 30 и 50 годами; несколько чаще поражаются мужчины. В основном локализуется в средней или дистальной части диафиза большеберцовой кости; редко могут поражаться и другие длинные и короткие кости. Адамантинома, по-видимому, относится к мультипотентным опухолям, способным дифференцироваться в эпителиальном и мезенхимальном направлениях, при этом наличие гистологических признаков остеофиброзной дисплазии отражает её способность формировать мезенхимальные элементы.

Клинически: локализованная отёчность и постепенно усиливающиеся боли.

Рентгенологически: участки деструкции с чёткими контурами и ячеистой структурой; иногда

разрушение кортикального слоя с прорастанием опухоли в мягкие ткани; может быть вздутие кости, периостальная реакция — редко; патологические переломы; картина часто расценивается как доброкачественный процесс.

Макроскопически: ткань серого или белого цвета, консистенция варьирует от плотной до мягкой; кортикальный слой истончён, иногда разрушен.

Микроскопия. На фоне соединительнотканной стромы — тяжёлые эпителиоподобной ткани (рис. 20-8 на вклейке); рыхлая соединительная ткань с элементами остеоида или кости; иногда — образование эпителиоподобными клетками «раковых» жемчужин с продукцией кератина; признаки явной цитологической атипичности выражены слабо.

Прогноз относительно благоприятный; часто рецидивирует (до 30% случаев), иногда многократно; развиваются метастазы в лёгкие (15%) и в лимфатические узлы (7%).

Дифференцированная адамантинома длинных костей

Дифференцированная адамантинома длинных костей встречается в возрасте до 20 лет, рентгенологически формирует литический или склеротический дефект, располагающийся обычно внутрикортикально в переднебоковом отделе большеберцовой кости.

Микроскопически: картина, характерная для остеофиброзной дисплазии; в соединительно-тканной строме определяются маленькие, почти незаметные гнезда эпителиальных клеток.

Опухольеподобные заболевания

Фиброзный кортикальный дефект и неоссифицируемая фиброма

Фиброзный кортикальный дефект и неоссифицируемая фиброма — опухолеподобные поражения с гистологически идентичными, но несколько различными характеристиками.

Фиброзный кортикальный дефект — асимптоматичный (обычно солитарный) дефект преимущественно метадиафиза длинных костей, встречается у 30–40% всех детей в возрасте от 4 до 8 лет и редко требует оперативного лечения. Появляясь в метафизах длинных костей, по мере роста скелета очаг всё более удаляется от эпифизарной хрящевой пластинки в сторону диафиза. Этиология неизвестна.

Неоссифицируемая фиброма — также обычно случайно обнаруживаемый солитарный дефект (бывают и множественные поражения), составляет около 2% всех первичных опухолей кости, подверженных биопсии. В отличие от фиброзного кортикального дефекта, наиболее часто локализуется в метафизах, в 80% случаев у больных моложе 20 лет и редко у лиц старше 45 лет, чаще поражаются лица мужского пола. Очаг иногда прогрессивно увеличивается, вызывая боль или патологический перелом.

Клинически часто протекает бессимптомно.

Рентгенологически: очаг просветления с чёткими склерозированными границами, вздутие кортикального слоя.

Макроскопически: очаг неоссифицируемой фибромы продолговатой формы, локализуется эксцентрично в костномозговом канале и прилежащей кортикальной кости метафизов или метадиафизов, окружён краем реактивной кости.

Микроскопически: переплетающиеся пучки коллагеновых волокон (часто с «муаровым» рисунком), фибробласты, гистиоциты, ксантомные клетки, гемосидериновый пигмент, клетки остеокластоподобного типа (рис. 20-9 на вклейке), клеточные элементы воспалительной реакции (лимфоциты, плазматические клетки).

Прогноз благоприятный, большинство повреждённых подвержено спонтанному заживлению.

СОЛИТАРНАЯ КИСТА КОСТИ

Солитарная киста кости (простая или однокамерная киста кости; МКБ: М85.4 Единичная киста кости) — заболевание, представленное однокамерной полостью, заполненной прозрачной или кровянистой жидкостью. Основная локализация — проксимальные части плечевой (около 50%) и бедренной (около 30%) костей, значительно реже поражаются нижние метафизы длинных костей и другие кости. Несколько чаще встречается у лиц мужского пола. Поражение развивается у больных различных возрастных групп, но в основном в детском и юношеском возрасте. Однокамерная киста кости, по-видимому, образуется в результате временного прекращения формирования кости (в результате внутрикостной гематомы, обструкции лимфатических или венозных сосудов и др.) эпифизарной пластинкой роста. По мере удлинения кости киста смещается от эпифизарной пластинки роста в сторону диафиза.

Клинически чаще протекает бессимптомно, патологические переломы в области кисты.

Рентгенологически: очаг просветления в костномозговом канале с чёткими границами.

Макроскопически: стенка кисты представлена фиброзной тканью белесоватого или красновато-коричневого цвета; прилежащая кортикальная кость истончена, напоминает яичную скорлупу, легко режется ножом.

Микроскопически: соединительнотканная строма, содержащая фибробласты, гистиоциты, ксантомные клетки, отдельные остеокластоподобные клетки, костные трабекулы реактивного характера, микрокровоизлияния.

Прогноз: благоприятный; после кюретажа возможно рецидивирование.

АНЕВРИЗМАЛЬНАЯ КИСТА КОСТИ

Аневризмальная киста кости (МКБ: М85.6 Другие кисты костей) — деструктивное поражение кости (возможно, формируется на почве локальных гемодинамических расстройств), характеризующееся реактивным разрастанием соединительной ткани, содержащей наполненные жидкой кровью полости. Развивается в любом возрасте, но в основном у детей и подростков, более 50% больных в возрасте 10–20 лет. Может поражаться любая кость, наиболее частая локализация: кости позвоночника, затем дистальный отдел бедренной и проксимальные отделы большеберцовой и плечевой костей, кости таза. Заболевание несколько чаще встречается у мужчин.

Вторичная аневризмальная киста (до 30% случаев) формируется на фоне ранее существовавшего поражения кости, наиболее часто развивается при хондробластоме, гигантоклеточной опухоли, фиброзной дисплазии и др. Отличительная особенность аневризмальной кисты кости — распространение патологического процесса в соседние кости (чаще кости позвоночника — до 12% случаев) и через эпифизарную пластинку роста.

Клинически: усиливающиеся со временем и при физических нагрузках боли; возможны патологические переломы.

Рентгенологически: эксцентрично расположенный литический очаг костномозговой полости метафиза; склерозированные края, периостальная реакция.

Макроскопически: ткань геморрагична, бурого цвета, содержит кисты с несвернувшейся кровью.

Микроскопия. Кавернозные пространства ограничивают перегородки фиброгистиоцитарной ткани (рис. 20-10 на вклейке), содержащие остеокластоподобные клетки, костные балки различной степени зрелости, митотически делящиеся фиб-

робласты и остеобласты, кровоизлияния, зёрна гемосидерина.

Прогноз благоприятный; часто рецидивирует — до 50% случаев при кюретаже.

Солидный вариант аневризальной кисты кости

Солидный вариант аневризальной кисты кости составляет около 5–6% от всех аневризальных кист и отличается более агрессивным течением. Встречается в любом возрасте, чаще у лиц женского пола. Могут поражаться любые кости, наиболее часто — метаэпифизы длинных костей.

Клинически: нарастающий по интенсивности болевой синдром.

Рентгенологически: остеолитическая деструкция, вздутие и разрушение кортикального слоя с экстраоссальным компонентом, в детском возрасте — разрушение эпифизарной пластинки роста.

Макроскопически: ткань бурого цвета, отличается от обычной аневризальной кисты отсутствием визуально различимых полостей.

Микроскопически: гистологическое строение идентично аневризальной кисте кости, но без крупных полостей, заполненных кровью.

Прогноз благоприятный; рецидивирует чаще, чем обычная аневризальная киста кости.

ГИГАНТОКЛЕТОЧНАЯ РЕПАРАТИВНАЯ ГРАНУЛЕМА КОСТИ

Гигантоклеточная репаративная гранулёма кости — доброкачественное, но локально-деструктивное поражение неизвестной этиологии. Наиболее часто это заболевание локализуется в нижней челюсти, затем (по мере убывания) в верхней челюсти, в костях кистей и стоп, наиболее редко — в костях позвоночника. Встречается как в раннем детском возрасте, так и у пожилых людей, но наиболее часто в возрасте от 15 до 25 лет. Среди больных преобладают мужчины. Большинство поражений наблюдается в фалангах пальцев кисти, плюсневых и пястных костях, реже — в костях запястья и предплюсны.

Клинически: локальные припухлость и болезненность.

Рентгенологически: деструкция остеолитического характера, вздутие кортикального слоя, чаще без его разрушения и периостальной реакции.

Макроскопически: кусочки мягкой ткани красновато-розового или охряно-жёлтого цвета с костными включениями.

Микроскопически: по гистологической картине во многом идентична солидному варианту аневризальной кисты кости.

Прогноз благоприятный; возможны рецидивы (до 50% случаев), редко — рецидивы более 1-го раза, но при этом повреждение по гистологической картине не становится более агрессивным.

ФИБРОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Фиброзная дисплазия [МКБ: M85.0 Фиброзная дисплазия (избирательная, одной кости)] — заболевание, характеризующееся нарушением развития (дисплазия) скелета, при котором нормальная кость замещается фиброзной тканью с элементами диспластически изменённой кости. Выделяют *монооссальную* (около 85% случаев), *мономелическую* (поражено несколько соседних костей одной конечности, плечевого или тазового пояса) и *полиоссальную* (около 5% случаев) формы. Фиброзная дисплазия иногда сочетается с внескелетными расстройствами.

Полиоссальная форма поражения сочетается с преждевременным половым созреванием и пигментными пятнами типа «кофе с молоком» (синдром Олбрайта).

Сочетание фиброзной дисплазии с миксомами мягких тканей (Mazabraud's syndrome).

Фиброзная дисплазия встречается в любом возрасте, наиболее часто — в первые 3 десятилетия жизни. Монооссальная форма несколько чаще встречается у лиц мужского пола, при полиоссальной форме соотношение лиц мужского и женского пола 2:1. Поражается любая кость, наиболее частая локализация: проксимальная часть бедренной кости, большеберцовая и плечевая кости, рёбра, кости черепа, шейного отдела позвоночника.

Клинически: боли различной интенсивности, искривление и деформация костей, патологические переломы.

Рентгенологически: литическое повреждение с чёткими контурами и склерозированными краями; может быть вздутие кости, патологический перелом.

Макроскопически: плотная ткань бело-серого цвета с мелкими включениями костной плотности.

Микроскопически: соединительнотканная строма с костными трабекулами примитивного стро-

ения (рис. 20-11 на вклейке), миксоидными изменениями; иногда формируются структуры типа цементом, очаги хондронной ткани, кисты.

Прогноз благоприятный; озлокачествление фиброзной дисплазии наблюдается в 0,4% случаев, при синдроме Олбрайта — в 4% случаев, чаще в возрасте 30–40 лет.

Остеофиброзная дисплазия

Остеофиброзная дисплазия (оссифицирующая фиброма) — редкое диспластическое заболевание, поражающее большеберцовую, реже — малоберцовую кости у детей и подростков, имеющее сходство с монооссальной фиброзной дисплазией. Проявляется обычно у детей 1-го десятилетия жизни, с преобладанием лиц мужского пола. Наиболее частая локализация — диафиз большеберцовой кости, иногда поражается вся кость, а также обе кости голени.

Клинически: саблевидная деформация большеберцовой кости в связи с её эксцентричным вздутием, проходящие через очаг повреждения патологические переломы.

Рентгенологически: множественные просветления с очагами склерозирования кортикального слоя большеберцовой кости.

Макроскопически: очаг расположен преимущественно интракортикально, мягкой консистенции, на разрезе — гранулированная поверхность, от белесовато-жёлтого до красноватого цвета.

Микроскопически: костные трабекулы различной степени зрелости; коллагеновые волокна иногда формируют «муаровый» рисунок; «зональность» архитектоники патологического очага; костные трабекулы окаймлены активными остеобластами.

Прогноз благоприятный; при проведении оперативных вмешательств в детском возрасте, в отличие от фиброзной дисплазии, неизбежно рецидивировать.

ГИСТИОЦИТОЗ X

Гистиоцитоз X (гистиоцитоз, гранулематоз клеток Лангерханса; МКБ: D76.0 Гистиоцитоз из клеток Лангерханса, не классифицированный в других рубриках) объединяет 3 заболевания: болезнь Леттерера–Сиве (острый и подострый распространённый гистиоцитоз), болезнь Хэнда–Шюллера–Крисчена (хронический распространённый гистиоцитоз) и эозинофиль-

ную гранулёму. В основе этих заболеваний лежит патологическая пролиферация гистиоцитов — клеток Лангерханса, являющихся разновидностью дендритных макрофагов, дифференцирующихся из моноцитов костного мозга. При гистиоцитозе X патологический процесс может развиваться в различных органах, но наиболее часто (до 80% случаев) повреждаются кости. Локальной и наиболее доброкачественной формой, составляющей около 85% всех гистиоцитозов X, является эозинофильная гранулёма кости.

Эозинофильная гранулёма кости

Эозинофильная гранулёма кости может быть солитарной (около 80% всех гистиоцитозов) и множественной (приблизительно 6% всех гистиоцитозов). Преимущественно страдают дети и подростки. Чаще встречается у лиц мужского пола. Может быть поражена любая кость, однако в возрастной группе старше 20 лет в основном локализуется в рёбрах и нижней челюсти, у лиц моложе 20 лет — в костях черепа. Длинные кости в основном повреждаются у больных до 20 лет; несколько реже поражаются кости таза, позвоночника, лопатка и др. При множественных поражениях наиболее часто повреждаются кости черепа и бедро.

Клинически: боль, отёчность в области повреждения.

Рентгенологически: очаг литического характера с хорошо определяемыми границами, в основном без перифокального склероза; в губчатой кости имеет вид «пробойникового» дефекта; в длинных костях (чаще в диафизах или метафизах); могут формироваться многослойные перистальные наслоения; при локализации в позвоночнике — формирование плоского позвонка.

Макроскопически: ткань мягкой консистенции, от серо-рыжеватого до светло-красного или желтоватого цвета, может быть патологический перелом.

Микроскопически: ткань полиморфного клеточного состава; эозинофилы могут быть многочисленными или почти не обнаруживаются; клетки Лангерханса местами формируют фолликулоподобные образования (рис. 20-12 на вклейке); часто бывают некрозы; локальное повышение митотической активности.

ЭМ: в цитоплазме гистиоцитов — гранулы Лангерханса (тельца Бирбека).

Прогноз благоприятный; рецидивировать редко.

ОССИФИЦИРУЮЩИЙ МИОЗИТ

Оссифицирующий миозит (гетеротопическая оссификация; МКБ: М61 Кальцификация и оссификация мышцы) — заболевание, характеризующееся формированием новой кости на поверхности надкостницы или в отдалении от неё. Мышцы обычно не повреждаются и заболевание не имеет воспалительной природы, в связи с чем более правилен термин «гетеротопическая оссификация».

Классификация. Оссифицирующий миозит подразделяют на 2 формы.

Прогрессивно оссифицирующий миозит (врождённое наследственное заболевание с фатальным исходом).

Ограниченный, или локализованный, оссифицирующий миозит, в котором выделяют посттравматический миозит (миопериостит) и возникающий без предшествовавшей травмы оссифицирующий миозит. Последний бывает 2 видов: связанный с системными заболеваниями (параплегия, столбняк и др.) и идиопатический (псевдозлокачественная костная опухоль мягких тканей) оссифицирующий миозит.

Наиболее частая локализация: для миопериостита — область локтевого сустава, группы больших мышц бедра, ягодиц, плеча; для идиопатического оссифицирующего миозита — область бедра и ягодичных мышц. Встречается в основном во втором—третьем десятилетиях жизни, приблизительно в 2 раза чаще у мужчин.

Клинически: локализованная болезненность, ограничение движений в близлежащем суставе.

Рентгенологически: признаки однотипны для всех форм оссифицирующего миозита — плотный рисунок периферической и менее плотный центральной части повреждения.

Макроскопически: хорошо ограниченная масса костной ткани; на разрезе 2 зоны: плотная периферическая и относительно мягкая центральная, серовато-белого или желтовато-красного цвета.

Микроскопически: пролиферация клеток соединительной ткани; формирование остеоидных или грубоволокнистых костных балочек; наличие в оссификате отдельных мышечных волокон; феномен зональности; краевая зона состоит из костных балочек пластинчатого строения.

Прогноз благоприятный.

ЗАБОЛЕВАНИЯ СУСТАВОВ

Этиологически и патогенетически заболевания суставов могут быть подразделены на дефекты развития, дегенеративно-дистрофические, инфекционные, иммунологические, метаболичес-

кие болезни, опухоли и опухолеподобные заболевания.

Дефекты развития суставов**ВРОЖДЕННЫЙ ВЫВИХ БЕДРА И ДИСПЛАЗИЯ ТАЗОБЕДРЕННОГО СУСТАВА**

Дисплазия тазобедренного сустава (МКБ: М24.8 Другие уточнённые поражения суставов, не классифицированные в других рубриках) — врождённая неполноценность сустава, которая обусловлена его недоразвитием и может привести к подвывиху или вывиху головки бедренной кости. По степени выраженности дисплазия тазобедренного сустава подразделяется на 3 вида — предвывих, подвывих и вывих. При дисплазии (предвывихе) отмечается нарушение развития тазобедренного сустава без смещения сочленяющихся элементов сустава; при вывихе бедра — головка полностью теряет контакт с вертлужной впадиной; при подвывихе — контакт между головкой и вертлужной впадиной потерян частично.

Врождённый вывих бедра (МКБ: Q65.0 Врождённый вывих бедра односторонний, Q65.1 Врождённый вывих бедра двусторонний) — наиболее распространённый порок развития (составляет в среднем 2—3%). Вывих бедра редко бывает двусторонним, односторонний отмечают в 7 раз чаще, чем двусторонний. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Девочки поражаются в 8—10 раз чаще мальчиков, в 10 раз чаще наблюдают у детей, родившихся в ягодичном предлежании.

Этиология и патогенез. В большинстве случаев — результат дисплазии тазобедренного сустава со склонностью к последующему вывиху. Врождённый вывих бедра в состоянии предвывиха является первичным, а выраженное отставание в развитии тазобедренного сустава — вторичное явление.

Клинически: при одностороннем вывихе — неустойчивая походка, хромота; при двустороннем вывихе — «утиная» походка, усиление поясничного лордоза.

Макроскопически: вертлужная впадина уменьшена в размерах и уплощена, шейка бедренной кости укорочена; капсула сустава утолщена, связка головки гипертрофирована; часто недоразвитие ягодичной мускулатуры.

Прогноз благоприятный, с рождения проводят консервативное лечение (в запущенных случаях — оперативное).

Осложнение: остеоартрит.

ОСТЕОХОНДРОПАТИИ

Остеохондропатии (МКБ: М91–М94 Хондропатии) — общее название болезней, характеризующихся развитием асептического некроза губчатой кости эпифизов или апофизов длинных костей (а также мелких костей) и проявляющихся болями, нарушением функции суставов, деформацией пораженной кости, формированием остеоартрита. Асептический некроз обычно развивается в результате расстройств кровоснабжения, к которым могут привести травма, инфекции, нарушение иннервации и обмена веществ.

Генетические аспекты. Большинство остеоохондропатий наследуется по аутосомно-доминантному типу с различной пенетрантностью (ОМIM *165800).

Эпонимы. В зависимости от локализации остеоохондропатии подразделяют на следующие болезни: • Бернса — для локтевой кости, • Бланта — для проксимального эпифиза большеберцовой кости, • Брейлсфорда (головка лучевой кости), • Бьюкенена (ребень подвздошной кости), • Ван-Нека (седалищно-лобковый синхондроз), • Диаса (таранная кость), • Излена (V плюсневая кость), • Кальве — для тел позвонков, • Келера (Келера I, ладьевидная кость предплюсны); • Келера II — для головок II, III, IV плюсневых костей, • Кинбека (полулунная кость запястья), • Ларсена–Юханссона — для надколенной чашечки, • Легга–Кальве–Пертеса (головка бедренной кости), • Моклера — для головок костей пястья, • Осгуда–Шлаттера (бугристость большеберцовой кости), • Паннера — для головки дистального мыщелка плечевой кости, • Пирсона — для лонного сочленения, • Прейсера — ладьевидная кость кисти, • Ренандера–Мюллера — для сесамовидной кости плюснефалангового сустава I, • Севера — для пяточной кости, • Тиманна — для эпифизов фаланг (ОМIM 165700), • Фрайберга (Фриберга) — для головки II плюсневой кости, • Хааса — для головки плечевой кости, • Хаглунда — для аномальной кости, расположенной между ладьевидной костью предплюсны и головкой таранной кости; • Хаглунда–Шинца — для апофиза пяточной кости, • Шейермана — для акромиона лопатки (ОМIM 181440), • Шейермана–Мау — для апофизов грудных позвонков (Th₇–Th₁₀).

Стадии процесса: I — асептический некроз, II — вторичный компрессионный перелом, III — фрагментация и рассасывание участков некротизированного губчатого вещества, IV — репарация, V — стадия вторичных изменений.

МКБ: М42.0 Юношеский остеохондроз позвоночника, М91.0 Юношеский остеохондроз таза, М91.1 Юношеский остеохондроз головки бедренной кости [Легга–Кальве–Пертеса], М92.0 Юношеский остеохондроз плечевой кости, М92.1 Юношеский остеохондроз лучевой кости и локтевой кости, М92.2 Юношеский остеохондроз кисти, М92.4 Юношеский остеохондроз надколенника, М92.5 Юношеский остеохондроз большой и малой берцовых костей, М92.6 Юношеский остеохондроз предплюсны, М92.7 Юношеский остеохондроз плюсны.

ОСТЕОХОНДРОПАТИЯ ТАЗОБЕДРЕННОГО СУСТАВА

Остеохондропатия тазобедренного сустава (болезнь Легга–Кальве–Пертеса; МКБ: М91.1 Юношеский остеохондроз головки бедренной кости [Легга–Кальве–Пертеса]) — идиопатический асептический некроз головки бедренной кости (составляет от 0,2 до 3% всех остеоохондропатий и до 25% всех заболеваний тазобедренного сустава), наиболее часто встречающийся в возрасте 4–14 лет. Мальчики болеют в 3–4 раза чаще, чем девочки. В большинстве случаев процесс односторонний.

Этиология и патогенез. На основе популяционных исследований предполагают многофакторное наследование с риском для потомства от 2,5 до 3%. Может быть осложнением химиотерапии новообразований, наследственных и ненаследственных заболеваний (например, некоторых форм гемолитических анемий). В патогенезе заболевания выделяют 4 последовательных и взаимосвязанных звена: 1) сосудистые изменения с преимущественным локальным поражением в области тазобедренного сустава; 2) изменения в капсуле (синовит); 3) высокое внутрикостное давление; 4) локальные некрозы костей, образующих тазобедренный сустав. Травма, возможно, играет роль пускового механизма.

Клинически: незначительная болезненность в тазобедренном суставе, позже появляются усталость при ходьбе, боли в суставе, хромота, постепенно происходит укорочение конечности, иногда на 3–4 см.

Макроскопически: сжатие и нарушение формы (уплощение) головки бедренной кости, шейка бедренной кости укорочена и утолщена, форма вертлужной впадины изменена.

Микроскопически: некротизированные участки кости замещаются фиброзной и новообразованной костной тканью.

Прогноз переменный, продолжительность и исходы лечения находятся в прямой зависимости от возраста детей и стадии болезни к началу лечения.

Осложнение: ранний остеоартрит, подвывих бедра.

ОСТЕОХОНДРИТ РАССЕКАЮЩИЙ

Остеохондрит рассекающий (болезнь Кенига; МКБ: М93.2 Рассекающий остеохондрит) — ограниченный асептический субхондральный некроз суставного отдела эпифиза; заболевание, в основе развития которого лежит нарушение васкуляриза-

ции ограниченного участка суставной поверхности кости. Наиболее часто поражаются лица мужского пола в возрасте 20–40 лет. Наиболее часто патологический процесс локализуется в коленном суставе, реже — в локтевом, голеностопном и тазобедренном суставах. Некротизированный участок отторгается в полость сустава в виде «суставной мышцы».

Клинически: перемежающиеся боли, дискомфорт, затем признаки ущемления, блокады коленного сустава.

Рентгенологически: пустая ниша, инородное тело в полости сустава.

Патоморфология: в полости сустава костно-хрящевой фрагмент («суставная мышца»), округлой или овальной формы, состоит из некротизированной костной ткани, покрытой хрящом.

Дегенеративно-дистрофические заболевания суставов

Дегенеративно-дистрофические поражения суставов — неинфекционные хронические заболевания суставов, характеризующиеся прогрессирующим течением. Обычно выделяют 3 формы: деформирующий артроз (остеоартрит), асептический остеонекроз и дегенеративно-дистрофическое поражение с кистовидной перестройкой.

ДЕФОРМИРУЮЩИЙ АРТРОЗ

Деформирующий артроз (остеоартрит, остеоартроз; МКБ: М15–М19 Артрозы) — широко распространенное заболевание, характеризующееся непосредственным повреждением суставного хряща, прилежащих костной и мягких тканей сустава с прогрессирующими необратимыми структурными изменениями. В зарубежной литературе чаще используется термин «остеоартрит», поскольку очень часто заболеванию сопутствуют признаки воспаления. Заболевание преимущественно среднего и пожилого возраста. Наиболее частая локализация — крупные суставы нижних конечностей (тазобедренный и коленный суставы), а также проксимальные и дистальные межфаланговые суставы верхних конечностей, шейные и поясничные сегменты позвоночника.

Первичные и вторичные остеоартриты. При вторичных остеоартритах известны причины развития заболевания — врожденные аномалии, болезни накопления и др. Среди первичных выделяют полиостеоартриты — генерализованный (нодулярный) остеоартрит, «эрозивный» остеоартрит, диффузный идиопатический скелетный гиперостоз и локальные остеоартриты (тазобедренный сустав, шейный отдел позвоночника и др.).

Этиология и патогенез. Деформирующий артроз — полиэтиологическое заболевание, выделяют нижеперечисленные основные группы причин, способствующих его возникновению.

Этиология и патогенез. Деформирующий артроз — полиэтиологическое заболевание, выделяют нижеперечисленные основные группы причин, способствующих его возникновению.

Микротравматизация суставной поверхности хряща, способствующая изменениям в связочном аппарате, суставной капсуле и других околоуставных тканях, а затем и в синовиальной оболочке, продуцирующей неполноценную синовиальную жидкость, что является основной причиной нарушения нормального состояния хрящевой ткани.

Возрастные особенности: снижение агрегации протеогликанов, что существенно снижает амортизационные характеристики хряща и способствует переносу механической нагрузки на хондроциты.

Генетические факторы: а) эрозивный остеоартрит, характеризующийся формированием в дистальных и проксимальных межфаланговых суставах, в значительной степени опосредован генетически; в 10 раз чаще развивается у женщин, что связано с ауто-сомно-доминантным наследованием признака у женщин и рецессивным у мужчин; б) обнаруженные дефекты гена коллагена типа II приводят к его дегенерации в суставном хряще.

Воспаление: выявление иммунных комплексов, фиксирующихся на поверхности суставного хряща, свидетельствует о способности антигенных компонентов разрушенного хряща индуцировать воспалительную реакцию.

Ожирение увеличивает нагрузку на суставы, особенно коленные и тазобедренные.

Невропатии: нарушение проприоцептивной импульсации приводит к снижению мышечного тонуса, увеличению нагрузки на сустав и остеоартриту.

Болезни «накопления» (например, гемохроматоз, окроноз и др.) вызывают отложение различных веществ в матриксе хряща, что может привести к прямому повреждению хондроцитов и нарушению амортизационной способности хряща.

Клинически: глубокие, тупые боли, усиливающиеся при физической активности и ослабевающие в покое; утренняя скованность длится не более 30 минут; крепитация; увеличение суставов за счёт пролиферативных изменений, а также отёка околоуставных тканей; при нодулярном остеоартрите, особенно у женщин в постменопаузальном периоде, образуются маленькие плотные узелки (остеофиты) дистальных межфаланговых суставов (узелки Гебердена).

Макроскопически: изменение цвета хряща от голубого до жёлтого вследствие потери протеогликанов; сужение суставной щели; увеличение суставных поверхностей за счёт краевых костно-хрящевых разрастаний (остеофиты); вертикальные трещины, истончение хряща вплоть до образования костных шлифов; фрагменты разрушающегося хряща в полости сустава; формирование субхондральных кист, остеопороз.

Микроскопически: снижение метахромазии суставного хряща; гибель хондроцитов, уцелевшие хондроциты расположены неравномерно, увеличены в размерах и сгруппированы; в капсуле сустава признаки хронического воспалительного процесса; остеосклероз субхондральной кости; в субхондральной зоне — очаги фиброза.

АСЕПТИЧЕСКИЙ ОСТЕОНЕКРОЗ И ДЕГЕНЕРАТИВНО-ДИСТРОФИЧЕСКОЕ ПОРАЖЕНИЕ С КИСТОВИДНОЙ ПЕРЕСТРОЙКОЙ

Асептический остеонекроз и дегенеративно-дистрофическое поражение с кистовидной перестройкой (МКБ: М87 Остеонекроз) — заболевания, в основе которых лежат ишемические нарушения. Возникают на фоне анатомо-функциональной неполноценности сустава, хронической функциональной перегрузки и прогрессирующих микроциркуляторных нарушений. Клинические проявления этих процессов схожи, но последующие восстановительные процессы различны. Наиболее часто остеонекроз развивается в результате травмы (особенно при переломах шейки и вывихах головки бедренной кости). Факторы, способствующие развитию остеонекроза: эмболия сосудов, нарушение свёртываемости крови (тромбоз или геморрагии), повторные механические стрессы изменённой (например, остеопорозной) кости. В неосложнённых случаях суставной хрящ остаётся живым, поскольку получает питание из синовиальной жидкости.

Микроскопия. Наиболее ранние изменения — некроз клеточных элементов кроветворного и жирового костного мозга; гибель остеоцитов костных трабекул; при асептическом остеонекрозе замещение некротизированного участка кости фиброзной тканью с признаками остеогенеза — грубоволокнистая кость формируется аппозиционно на поверхности мёртвых костных балок, а также путём интрамембранной оссификации; при дегенеративно-дистрофических поражениях с кистовидной перестройкой — резорбция некротической ткани, замещение её фиброзной тканью с последующим её вторичным некротизированием и формиро-

ванием кист, тогда как процессы остеогенеза выражены слабо.

Исходы и осложнения: некоторые остеонекрозы заживают без последствий, но большинство осложняется «коллапсом» некротизированного сегмента с последующим распластыванием и разрушением суставной поверхности (вторичные остеонекрозы) и развитием остеоартрита.

Инфекционные заболевания суставов

Инфекционные артриты вызывают различные бактерии, грибы, реже — вирусы и трепонемы. Обычно повреждается один крупный сустав: коленный, тазобедренный, локтевой; множественное вовлечение суставов — в 10% случаев. Предрасполагающие факторы в развитии инфекционного артрита: кортикостероидная терапия, СД, ревматоидный артрит.

Бактериальный (септический) артрит (МКБ: М00 Пиогенный артрит) — тяжёлое воспалительное поражение одного или нескольких суставов. Эти артриты подразделяют на гонококковые (около 50% артритов у взрослых, возбудитель — *Neisseria gonorrhoeae*, поражения малодеструктивны и хорошо поддаются лечению) и негонококковые. Негонококковые артриты наиболее часто вызывают золотистый стафилококк (быстро вызывает деструкцию сустава), β-гемолитический стрептококк группы А, *Haemophilus influenzae* (гемоглобинофильные бактерии), а также грамотрицательные и анаэробные бактерии.

Клинически гонококковый артрит — мало симптоматичное течение; негонококковый — острая боль, отёчность, нарушение подвижности сустава.

Макроскопически: сустав увеличен в размерах, увеличено количество синовиальной жидкости, утолщена синовиальная оболочка.

Микроскопически: диффузная лейкоцитарная инфильтрация синовиальной оболочки, очаги некроза и развития грануляционной ткани, наползающей в виде паннуса на суставной хрящ.

Исход относительно благоприятный.

Осложнения: анкилоз, параартикулярная флегмона, тромбофлебит.

Туберкулёзный артрит — хроническое заболевание, возникающее в основном путём гематогенного распространения микроорганизмов. Наиболее часто поражаются тазобедренный и коленный суставы, межпозвоночные диски (особенно в поясничном и шейном отделах).

В поздних стадиях развития характеризуется выраженной деструкцией кости.

Иммунологические заболевания суставов

Ревматоидный артрит, см. главу 16.

Анкилозирующий спондилит (болезнь Бехтерева—Мари—Штрюмпелля; МКБ: М45 Анкилозирующий спондилит) — редкое хроническое заболевание суставов, межпозвонковых дисков и связочного аппарата позвоночника. Встречается в основном у мужчин в возрасте 30—50 лет. Заболевание начинается с воспаления (в основном лимфоцитарная инфильтрация) в области прикрепления связок к кости с последующим фиброзированием, оссификацией и развитием костных анкилозов в краях межпозвонковых дисков и других суставов. Поражаются крестцово-подвздошные, рёберно-позвоночные, грудино-ключичные и другие суставы. Поскольку заболевание системное, могут проявляться (в 25% случаев) и другие моноартикулярные артриты крупных суставов.

Микроскопически: картина ревматоидного артрита.

Прогноз относительно благоприятный.

Осложнения: остеоартрит, подвывихи и вывихи суставов, остеопороз, фиброзно-костные анкилозы, амилоидоз.

Метаболические заболевания суставов

Подагра (МКБ: М10 Подагра) — заболевание, характеризующееся отложением солей мочевой кислоты в суставных хрящах и капсулах суставов, вызывающих воспаление и сопровождающихся гиперурикемией и расстройством метаболизма пурина. Чаще болеют мужчины (95%) в возрасте от 20 до 60 лет. Локализуется в межфаланговых суставах стоп и кистей, реже — в коленном, плечевом и других суставах. Подагрические узлы (отложение уратов) — тофусы — формируются в суставном хряще, синовиальной оболочке, в связках и капсулах суставов. Повышенный уровень мочевой кислоты в крови происходит за счёт повышенной её продукции при нормальной экскреции или в результате уменьшения экскреции при нормальной продукции.

Клинически: болезненность подагрических узлов, ограничение подвижности суставов.

Рентгенологически: рентгеноконтрастные отложения уратов.

Макроскопически: подагрические узлы — белые массы, заключённые в фиброзную капсулу; подкожные узлы могут нагнаиваться с образованием свищей.

Микроскопически: игольчатые кристаллы и зернистые массы, расположенные как внутри, так и внеклеточно; некроз соединительной ткани; лимфоцитарные, плазматические и гигантские клетки инородных тел.

Прогноз благоприятный.

Осложнения: остеоартриты.

Хондрокальциноз (ложная подагра; МКБ: М11.1 Наследственный хондрокальциноз, М11.2 Другой хондрокальциноз) — отложение кристаллов солей пирофосфатов кальция в суставном хряще и волокнистом хряще менисков и межпозвонковых дисков. Проявляется в виде острых и тяжёлых синовитов. Заболевание в основном множественное, в возрасте 20—50 лет, чаще поражается коленный сустав.

Клинически: боль, ограничение подвижности в суставах.

Макроскопически: мелово-белые пятна в различных тканях.

Микроскопически: внутри- и внеклеточное отложение кристаллов, обычно без выраженной клеточной реакции; слабopоложительное двойное лучепреломление при поляризационной микроскопии кристаллов (в том числе в синовиальной жидкости).

Прогноз благоприятный.

Осложнения: тяжёлые деструктивные остеоартриты.

Охроноз (МКБ: E70.2 Нарушения обмена тирозина) — заболевание, характеризующееся врождённым дефицитом оксидазы гомогентизиновой кислоты. Чёрно-коричневый пигмент откладывается в основном в хряще различной локализации (периферические суставы, межпозвонковые диски, хрящ ушных раковин). Отложение пигмента вызывает дегенеративные изменения хряща — фибрилляцию и фрагментацию, его отщепление.

Макроскопически: повреждённая ткань жёлто-коричневого цвета.

Микроскопически: в хрящевой ткани пигмент располагается внутри- и внеклеточно.

Прогноз относительно неблагоприятный.

Осложнения: тяжёлые полиартикулярные остеоартриты и спондилиты.

Опухоли и опухолеподобные заболевания суставов

Синовиальный хондроматоз (остеохондроматоз суставов, синовиальный остеохондроматоз; МКБ: М67 Другие поражения синовиальных

оболочек и сухожилий) — заболевание, характеризующееся хрящевой метаплазией синовиальной оболочки. *Первичный синовиальный хондроматоз* встречается в любом возрасте, чаще локализуется в коленном, тазобедренном суставах, реже — в суставах запястья, пальцев. *Вторичный синовиальный хондроматоз* — отщепление хрящевых и костно-хрящевых фрагментов с последующей фиксацией их в синовиальной оболочке; формируется как следствие травмы, рассекающего остеохондрита, воспалительных и дегенеративных заболеваний суставов.

Клинически: болезненность, припухлость, тугоподвижность суставов.

Рентгенологически: рентгенопрозрачные или рентгеноконтрастные тела, эрозия прилежащей кости.

Макроскопически: маленькие хрящевые массы в синовиальной ткани.

Микроскопически: фокусы беспорядочно расположенных хондроцитов с выраженной клеточной атипией; могут быть митозы, энхондральная оссификация.

Прогноз благоприятный.

Осложнения: гемартроз, остеоартрит; могут быть локальные рецидивы.

Пигментированный ворсинчато-узловатый синовит и гигантоклеточная опухоль сухожильного влагалища (доброкачественная синовиома) — обычно локализованные, моноартикулярные пролиферативные процессы, локализующиеся в синовиальных оболочках суставов и сухожильных влагалищ. Идентифицируют три формы синовита: *изолированное повреждение сухожильного влагалища* — гигантоклеточная опухоль сухожильного влагалища, *солитарный внутрисуставной узел* (локализованный нодулярный синовит) и *диффузное вовлечение синовиальной ткани*, часто с формированием ворсин и отложением пигмента (пигментированный ворсинчато-узловатый синовит). Эти три формы синовита имеют значительное сходство по гистологической картине и биологическому поведению. Заболевания не метастазируют, могут вызывать эрозию кости. Встречаются преимущественно в третьем—четвёртом десятилетиях жизни с равной частотой у мужчин и женщин. Наиболее часто повреждаются коленный сустав, пальцы рук, пальцы ног; редко — тазобедренный, локтевой, плечевой лучезапястный суставы. Проведённые цитогенетические исследования, показавшие наличие анеуплоидии и хромосомных aberrаций у больных с пигментированным ворсинчато-узловатым синовитом, с большей вероятностью свидетельствуют о неопластическом характере патологического процесса.

Клинически: боли, припухлость поражённой области, ограничение движений.

Рентгенологически кость обычно не изменена, очаги деструкции при прорастании в кость (до 10% случаев); изменения, характерные для остеоартрита.

Макроскопически: при диффузной форме — уплотнение синовиальной оболочки, при узловой — одиночные или множественные узлы, обычно инкапсулированные; на разрезе ткань от серовато-охряного до буро-коричневого цвета; рост образования не в полость сустава или сухожильного влагалища, а снаружи от них.

Микроскопия. Преобладают два типа клеток — гистиоцитоподобные клетки и продуцирующие коллаген синовиальные фибробласты; характерно наличие гигантских многоядерных клеток, также встречаются лимфоциты, ксантомные клетки и др.; фиброзирование (иногда гиалиноз) стромы.

Прогноз благоприятный; после хирургического лечения рецидивы развиваются при гигантоклеточной опухоли сухожильного влагалища до 30% случаев, при пигментированном ворсинчато-узловатом синовите — до 25% случаев.

Синовиальная саркома (злокачественная синовиома; МКБ: С49 Злокачественное новообразование других типов соединительной и мягких тканей) — частая (около 10% сарком мягких тканей) злокачественная опухоль мягких тканей суставов и сухожильных влагалищ, встречающаяся в любом возрасте (чаще до 40 лет). В основном локализуется в области конечностей, особенно нижних, но может быть и в грудной клетке. Растёт не в полость сустава, а снаружи от него; опухоль, очевидно, эпителиального происхождения.

Клинически: боль, припухлость.

Рентгенологически: иногда интенсивное обызвествление патологической ткани.

Макроскопически: опухоль желтовато-серого цвета, часто плохо ограниченная, плотной консистенции, иногда имеет вид рыбьего мяса, часты кровоизлияния и некрозы.

Микроскопически: опухолевые клетки двух типов: эпителиальные клетки, схожие с карциномой, и веретеновидные (преобладают), напоминающие фибросаркому (бифазная форма опухоли); значительно реже — монофазные формы (в основном веретеноклеточные); митозы значительно чаще в низкодифференцированных опухолях; в 40% случаев очаги кальцификации опухоли.

Прогноз неблагоприятный; метастазы развиваются в 50% случаев (в основном в лёгкие, лимфатические узлы, костный мозг); пятилетняя выживаемость — от 25 до 63%.

Ганглий (синовиальная киста, сухожильно-синовиальная киста, при локализации в подколенной области — киста Беккера; МКБ: М67 Дру-

гие поражения синовиальных оболочек и сухожилий) — тонкостенное кистозное поражение мягких тканей, почти всегда связанное с капсулой сустава, синовиальным мешком или влагалищем сухожилия (но не сообщается с ними). Чаще локализуется на тыльной стороне кистей и стоп. Встречается в любом возрасте, несколько чаще у женщин. Развивается в результате дегенерации коллагеновых волокон. *Внутрикостный ганглий* — заболевание, при котором синовиальная киста путём эрозии кортикального слоя вызывает деформацию ко-

сти; обычна субхондральная локализация вблизи сустава.

Клинически: кистозное подвижное образование, иногда болезненное.

Макроскопически: полость с бесцветной вязкой жидкостью.

Микроскопически: стенка полости состоит из фиброзного слоя, выстилка имеет сходство с синовиальной оболочкой, но чаще выстилка отсутствует.

Прогноз благоприятный

Осложнения: может рецидивировать.