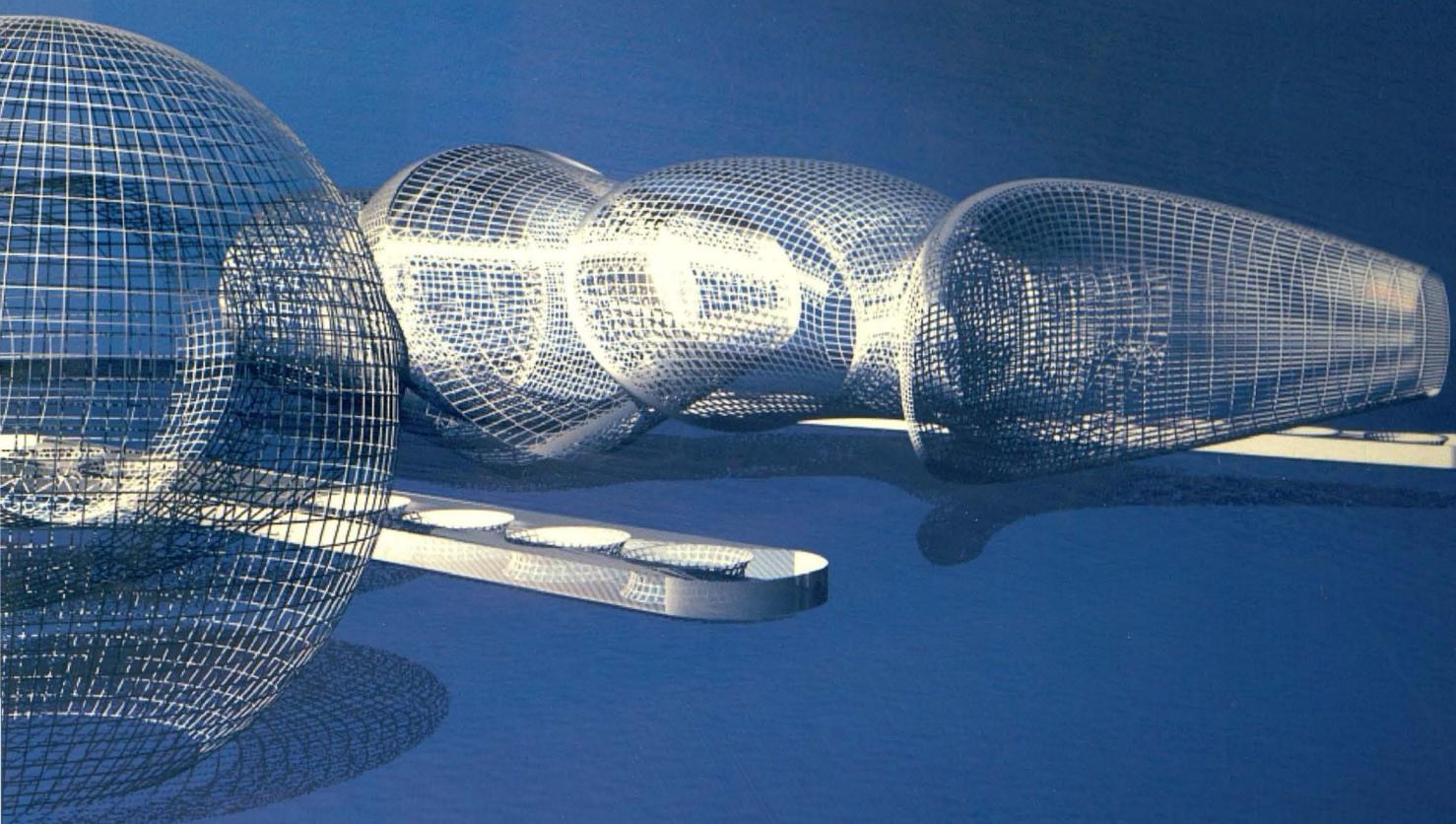


ISSN 1684-9280

# Травматология және Ортопедия



1 / 2005

## ФИБРОЗНАЯ ОСТЕОДИСПЛАЗИЯ

Н.Б. ОРЛОВСКИЙ<sup>1</sup>, А.М. ГУЕВ<sup>2</sup>, М.Н. ОРЛОВСКИЙ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Казахская государственная медицинская академия,

<sup>2</sup>Научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии, Астана

**Мәқалада фиброзды остеодисплазиясы бар науқастарды оперативті емдеудегі нәтижелер көрсетілген.** Дерттің клиникасы, рентгенологиялық көрініс суреттелген. Клиникалық мысалдармен мүшениң сақтаушы операциялардың нәтижелілігі көрсетілген, атап айтқанда сегментті және субтоталды резекция, сүйек жетіспеушілігін аутотранспланттепен ауыстыру қолайлы нәтижелер берген.

The operative outcomes at patients with fibrous osteodysplasia are represented. The clinic, radiological pictures and morphology are described. On base of the clinical examples, the efficiency of organ protective operations, consisting in segment and subtotal resection with the defect replacement by auto transplant, which result to favorable outcome, has been shown.

**Сущность фиброзной остеодисплазии** заключается в том, что прежде всего происходит замещение костной ткани волокнистой соединительной тканью. Костная ткань разрушается главным образом путем лакунарного рассасывания и затем воссоздается вновь путем метапластического и остеобластического новообразования костной ткани. Кроме того, жировая и костномозговая ткань исчезают и замещаются фиброзной соединительной тканью [1,2].

Клиника при фиброзной остеодисплазии весьма скудна и не характерна [2,3]. Как правило, пациенты представлены молодыми людьми во втором и третьем десятилетии, у которых имеется чаще припухлость конечности, иногда деформация, безболезненные или слегка болезненные.

Нередко болезнь выявляется вследствие патологического перелома, когда возникает необходимость рентгенологического контроля.

В анализах крови, мочи и биохимических исследованиях, как правило, все показатели без изменений.

Основным диагностическим тестом в определении фиброзной остеодисплазии является рентгенологическое исследование. Рентгенологическая картина очень характерна. Может быть поражена одна кость, может быть сочетание поражений любых костей. Однако чаще всего наблюдается поражение бедренной кости, большеберцовой кости, плечевой и лучевой костей [3]. Высокий процент поражений приходится на долю ребер. Из плоских костей патологический очаг локализуется в своде черепа и тазовых костях [4].

В длинных трубчатых костях очаг всегда развивается в метафизах и медленно переходит на середину диафиза. Рентгенологически определяется ограниченный участок просветления костной ткани неправильной округлой или овальной формы различных размеров.

Дефект кости или ряд дефектов располагается, как правило, эксцентрично, в корковом слое, под надкостницей. Внутри этих элементов содержатся обызвествления и окостенения в виде стропил, придающих костному участку крупно трабекулярную или ячеистую структуру. Характерным является вздутие коркового слоя и резкое его истончение. Нет никакого активного участия надклюничницы. Учитывая, что процесс развивается еще в детском возрасте, то часты различные метафизарные и диафизарные деформации конечностей [3].

Никогда не отмечается остеопороза или атрофии костной ткани. Иногда наблюдаются патологические переломы [2].

В зависимости от количества пораженных костей выделяют моно- и полиоссальную форму фиброзной остеодисплазии.

Лечение фиброзной дисплазии как правило оперативное. Однако имеются сообщения об эффективности рентгенотерапии [2]. Отмечается, что рентгентерапия в большинстве случаев дает положительные результаты, но ее не следует использовать в молодом возрасте, да бы не было угнетения ростковых зон. В тоже время отмечается, что при использовании рентгентерапии в 20% случаев возникает озлокачествление. В то время как без использования рентгентерапии озлокачествление возникает в 0,4-0,5% случаев [3].

Оперативное лечение направлено на устранение патологического очага и восполнение возникшего дефекта [3,5]. Предлагаемые экскрохлеации с заполнением дефекта аутокостью в большинстве случаев приводят к рецидивам заболевания. Поэтому основными видами оперативного вмешательства являются либо сегментарная, либо субтотальная резекция с замещением дефекта, лучше аутотрансплантатом [4,6].

Под нашим наблюдением находилось 11 больных с фиброзной остеодисплазией. В зависимости от зоны

поражения больные распределились следующим образом: поражение бедра наблюдалось в 2 случаях, голень была поражена у 5 больных, плечевая кость у 2 больных. У 2 больных имела место полиоссальная форма фиброзной остеодисплазии, когда наблюдалось поражение в одном случае плечевой кости и костей предплечья, в другом случае были поражены кости таза и бедро.

Возраст больных колебался от 9 до 48 лет. У всех больных при ретроспективном анализе заболевания было установлено, что заболевание начиналось исподволь.

Первоначальный признак - это боль неопределенного или ноющего характера, локализующаяся в области расположения патологического очага. В большинстве случаев это расценивалось как следствие ушиба, возникшего либо после удара, либо вследствие падения. У трех больных боли появились беспричинно. Болевой синдром у пяти больных наблюдался в течение одного года, у трех больных боль беспокоила в течение пяти лет, а у трех больных болевой синдром наблюдался на протяжении от 6 месяцев до одного года.

Второй признак фиброзной остеодисплазии, это возникающие деформации, которые более характерны при поражении нижних конечностей. В области голени искривления наблюдались в виде саблевидной деформации, а в области бедра чаще в виде варусной деформации или формировались в виде пастушьей палки.

В ряде случаев на фоне патологического очага наступает перелом, что заставляет врача выполнить рентгенографию где, как правило, определяется наличие патологического очага, обусловившего перелом. В наших наблюдениях таких больных было 6 человек.

Несмотря на своеобразную клиническую картину и классическую рентгенологическую симптоматику диагноз фиброзной остеодисплазии до поступления был установлен лишь в трех случаях. В остальных случаях больные "шли" с диагнозом киста, остеобластокластома, периостит, саркома, остеома, энхондрома.

У 7 больных было предпринято оперативное лечение.

Четвертым больным была выполнена сегментарная резекция в пределах здоровой ткани с замещением дефекта костными аутотрансплантатами.

У одного больного, с наличием очага в проксимальном отделе бедра и возникшем на этом фоне патологическом переломе с варусной деформацией до 900 и укорочением конечности до 5 см, выполнена обширная экскохлеация очага с заполнением дефекта губчатым трансплантатом и остеосинтезом.

Еще в одном случае, когда большую неоднократно оперировали, в связи с возникшим перелом в нижней трети голени, и развившимся в

последующем ложным суставом, а также укорочением голени до 14 см, выполнен внеочаговый, билокальный остеосинтез аппаратом Илизарова с костной аутопластикой губчатым трансплантатом и колапаном. При этом первоначально была восстановлена длина голени, а в последующем выполнена костная аутопластика.

И в одном случае, при тотальном поражении бедра, произведена субтотальная резекция бедренной кости с замещением дефекта двумя аутотрансплантатами из малоберцовых костей и остеосинтезом блокировочным четырехгранным гвоздем НИИХАИ. При этом дефект бедренной кости, после резекции, составлял до 30 см. Длину бедра удалось сохранить.

Четверо больных не были оперированы в связи с тем, что поступили с патологическими переломами, наступившими в зоне очага поражения. При этом смещения отломков не наступило, либо было незначительным. Этим больным была осуществлена качественная иммобилизация и предписано консервативное лечение, ибо переломы, возникающие на фоне остеодисплазии, срастаются по общим законам сращения переломов, хотя сам процесс сохраняется.

Результаты прослежены в сроки от 6 месяцев до двух лет. У шести больных после выполненных оперативных вмешательств наступило выздоровление. Переломы срослись, функция конечности сохранена. В одном случае произошло качественное сращение перелома после выполненной сегментарной резекции с костной аутопластикой. Однако, в нижней части большеберцовой кости, ниже зоны резекции возник рецидив заболевания в виде единичного очага. В связи с этим была произведена повторная операция с резекцией очага и замещением дефекта аутокостью. Наступило выздоровление. Видимо, причиной рецидива остеодисплазии в данном случае послужило то, что не полностью, при первой операции, был удален очаг поражения.

В качестве примеров приводим два клинических наблюдения:

Больной Б., 11 лет поступил в клинику 01.2002 года с жалобами на наличие деформации правой голени, которая появилась исподволь и сопровождалась в течение всего времени незначительными болями. Болен около 3-4 лет, когда стали беспокоить незначительные боли, и с течением времени появилась деформация голени, которая постепенно увеличивалась. При поступлении определяется саблевидная деформация правой голени. Голень несколько утолщена за счет опухлевидного образования, слегка болезненного при пальпации (рисунок 1). Больной ходит, несколько прихрамывая на правую ногу, в связи с укорочением конечности. Функция суставов сохранена.



Рисунок 1 - Вид больного до операции

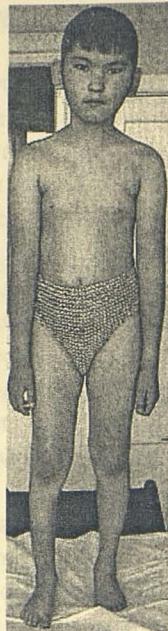


Рисунок 2 - Рентгенограмма голени до операции

На рентгенограммах определяется очаг поражения большеберцовой кости на уровне средней трети диафиза протяженностью до 15 см в виде опухолевидного образования крупноячеистой структуры с вздутием кортикального слоя, без признаков периостита. На этом же уровне определяется нарушение формы большеберцовой кости в виде саблевидной деформации (рис 2).

Выполнена операция - сегментарная резекция большеберцовой кости в пределах визуально

определенной здоровой кости. С замещением дефекта костным аутотрансплантатом взятым со здоровой большеберцовой кости и двумя трансплантатами из малоберцовой кости пораженной голени, путем их внедрения в костномозговой канал резицированных фрагментов (рис 3). В послеоперационном периоде иммобилизация гипсовой повязкой в течение 6 месяцев.

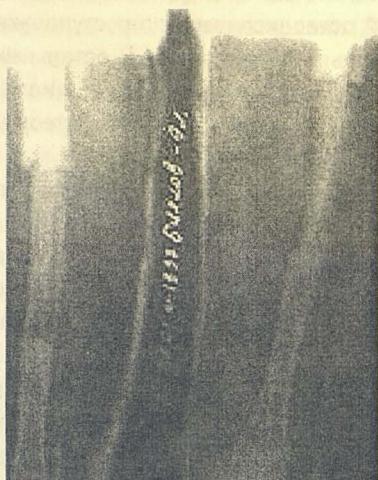
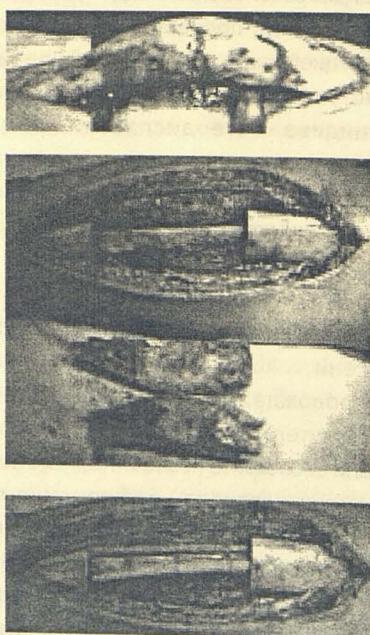


Рисунок 3 - Вид опухолевидного образования. Сегментарная резекция с замещением дефекта костным аутотрансплантатом. Вид макропрепарата. Рентгенограмма после операции

Результат прослежен через два года (рисунок 4). Клинически и рентгенологически процесс купирован. Жалоб нет. На рентгенограмме полная перестройка

костных трансплантатов и сращение их с большеберцовой костью. Функция, форма и опороспособность голени восстановлена.

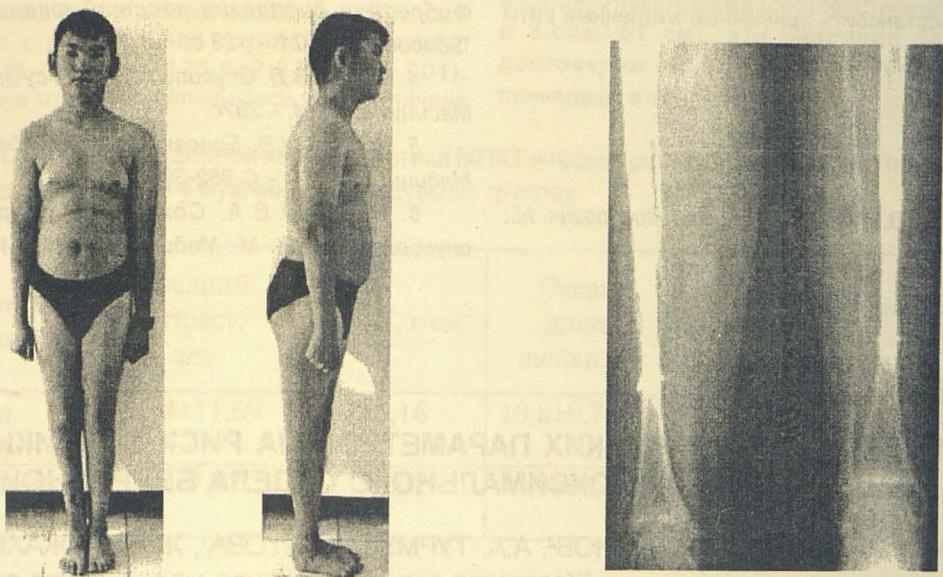


Рисунок 4 - Рентгенограмма и вид больного после операции через 2 года

Больной О, 16 лет поступил с диагнозом фиброзная остеодисплазия правого бедра. Предъявлял жалобы на боли в правом бедре, утомляемость после длительной ходьбы. Визуальных изменений не выявлено. При рентгенологическом исследовании выявлено тотальное поражение бедренной кости в виде очагов просветления, крупноячеистой структуры, увеличение объема бедренной кости. Выполнена операция - субтотальная резекция правого бедра (зона поражения составила 25 см) с замещением дефекта

автотрансплантатами из обоих малоберцовых костей (длина каждого трансплантата до 30 см) путем внедренияproxимального конца в вертельную часть, а distального в distальный метаэпифиз. С целью сохранения длины сегмента выполнен остеосинтез блокированным стержнем. Результат прослежен через 1,5 года (рисунок 5). Жалоб не предъявляет. Ведет обычный ритм жизни. На рентгенограммах - консолидация автотрансплантатов в местах их внедрения в фрагменты бедренной кости, полная перестройка трансплантатов.

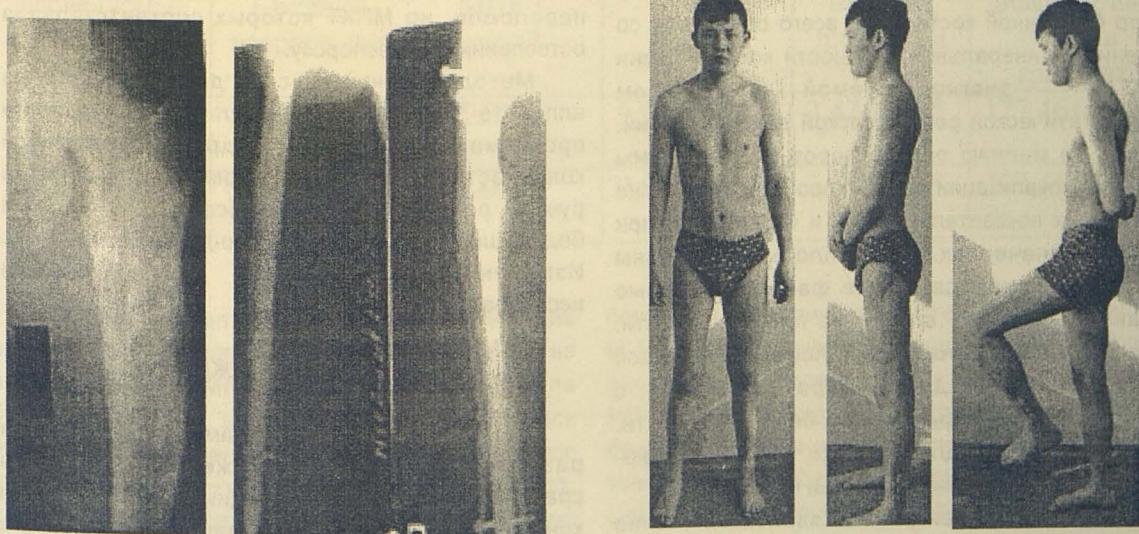


Рисунок 5 - Рентгенограммы больного до и после операции. Вид больного после операции

Таким образом, следует отметить, что тактически и технически правильно выполненное оперативное вмешательство позволяет сохранить как в анатомическом, так и в функциональном отношениях сегмент и восстановить привычный жизненный ритм больного.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Брайцев В.Р. Фиброзная остеодисплазия. М.: Медгиз, 1947.

2. Рейнберг С.А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. М.: Медицина, 1964. - Т.2.- С.354-358

3. Корж А.А., Моисеева К.Н., Панков Е.Я. Фиброзная дисплазия костной ткани. - Киев.: "Здоровье", 1971. - 123 с.

4. Чаклин В.Д. Опухоли костей и суставов.- М.: Медицина, 1974. - 287с.

5. Волков М.В. Болезни костей у детей.- М.: Медицина, 1974. - С.352-390.

6. Зацепин В.А. Сохранные операции при опухолях костей.- М.: Медицина, 1976. - 121 с.