

<https://doi.org/10.52889/1684-9280-2021-3-59-30-34>

УДК 615.47-114:616-07-08; 616.7

МРНТИ: 76.13.25; 76.29.40

Краткое сообщение

Комплексная дифференциальная диагностика фиброзной остеодистрофии: на основе собственных наблюдений

Рустамова У.М.¹, Исмагуллаева М.Н.², Валиева К.Н.³, Умарова Г.Ш.⁴, Салиева Н.И.⁵

¹ Руководитель рентгенодиагностического отделения, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр травматологии и ортопедии, Ташкент, Узбекистан. E-mail: rustamovauit@mail.ru

² Заместитель главного врача, заведующая поликлиникой, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр травматологии и ортопедии, Ташкент, Узбекистан. E-mail: info@uzniito.uz

³ Врач рентгенодиагностического отделения, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр травматологии и ортопедии, Ташкент, Узбекистан. E-mail: katola_84@mail.ru

⁴ Врач рентгенодиагностического отделения, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр травматологии и ортопедии, Ташкент, Узбекистан. E-mail: info@uzniito.uz

⁵ Врач рентгенодиагностического отделения, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр травматологии и ортопедии, Ташкент, Узбекистан. E-mail: nozimakhon_87@mail.ru

Резюме

Цель исследования: описать дифференциальную характеристику некоторых разновидностей фиброзных остеодистрофий на основе собственных наблюдений.

Методы: Мы наблюдали 51 пациента: 11 из них были с гиперпаратиройдной остеодистрофией, 13 - с болезнью Педжета и 27 пациентов - с фиброзной дисплазией или фиброзным кортикальным дефектом.

Результаты: Рентгенологическая диагностика фиброзной остеодистрофии дифференциально затруднительна, вспомогательные исследования помогут уточнить диагностику. Снижение минеральной плотности костей чаще отмечаются при болезни Реклингхаузена. Лабораторные показатели остеомаркеров крови значительно отклонены при болезнях Реклингхаузена и Педжета.

Выводы: Денситометрические исследования и биохимические анализы крови помогут подтвердить или исключить предварительный диагноз. Комплексная диагностика, включая клиническую картину, результаты рентген-денситометрии и биохимического анализа крови с определением остеомаркеров костного метаболизма позволяют установить разновидность фиброзной остеодистрофии.

Ключевые слова: остеодистрофия, болезнь Педжета, болезнь Реклингхаузена, гиперпаратиройдная остеодистрофия, фиброзная дисплазия, диагностика, рентгенография, денситометрия, лабораторные исследования крови.

Corresponding author: Nozimakhan Saliyeva, doctor of the X-ray diagnostic Department, Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Traumatology and Orthopedics, Tashkent, Uzbekistan.

Postal code: 100055

Address: Tashkent, Yashnabad, Makhtumkuli st. 78

Phone: +998911654601

e-mail: nozimakhon_87@mail.ru

J Trauma Ortho Kaz 2021; 3 (59): 30-34

Received: 03-06-2021

Accepted: 28-06-2021



This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License

Материал ранее опубликован в журнале Узбекского научно-исследовательского института травматологии и ортопедии «Traumatologiya, ortopediya va reabilitatsiya», 2020. - №1. - 47-50.

Учитывая актуальность темы статьи для клиницистов редакция журнала «Traumatology and Orthopaedics of Kazakhstan» совместно с авторами отредактировала материал согласно международным требованиям и предоставила открытый доступ для широкой аудитории читателей.

Введение

Рентгенологическая картина фиброзных остеодистрофий разнообразная, порой затруднительная из-за схожести некоторых клинико-рентгенологических симптомов. Дифференциальная диагностика важна за счет рентгенологического полиморфизма, и требует развернутой дифференциации.

Материалы и методы исследования

Под нашим наблюдением находились 51 пациент: из них 11 больных с гиперпаратиреодной остеодистрофии, 13 – с болезнью Педжета и 27 с фиброзной дисплазией и фиброзным кортикальным дефектом. Возраст пациентов варьировал от 20 до 55 лет.

Больным проведены клинические, рентгенологические, рентгеноденситометрические инструментальные исследования и биохимические исследования крови.

Проведены лабораторные исследования крови на кальций, ионизированный кальций, фосфор,

Результаты

По нашим наблюдениям клинически болезнь Педжета протекала с наличием перемежающихся болей, что больше отмечается в черепе, нижних конечностях, поясничной и крестцовой областях. При длительном существовании болезни – стойкая оссалгия (в том числе, ночные боли), артралгия, в некоторых случаях множественные деформации костей скелета и патологические переломы.

При рентгенологических исследованиях отмечены утолщение замыкательных пластинок до 1,5-2,5 см с трабекулярной ноздреватой, пятнистый структурной перестройкой, напоминающей «хлопья ваты», череп напоминал «курчавую голову». Отмечена выраженная деформация тазовых костей в виде формы, «карточного сердца» с грубо трабекулярным структурным рисунком. Наблюдались характерные изменения в бедренной и большеберцовой костях. В начальных стадиях преобладал остеопороз, в поздних – остеосклероз и известковые включения. Бедро приобрело форму «пастушьей палки», наблюдались зоны лоозеровской перестройки в виде поперечных светлых насечек на вершине изгиба пораженной кости, нередко наблюдалось патологические переломы.

При проведении рентгеновской денситометрии проксимального отдела бедренных костей и костей позвоночника выявлено резкое снижение минеральной плотности кости. При этом среднее значение Z-критерий ниже = - 1,7.

У пациентов с болезнью Реклингаузена отмечались такие симптомы, как мышечная слабость,

Обсуждение

Клинически болезнь Педжета протекала с наличием перемежающихся болей, что больше отмечается в черепе, нижних конечностях, поясничной и крестцовой областях. При длительном существовании болезни наблюдались стойкая оссалгия (в том числе ночные боли), артралгия, в некоторых случаях множественные деформации костей скелета и патологические переломы.

В клинической картине больных с фиброзной дисплазией имеется не всегда отмечающаяся костная

Цель исследования: описать дифференциальную характеристику фиброзных остеодистрофий, а именно болезни Педжета (деформирующей остеодистрофии), болезни Реклингаузена (гиперпаратиреодной остеодистрофии) и фиброзной дисплазии костей, на основе собственных наблюдений.

щелочная фосфатаза, а также на остеомаркеры костного метаболизма – паратгормон, остеокальцин, b-cross laps и витамин Д.

Рентгеновская денситометрия проводилась в программе «total body».

Полученные результаты исследований сопоставлены, проанализированы и дифференцированно описаны.

чувство усталости и боли, связанные с изменением погоды. В некоторых случаях больные жаловались на боли в суставах. Рентгенологически выявлен выраженный остеопороз, местами отмечается однородный немелированный рисунок костей со структуральной перестройкой, что больше отмечается в губчатой части костей. При проведении рентгеновской денситометрии отмечалось снижение минеральной плотности костной ткани в поясничном отделе позвоночника (Т - критерий ниже - 3,5 SD, Z - критерий - 3,0 SD) и в проксимальном отделе бедренных костей Т - критерий ниже - 4,0 SD, Z - критерий - 3,5 SD.

Результаты исследования показали резкое повышение паратгормона (15-20 раз выше) и щелочной фосфатазы (10-15 раз выше) и b-cross laps, дефицит или недостаточность витамина Д в крови, умеренное повышение или нормальное количество показателей кальция и ионизированного кальция, а количество фосфора в основном было в пределах нормы.

При лабораторных исследованиях выраженные изменения у больных с фиброзной дисплазией не отмечались. При проведении рентгеновской денситометрии у больных данной группы выраженные отклонения показателей минеральной плотности костных тканей не выявлены.

припухлость или деформация. Клиника боли не всегда отмечается, в некоторых случаях присутствует болезненность, которая чаще всего имеет слабую интенсивность.

Часто болезнь выявляется только вследствие патологического перелома или надлома, приводящего пациента к рентгенологу, который и устанавливает патологический характер нарушения целостности кости, и вслед за этим распознается и основное заболевание.

В рентгенологической картине у больных с костей, но чаще всего наблюдается фиброзная фиброзной дисплазии может быть поражена любая дисплазия бедренной кости, большеберцовой кости, кость, может быть и сочетание поражений любых плечевой и лучевой костей.

Таблица 1 - Дифференциальная диагностика фиброзных остеоидистрофий

Патология Признаки	Болезнь Педжета	Болезнь Реклингхаузена	Фиброзная дисплазия
Общеклинические признаки			
Возраст	Старше 40 лет	От 5 до 50 лет	Любой возраст
Пол	Чаще у мужчин	Чаще у женщин в 3 раза	Чаще у женщин в 4-5 раза
Темп прогрессирования	Медленный	Крайне медленный	Медленный
Общая мышечная слабость (гипотония)	Слабо выражено	Заметно выражено	Не выражена
Чувство усталости	Иногда	Имеется	Имеется
Метеочувствительность	Не имеется	Имеется	Не имеется
Укорочение конечности и хромота	Имеется	При выраженных изменениях	При выраженных изменениях
Артралгия	Усиливающиеся ночью	В области позвоночника, таза и конечностей	Нет боли или слабая болезненность
Патологические переломы	Имеется но редко в виде «банановых переломов»	Имеется	Имеется
Темп заживления патологического перелома	Замедленно	Нормальный	нормальный
Прикованность к постели	При выраженных изменениях	При выраженных изменениях	нет
Рентгенологические признаки			
Деформация кости	Дугообразный изгиб	Верхняя часть бедренных костей	Деформация или припухлость кости. Может быть искривление оси кости.
Поражение кости	Большеберцовые и бедренные кости, тазовые кости и позвонки	Наиболее подвергаются костей таза, бедренные и большеберцовые кости	Любая кость. Отмечается однокостная и многокостная форма, также одно/двусторонний характер
Контур кости	Утолщены, иногда имеет цилиндрический характер	Местами нечеткость и нерезкость, местами неровность наружных контуров	Четкие, чаще неровные в зависимости от давности поражения. Кортикальные слои изнутри неровные, шероховатые, истончены.
«Бурые опухоли»	+	+	-
«Курчавая голова»	+	-	-
«Пастушья палка»	+	-	-
«Мыльные пузырь»	-	+	-
Вздутие кости	-	+/-	+
«Карточное сердце»	+	+	-
Истончение кортикальных слоев	-	+ (на ранней стадии на уровне ногтевых фаланг)	+
Остеопороз	Норма/остеопения	Остеопороз	Норма
«Милиарный рисунок»	-	Равномерный	-
Структуральная перестройка	Гиперостоз. Пятнистый вид структуры в виде «хлопьев ваты»	Мелкоточечный	Кисты мелкие. Крупнотрабекулярная или ячеистая.
Поднадкостничное рассасывание костной ткани	-	+	-
Симметричные поражения кости	+	+/-	+/-
Утолщение кости	+	+ Длинные кости	-
Ограниченные участки просветления	Имеется, местами с переходом в гиперостоз	Реже	Округло-овальной формы, в виде костных дефектов, располагающихся эксцентрично
Лабораторные признаки			
Содержание кальция	Норма	Повышение	Норма или снижение
Фосфор	Норма	Норма	Норма или снижение
Паратгормон	Норма	Повышение	Норма
Щелочная фосфатаза	Повышение	Повышение	Норма
Витамин Д	Норма или снижение	Снижение	Норма
b-cross laps	Повышение	Повышение	Норма

Признаки поражения также могут быть в других костях (ребер, ключицы, лопатки, плечевые кости). В плоских костях патологический очаг чаще всего гнездится в своде черепа, тазовых костях, лопатке и челюстях, сравнительно редко поражаются позвонки. В длинных трубчатых костях очаг всегда развивается в метафизе и медленно переходит на середину диафиза, а эпифиз первично никогда не поражается. При переходе фиброза на эпифиз может меняться суставная поверхность.

На типичном месте рентгенологически определяется ограниченный участок просветления костной ткани неправильной округлой или овальной формы самых различных размеров. Дефект кости располагается обычно эксцентрично, в корковом веществе, под надкостницей, но изъёмы могут располагаться и центрально. Отдельные участки просветления плохо ограничены друг от друга, но все сохраняют свою относительную самостоятельность. Остеопороза или атрофии при фиброзной дисплазии костей не бывает.

Кистовидные вздутия, односторонние и цилиндрические гиперостозы, и извращения роста создают при фиброзной дисплазии самые разнообразные метафизарные и диафизарные угловые и дугообразные деформации. Бывает варусная деформация шейки бедра, а также варусная

и вальгусная деформация коленных суставов. Патологические переломы при фиброзной дисплазии костей играют большую роль в течении заболевания. И здесь патологические переломы обычно хорошо заживают, хотя и не в такой постоянной и совершенной формы, как при изолированных костных кистах.

Одним из характерных признаков паратиреоидной остеодистрофии является лоозеровская зона перестройки кости, возникающая обычно на выпуклой стороне, дугообразно изогнутой большой трубчатой кости, но встречающаяся иногда и при отсутствии искривления кости. Зоны перестройки определяются также в костях таза, в периферических трубчатых и в других костях.

Болезнь Реклингхаузена отличается от болезни Педжета рядом клинических особенностей (более молодой возраст, преимущественно женский пол, гиперкальциемия в противовес нормальному содержанию кальция в крови при болезни Педжета, прямые кости голени, асимметричный череп и т.д.), но без рентгенологического исследования дифференциальная диагностика никогда не может претендовать на полную достоверность. При болезни Реклингхаузена отмечается истончение коркового слоя в противовес его утолщению при болезни Педжета.

Выводы

В диагностике фиброзных остеодистрофий важное значение имеет рентгенологическое исследование всего скелета, а в настоящее время предпочтительна цифровая рентгенография. Рентгенологическая диагностика фиброзной остеодистрофии дифференциально затруднительна, вспомогательные исследования помогут уточнить диагностику.

Денситометрические исследования и биохимические анализы крови помогут подтвердить

или исключить предварительный диагноз. Снижение минеральной плотности костей чаще отмечаются при болезни Реклингхаузена.

Лабораторные показатели остеомаркеров крови значительно отклонены при болезнях Реклингхаузена и Педжета.

Литература

1. Бунчук Н.В. Деформирующий остит: через 100 лет после Дж. Педжета Деформирующий остит: через 100 лет после Дж. Педжета // Русский медицинский журнал. – 2001. – №7. – С. 271.
Bunchuk N.V. Deformiruiushchii ostit: cherez 100 let posle Dzh. Pedzheta (Osteitis deformans: 100 years after J. Paget) [in Russian]. *Russkii meditsinskii zhurnal*. 2001; 7: 271.
2. Зацепин С.Т. Костная патология взрослых. – М.: «Медицина». – 2001. – С. 114-128.
Zatsepin S.T. Kostnaia patologiiia vzroslykh (Bone pathology of adults) [in Russian]. – М.: «Meditsina». 2001; 114-128.
3. Колондаев А.Ф. Болезнь Педжета. Клиника, диагностика, лечение / автореферат дисс. канд. мед. наук. – М. – 1996. – С. 168.
Kolondaev A.F. Bolezn' Pedzheta. Klinika, diagnostika, lechenie (Paget's disease. Clinic, diagnostics, treatment) [in Russian]. avtoreferat diss. kand. med. nauk. M. 1996; 168 p.
4. Лагунова И.Г. Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета / Монография. – М.: Медицина. – 1989. – С. 237-252. ISBN 5-225-01534-4.
Lagunova I.G. Kliniko-rentgenologicheskaiia diagnostika displazii skeleta (Clinical and radiological diagnosis of skeletal dysplasia) [in Russian]. Monografiia. – М.: Meditsina. 1989; 237-252. ISBN 5-225-01534-4.
5. Рейнберг С.А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. II том: 4-е изд., испр. и доп. – М.: Медицина. – 1964. – С. 573.
Reinberg S.A. Rentgenodiagnostika zabolevanii kostei i sustavov (X-ray diagnostics of diseases of bones and joints) [in Russian]. II tom: 4-e izd., ispr. i dop. – М.: Meditsina. 1964; 573.
6. Рожинская Л.Я. Системный остеопороз / Руководство для врачей. – М.: Мокеев. – 2000. – С. 33-37. ISBN 5-93135-003-9.
Rozhinskaia L.Ia. Sistemnyi osteoporoz (Systemic osteoporosis) [in Russian]. Rukovodstvo dlia vrachei. – М.: Mokeev. 2000; 33-37. ISBN 5-93135-003-9.
7. Barry H. Orthopaedic aspects of Paget's disease of bone. *Arthritis Rheum*. 1980; 23 (10): 1128-1131. <https://doi.org/10.1002/art.1780231009>.
8. Cohen M.M. Jr. Fibrous dysplasia is a neoplasm. *Am. J. Med. Genet*. 2001; 98(4): 290-3.2001. [https://doi.org/10.1002/1096-8628\(20010201\)98:4<290](https://doi.org/10.1002/1096-8628(20010201)98:4<290)

Фиброзды остеодистрофиялардың кешенді ажыратпалы диагностикасы: өз тәжірибеміздегі бақылаулардың негізінде

Рустамова У.М.¹, Исматуллаева М.Н.², Валиева К.Н.³, Умарова Г.Ш.⁴, Салиева Н.И.⁵

¹ Рентген-диагностикалық бөлімшенің жетекшісі, Республикалық мамандандырылған травматология және ортопедия ғылыми-тәжірибелік медициналық орталығы, Ташкент, Өзбекстан. E-mail: rustamovaum@mail.ru

² Бас дәрігердің орынбасары, емхана меңгерушісі, Республикалық мамандандырылған травматология және ортопедия ғылыми-тәжірибелік медициналық орталығы, Ташкент, Өзбекстан. E-mail: info@uzniito.uz

³ Рентген-диагностикалық бөлімшенің дәрігері, Республикалық мамандандырылған травматология және ортопедия ғылыми-тәжірибелік медициналық орталығы, Ташкент, Өзбекстан. E-mail: kamola_84@mail.ru

⁴ Рентген-диагностикалық бөлімшенің дәрігері, Республикалық мамандандырылған травматология және ортопедия ғылыми-тәжірибелік медициналық орталығы, Ташкент, Өзбекстан. E-mail: info@uzniito.uz

⁵ Рентген-диагностикалық бөлімшенің дәрігері, Республикалық мамандандырылған травматология және ортопедия ғылыми-тәжірибелік медициналық орталығы, Ташкент, Өзбекстан. E-mail: nozimakhon_87@mail.ru

Түйіндеме

Зерттеудің мақсаты: өз тәжірибеміздегі бақылаулардың негізіне сүйене отырып, фиброзды остеодистрофиялардың кейбір түрінің кешенді ажыратпалы диагностикалық белгілерін сипаттау.

Әдістері: Біз жалпы саны 51 науқасты бақыладық. Олардың 11-інде гиперпаратирозды остеодистрофия, 13-інде Педжет ауруы және 27 науқаста фиброзды дисплазия немесе фиброзды кортикальды ақау болды.

Нәтижесі: Фиброзды остеодистрофиялардың сәулелік диагностикасы ажыратпалы тұрғыда күрделі болып келеді. Сондықтан қосымша зерттеулер диагнозды анықтауға көмектеседі. Сүйектің минералды тығыздығының төмендеуі әдетте Реклингхаузен ауруында жиі байқалады. Қандағы онкомаркерлердің зертханалық көрсеткіштері Реклингхаузен және Педжет ауруларында нормадан ауытқыған болады.

Қорытынды: Денситометриялық зерттеулер қанның биохимиялық талдауларымен қоса алдын ала қойылатын диагнозды растап немесе жоққа шығаруға көмектеседі. Клиникалық көріністен, сәулелік денситометрия мен сүйек миындағы зат алмасудың онкомаркерлерін анықтаудан құралған кешенді диагностика фиброзды остеодистрофиялардың түрлерін ажыратуға мүмкіндік береді.

Түйін сөздер: остеодистрофия, Педжет ауруы, Реклингхаузен ауруы, гиперпаратирозды остеодистрофия, фиброзды дисплазия, диагностика, рентгенография, денситометрия, қанды зертханалық тексеру.

Comprehensive Differential Diagnostics of Fibrous Osteodystrophy: Based on our own Observations

Umida Rustamova¹, Muharram Ismatullaeva², Kamola Valyieva³, Gulrukh Umarova⁴, Nozimakhon Salyieva⁵

¹ Head of the X-ray Diagnostic Department, Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Traumatology and Orthopedics, Tashkent, Uzbekistan. E-mail: rustamovaum@mail.ru

² Deputy Chief Physician, Head of the Polyclinic, Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Traumatology and Orthopedics, Tashkent, Uzbekistan. E-mail: info@uzniito.uz

³ Doctor of the X-ray Diagnostic Department, Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Traumatology and Orthopedics, Tashkent, Uzbekistan. E-mail: kamola_84@mail.ru

⁴ Doctor of the X-ray Diagnostic Department, Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Traumatology and Orthopedics, Tashkent, Uzbekistan. E-mail: info@uzniito.uz

⁵ Doctor of the X-ray Diagnostic Department, Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Traumatology and Orthopedics, Tashkent, Uzbekistan. E-mail: nozimakhon_87@mail.ru

Abstract

The aim: describe the differential characteristics of some types of fibrous osteodystrophies based on their own observations.

Methods. We observed 51 patients: 11 of them were with hyperparathyroid osteodystrophy, 13 with Paget's disease and 27 patients with fibrous dysplasia or fibrous cortical defect.

Results. X-ray diagnosis of fibrous osteodystrophy is differentially difficult, auxiliary studies will help to clarify the diagnosis. Decreased bone mineral density is more common in Recklinghausen's disease. Laboratory indicators of blood osteomarkers are significantly rejected in Recklinghausen and Paget diseases.

Conclusions. Densitometric studies and biochemical blood tests will help to confirm or exclude a preliminary diagnosis. Comprehensive diagnostics, including the clinical picture, the results of X-ray densitometry and biochemical blood analysis with the determination of osteomarkers of bone metabolism, make it possible to establish a type of fibrous osteodystrophy

Key words: osteodystrophy, Paget's disease, Recklinghausen's disease, hyperparathyroid osteodystrophy, fibrous dysplasia, diagnostics, radiography, densitometry, laboratory blood tests.