

© Коллектив авторов. 1998

А.И. Снетков, Г. Н. Берченко, О.Л. Нечволодова, Л.Ф. Савкина

ДИАГНОСТИКА ОСТЕОФИБРОЗНОЙ ДИСПЛАЗИИ У ДЕТЕЙ

Центральный институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Москва

Представлено первое в отечественной литературе описание остеофиброзной дисплазии у детей, основанное на анализе опыта диагностики и лечения этого заболевания у 24 больных (1966-1996 гг.). Приведены основные критерии диагностики по клиническим, рентгенологическим и патоморфологическим признакам. Остеофиброзная дисплазия является редким и малоизученным заболеванием, поражающим преимущественно большую берцовую кость у детей первого десятилетия жизни. Она носит диспластический врожденный характер и имеет сходство с бластоматозным процессом. В клинической картине преобладает саблевидная деформация пораженного сегмента конечности различной степени выраженности, которая может сопровождаться болезненностью. Для рентгенологической картины характерна эксцентричная интракортикальная локализация патологического очага. Ведущим диагностическим методом является морфологический. При гистологическом исследовании патологический очаг имеет «зональность» архитектоники и представлен фиброзной тканью с включением костных трабекул (в том числе пластинчатого строения), в большинстве случаев окруженных активными остеобластами.

Остеофиброзная дисплазия (ОФД) как отдельная нозологическая единица выделена в гистологической классификации ВОЗ в 1993 г. [10]. Впервые этот термин использован М. Самраасси [6], который, анализируя собственные наблюдения и данные литературы, отметил признаки, отличающие ОФД от монооссальной формы фиброзной дисплазии. В дальнейшем это заболевание было представлено в ряде публикаций под следующими названиями: «ossiфицирующая фиброма», «фиброзная кортикальная дисплазия», «вариант фиброзной дисплазии» [3-5, 8, 9, 11]. Некоторые авторы подчеркивают диспластический врожденный характер заболевания, имеющего сходство с бластоматозным процессом [6, 11]

Не вступая в дискуссию о корректности термина «остеофиброзная дисплазия», с уверенностью можем

Распределение больных остеофиброзной дисплазией по полу и возрасту

подтвердить необходимость выделения данной формы заболевания.

Материал и методы исследования. В период с 1966 по 1996 г. в отделении детской костной патологии и подростковой ортопедии ЦИТО наблюдались 24 больных ОФД. Распределение пациентов по полу, а также по возрасту на момент поступления в клинику представлено в таблице. Обращает на себя внимание существенное преобладание лиц мужского пола.

Появление первых клинических признаков заболевания приходилось на возрастной период от 2 до 8 лет (22 больных). У 2 пациентов клиническая симптоматика отсутствовала и заболевание было выявлено случайно при проведении рентгенографии по другому поводу.

ПОЛ	Возраст, годы									Всего
	1-2	3-4	5-6	7-8	9-10	11-12	13-14	15-16	17-18	
М	1	2	3	2	3	3	1	1	1	17
Ж				4	2	1				7
Итого	1	2	3	6	5	4	1	1	1	24

В клинике обследование больных проводилось с использованием клинического, рентгенологического и морфологического методов. Клиническое обследование включало детальное изучение анамнестических данных и проявлений заболевания в момент осмотра больного. При рентгенологическом обследовании учитывали локализацию, структуру патологического очага, распространенность процесса с выделением и оценкой основных отличительных признаков заболевания. Морфологическая диагностика базировалась на ретроспективном анализе биопсийного и операционного материала 39 больных с «монооссальной формой

фиброзной дисплазии», который позволил выявить 20 случаев типичной ОФД В остальных 4 случаях диагноз ОФД подтвержден при первичном морфологическом исследовании материала из очага поражения.

Результаты и обсуждение.

ОФД является относительно редким, малоизученным, а следовательно, малоизвестным практическим врачам заболеванием. Все пациенты поступили в ЦИТО с неправильными диагнозами: «фиброзная дисплазия» (18), «остеомиелит» (3), «злокачественная опухоль» (3).

Для ОФД характерен монооссальный тип поражения с локализацией процесса в большой берцовой кости. Такая



Саблевидная деформация пораженного сегмента, связанная с эксцентричным вздутием кости (рис. 1), являлась наиболее частым признаком ОФД (22

локализация отмечена у 22 наших больных, из них у 5 была поражена также малая берцовая кость. У 1 больного процесс локализовался в локтевой и у 1 — в бедренной кости.

Клиническая картина заболевания была сходна с таковой при монооссальной форме фиброзной дисплазии.

пациента). У 9 больных отмечены патологические переломы. В 5 случаях выявлено удлинение, в 2 — укорочение пораженной конечности. Хромота, имевшаяся у 15 больных, была обусловлена неравенством длины конечностей, а также наличием болевого синдрома, который возникал при микропереломах пораженного сегмента. При этом боли могли отмечаться и в состоянии покоя и бесследно проходили после кратковременной гипсовой иммобилизации конечности.

Рентгенологические изменения у всех больных ОФД были весьма однотипными и характерными. Патологический очаг располагался главным образом в толще кортикального слоя по передней, реже — по переднебоковой поверхности (рис. 2). Иногда процесс, первоначально локализовавшийся в кортикальном слое, распространялся на 1/3-2/3 поперечника кости. Вздутие кортикального слоя по передней поверхности большой берцовой кости создавало саблевидную деформацию сегмента, при этом наружный контур кортикального слоя всегда был четкий, гладкий, без дефектов и проявлений периостальной реакции. Патологический очаг состоял из округлых или продолговатых участков разрежения, часть которых имела вид «матового стекла». Эти участки были



Рис. 2. Интракортикальное расположение очага в большой берцовой кости и ее саблевидная деформация при остеофиброзной дисплазии.

Рис. 3. В патологическом очаге кортикальная кость замещена фиброзной тканью с отдельными костными трабекулами.

Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 100.

Рис. 4. Костные трабекулы, имеющие пластинчатое строение, окружены цепочками остеобластов.

Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 160.

Рис. 5. Очаги разрежения и «матового стекла» в большой берцовой кости при фиброзной дисплазии.

Рис. 6. Очаг деструкции в большой берцовой кости при адамантиноме длинных костей.

разделены грубыми перегородками. Наиболее характерным рентгенологическим симптомом ОФД являлась стертость, смазанность рентгенологического рисунка, обусловленная нечеткостью контуров участков разрежения и уплотнения. При морфологическом исследовании патологический очаг был представлен фиброзной тканью, окружающей костные трабекулы различной степени зрелости (рис. 3). В центре очага обычно преобладала фиброзная ткань, тогда как костные трабекулы располагались в основном в периферических участках. Фиброаная ткань состояла из относительно рыхло упакованных пучков коллагеновых волокон и клеточных элементов, среди которых преобладали хорошо дифференцированные фибробласты. Пучки коллагеновых волокон иногда формировали «муаровый» рисунок. Из других клеточных элементов в основном определялись гистиоциты и локальные скопления остеокластоподобных гигантских многоядерных клеток. Характерным признаком заболевания была «зональность» архитектоники патологического очага. При этом в центре располагались редкие, относительно тонкие, незрелые трабекулы примитивного или эмбрионального типа, тогда как в периферических участках — более многочисленные, широкие и более зрелые костные трабекулы, имеющие различной степени выраженности пластинчатое строение. В большинстве случаев костные трабекулы были ограничены цепочкой крупных остеобластов с базофильными ядрами (рис. 4). Данные литературы [2, 5] и наши наблюдения свидетельствуют о сложности диагностики ОФД, обусловленной чрезвычайной схожестью ее прежде всего с фиброзной дисплазией и адамантиномой. Приоритет в дифференциальной диагностике указанных заболеваний принадлежит рентгенологическому и особенно морфологическому методам исследования. При фиброзной дисплазии патологический очаг в рентгеновском отображении также обнаруживает тропизм к кортикальному слою, однако очаги разрежения и «матового стекла», как правило, более крупные и имеют четкие контуры. Видны менее грубые перегородки между ними (рис. 5). Что касается рентгенологической картины адамантиномы, то в ней выявлены следующие отличия: патологический участок не имеет четкого тропизма к кортикальному слою и в равной степени поражает весь или почти весь поперечник кости. В очаге поражения выделяются центральные и периферические отделы без четких границ, различающиеся по своей структуре. Для центральных отделов характерны мелкие округлые очаги разрежения с четкими контурами, создающие своеобразный «пенистый» рисунок. В центральной части очага отсутствуют участки типа «матового стекла», однако по периферии основной массы опухоли отмечается структура, весьма напоминающая ОФД (рис. 6). Гистологически при ОФД, в отличие от фиброзной дисплазии, в области патологического очага костные трабекулы обычно ограничены цепочками остеобластов.

Сами костные трабекулы относительно зрелые, особенно в краевых участках очага, о чем свидетельствует их пластинчатое строение, тогда как при фиброзной дисплазии трабекулы имеют незрелый примитивный характер. При ОФД фибробласты соединительной ткани хорошо дифференцированы и менее многочисленны, чем при фиброзной дисплазии. «Зональность» архитектоники патологического очага, характерная для ОФД, при фиброзной дисплазии не обнаружена [1, 4, 7].

В отличие от адамантиномы длинных костей, при остеофиброзной дисплазии в патологическом очаге не выявляется тяжелой эпителиальной клеток. В то же время в так называемых дифференцированных адамантиномах, выделенных Czerniak [цит. 10], преобладает ткань, идентичная по строению ОФД, тогда как маленькие островки эпителиальных клеток неприметны и обнаруживаются лишь при пристальном и целенаправленном их поиске.

Знание рентгенологических и морфологических особенностей ОФД позволяет поставить правильный диагноз, что в свою очередь дает возможность выбрать адекватное лечение, избежав необоснованных чрезмерно радикальных хирургических вмешательств.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Берченко Г.Н., Снетков А.И., Савкина Л.Ф. //Труды I съезда патологоанатомов России. — М., 1996. — С 28-29.
2. Берченко Г.Н., Снетков А.И., Савкина Л.Ф. // Материалы II Пленума Ассоциации травматологов и ортопедов России. — Ростов-на-Дону, 1966. — С. 95
3. Alquacil-Garcia A., Alonso A., Pettigrew N.M. //Am. J. Clin. Pathol. - 1984. - Vol. 82, N4. - P 470-474.
4. Blackwell J.B., McCarthy S.W., Xipell J.M., Vernon-Roberts B., Duhig R.E. //Pathology. - 1988. - Vol. 20, N 3. - P. 227-233.
5. Bloem J.L., Van-der-Heul R.D., Schuttevaer H.M., Kuipers D. // Am. J. Roentgenol. 1991. - Vol. 156, N5. - P. 1017-1023.
6. Campanacci M. //Ital. J. Orthop. Traumatol. - 1976. - Vol. 2, N. 2. - P. 221-37.
7. Campanacci M., Laus M. // J Bone J. Surg. - 181. Vol. 63A, N 3. - P. 367-375.
8. Cambell C.J., Hawk T. // Ibid. - 1982. - Vol. 64A, N 2. -P. 231-236.
9. Hahn S.B., Kang E.S., Jahng.J.S., Park B.V., Choi J.C. //Yonsei-Med. J. - 1991. - Vol. 32, N 4. -P. 347-355.
10. Schajowicz F., Sissons H.A., Sobin L.H. //Cancer. - 1995. - Vol. 75, N 5. - P. 1208-1214.
11. Smith N.M., Byard R.W., Foster B., Moriss L., Clark B., Bourne A.J. //Ped. Radiol. - 1991. - Vol. 21, N 6. - P. 449-451.

DIAGNOSIS OF OSTEOFIBROUS DYSPLASIA IN CHILDREN

A.I. Snetkov, G.N. Berchenko, O.L. Nechvolodova, L.F. savkina

The first Description in Russian literature of osteofibrous dysplasia in children is presented. It is grounded on the analysis of diagnostic peculiarities and treatment of 24 patients in the period from 1966 to 1996. The main diagnostic criteria by clinical, radiologic and pathomorphologic features are given. Osteofibrous dysplasia is a rare and insufficiently studied disease affecting mainly tibia in children of the first ten years. It has dysplastic congenital nature and is similar to the blastomatosis process.

Saber-like deformity of the affected segment prevails in clinical picture. This deformity may be of different degree of manifestation and accompanied by painless. Eccentric intracortical location of pathologic focus is typical of radiologic picture. Morphologic examination is the main diagnostic method. Histologic study shows architectonics "zone" of the pathologic focus which consists of fibrous tissue with bone trabeculae inclusion (bone trabeculae with laminar structure) mainly surrounded by active osteoblasts.