

МЕТАФИЗАРНЫЕ ФИБРОЗНЫЕ ДЕФЕКТЫ И НЕОССИФИЦИРУЮЩИЕСЯ ФИБРОМЫ КОСТЕЙ У ДЕТЕЙ: ВАРИАНТЫ ТЕЧЕНИЯ, ЛЕЧЕНИЕ

© Чигвария Н. Г., Поздеев А. П., Бергалиев А. Н.

ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург

■ **Резюме.** В статье отражены результаты комплексного обследования и лечения 158 детей и подростков с метафизарными фиброзными дефектами (МФД) и неоссифицирующимися фибромами (НФ) скелета, обратившихся за специализированной медицинской помощью в клинику Научно-исследовательского детского ортопедического института имени Г. И. Турнера в период с 1980 по 2013 г. Определены диагностическая ценность и критерии идентификации очагов поражения при использовании рентгенологического, компьютерно-томографического и радионуклидного методов исследования. Сделан акцент на динамическую вариабельность клинико-рентгенологических проявлений лежащего в основе МФД и НФ патологического процесса и связанные с этим трудности диагностики, обозначены четкие показания к консервативному и хирургическому лечению.

■ **Ключевые слова:** метафизарный фиброзный дефект, неоссифицирующаяся фиброма, диагностика, варианты течения, лечение.

Введение

Метафизарный фиброзный дефект и неоссифицирующаяся фиброма относятся к одним из наиболее часто встречающихся опухолеподобных поражений скелета в детском возрасте и, по данным ряда авторов, выявляются у трети обследованных детей и подростков [6, 7, 18, 19]. Из представленного к международной классификации костных опухолей комментария [10, 17] следует, что оба термина с позиций гистопатологии могут рассматриваться как синонимы, учитывая идентичность патоморфологической картины в обоих случаях. Наряду с этим, в клинической практике уже с середины прошлого столетия костные очаги, имеющие характерную рентгенологическую картину и располагающиеся в кортикальном слое трубчатой кости, расцениваются как МФД (синоним: фиброзный кортикальный дефект), а в случае распространения патологической ткани на губчатое вещество метафиза или в костномозговую полость предпочитают говорить о НФ (синонимы: неостеогенная фиброма, гистиоцитарная фиброма) [7, 9, 11, 13].

В клинической практике актуальность проблемы определяется нередкими диагностическими ошибками [2, 4, 6, 7, 11, 14, 16], обусловленными отсутствием систематизированных данных о возможных вариантах течения патологического процесса и связанной с этим неоправданной

лечебной тактикой, в частности расширением показаний к оперативному лечению.

Подходы к лечению детей с МФД и НФ, представленные в литературе, неоднозначны. Отсутствуют четко обоснованные показания к консервативному и оперативному лечению пациентов с данной патологией, а имеющиеся указания базируются только на результатах рентгенометрии очагов поражения. Так, одни авторы [7, 8, 12, 15] показанием к консервативному лечению считают «небольшие» костные дефекты, не уточняя при этом размеры последних, другие — принимают за основу степень поражения поперечника трубчатой кости, определяемую по рентгенограммам в стандартных проекциях: не более трети [1, 3] или половины [5] костного поперечника. Соответственно, показания к хирургическому лечению выставляются либо при «больших» костных очагах, либо при поражении более трети или половины поперечника трубчатой кости.

Цель исследования: выработать дифференцированную лечебную тактику у детей с МФД и НФ скелета с учетом особенностей течения лежащего в их основе патологического процесса.

Материал и методы

Проведен анализ результатов обследования и лечения 158 детей и подростков с МФД (95 пациентов) и НФ (63 пациента) скелета, обраща-

14 мм

шихся в ФГБУ «НИДООИ им. Г. И. Турнера» Минздрава РФ в период с 1980 по 2013 г. В анализируемую группу вошло 56 девочек и 102 мальчика в возрасте от 4 до 18 лет. С солитарными костными очагами наблюдалось 117, а с полиоссальной формой поражения — 41 пациент. Хирургическое вмешательство выполнено 51 больному, 107 детей и подростков получали консервативное лечение. Использовались клинический, рентгенологический, компьютерно-томографический и радионуклидный методы исследования. Во всех случаях хирургического лечения диагноз был подтвержден при гистологическом исследовании.

Результаты исследования и их обсуждение

Клиническое исследование

Анализ клинического материала показал, что с жалобами за медицинской помощью обратились только 33 пациента с МФД и НФ, что составило 20,9 % от всей группы наблюдения. В порядке убывающей частоты предъявляемые жалобы распределились следующим образом: 22 пациентов (13,9 %) беспокоили повышенная утомляемость и чувство дискомфорта в пораженной конечности во время и после физических нагрузок, 9 (5,7 %) — боль, усиливающаяся при физических нагрузках, 2 (1,3 %) — локальная припухлость в проекции расположения костного очага.

Большая часть пациентов — 125 человек (79,1 %) — не предъявляла каких-либо жалоб. В этих случаях обнаружение МФД и НФ было связано с прицельным рентгенологическим обследованием скелета ребенка, выполненным либо по причине травматического повреждения конечности, в том числе патологического перелома трубчатой кости, либо в связи с заболеванием опорно-двигательного аппарата.

По результатам анализа собственного материала в возрасте от 0 до 3 лет пациентов с МФД и НФ не зарегистрировано. Самому младшему пациенту с МФД на момент его выявления было 4 года 11 мес., самому старшему — 17 лет 5 мес. В большинстве случаев (74,7 %) МФД впервые выявлены в препубертатный (35,8 %) и пубертатный

(38,9 %) возрастные периоды, на которые пришлось и преобладающее количество впервые зарегистрированных больных с НФ скелета (68,3 %).

Локальных проявлений патологического процесса у детей с МФД выявлено не было, они зафиксированы только в группе пациентов с НФ. Наиболее частыми из них были определяемое визуально и при пальпации безболезненное опухолевидное образование в проекции расположения костного очага, преимущественно у детей астенической конституции на участках со слабо-выраженным слоем покровных мягких тканей, в частности по переднемедиальной поверхности проксимального отдела голени. Хромота, укорочение и гипотрофия мышц пораженной конечности зафиксированы всего лишь у одного ребенка с множественными НФ костей голени.

Рентгенологическое исследование

Рентгенологический метод исследования являлся основным и в большинстве случаев единственным диагностическим методом, позволяющим при знании типичной рентгенсиомиотики безошибочно распознать патологический процесс. Сведения о пораженных трубчатых костях и количестве выявленных МФД и НФ представлены на рис. 1 и 2, на которых видно, что в группе из 95 детей и подростков с МФД зафиксировано 155 типичных костных очагов, а в группе из 63 больных с НФ — 70 очагов поражения.

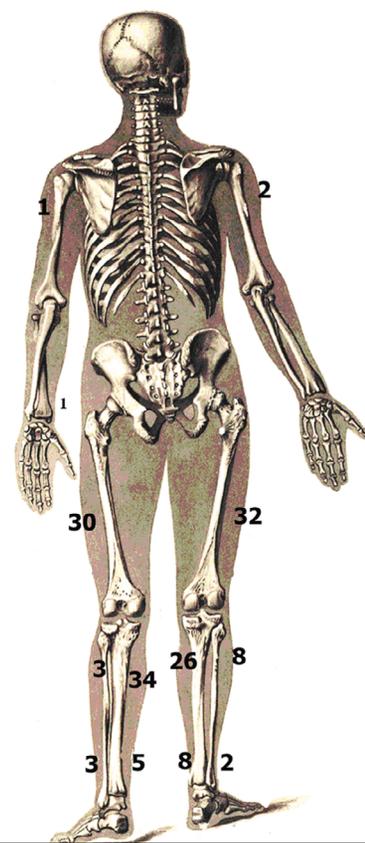


Рис. 1. Локализация и количество выявленных МФД:

- всего пациентов — 95,
- всего очагов — 155,
- верхние конечности — 4 (2,5 %),
- нижние конечности — 151 (97,5 %),
- бедренная кость (дистальный метадиафиз) — 62 (40,0 %),
- большеберцовая кость (проксимальный метадиафиз) — 60 (38,7 %),
- большеберцовая кость (дистальный метадиафиз) — 13 (8,4 %),
- малоберцовая кость (проксимальный метадиафиз) — 11 (7,2 %),
- малоберцовая кость (дистальный метадиафиз) — 5 (3,2 %),
- плечевая кость (проксимальный метадиафиз) — 3 (1,9 %),
- лучевая кость (дистальный метадиафиз) — 1 (0,6 %)

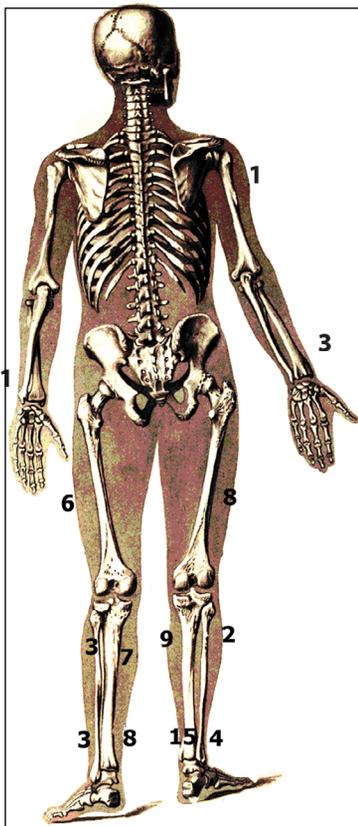


Рис. 2. Локализация и количество выявленных НФ:
 всего пациентов — 63,
 всего очагов — 70,
 верхние конечности — 5 (7,1 %),
 нижние конечности — 65 (92,9 %),
 большеберцовая кость (дистальный метадиафиз) — 23 (32,9 %),
 большеберцовая кость (проксимальный метадиафиз) — 16 (22,9 %),
 бедренная кость (дистальный метадиафиз) — 14 (20,0 %),
 малоберцовая кость (дистальный метадиафиз) — 7 (10,0 %),
 малоберцовая кость (проксимальный метадиафиз) — 5 (7,1 %),
 лучевая кость (дистальный метадиафиз) — 3 (4,3 %),
 плечевая кость (проксимальный метадиафиз) — 1 (1,4 %),
 локтевая кость (дистальный метадиафиз) — 1 (1,4 %)

Это объясняется наличием множественных форм поражения скелета, при которых у одного пациента были выявлены два и более костных очага.

При рентгенологическом исследовании установлено, что типичным местом расположения МФД и НФ была область метафизов и метадиафизов длинных трубчатых костей, на уровне которых очаги поражения чаще всего располагались эксцент-

рично (рис. 3). Не выявлено ни одного случая, при котором бы патологический процесс распространялся на эпифиз трубчатой кости и практически всегда между хрящевой ростковой зоной и смежным краем костного очага определялся участок неизменной костной ткани метафиза.

При динамическом клинико-рентгенологическом наблюдении за пациентами с МФД и НФ в большинстве случаев отмечалось увеличение расстояния между хрящевой ростковой зоной и костным очагом (рис. 4). Это было связано с продолжающимся нормальным функционированием ростковой зоны пораженной кости, вследствие чего очаг «смещался» по направлению к диафизу и менял свое расположение с чисто метафизарного на метадиафизарное. При этом у отдельных пациентов НФ больших размеров занимали диафиз кости на значительном протяжении, а локализация некоторых МФД становилась сугубо диафизарной.



Рис. 3. Обзорные рентгенограммы правой голени в прямой и боковой проекциях (а) и прицельные рентгенограммы проксимального и дистального отделов правой голени в прямой проекции (б) пациентки П., 6 лет. Диагноз: НФ проксимального и дистального метадиафизов правой большеберцовой кости, НФ дистального метадиафиза правой малоберцовой кости. На уровне проксимального очага большеберцовой кости определяется нарушение целостности истонченного кортикального слоя по типу «микроперелома» (показано стрелкой)

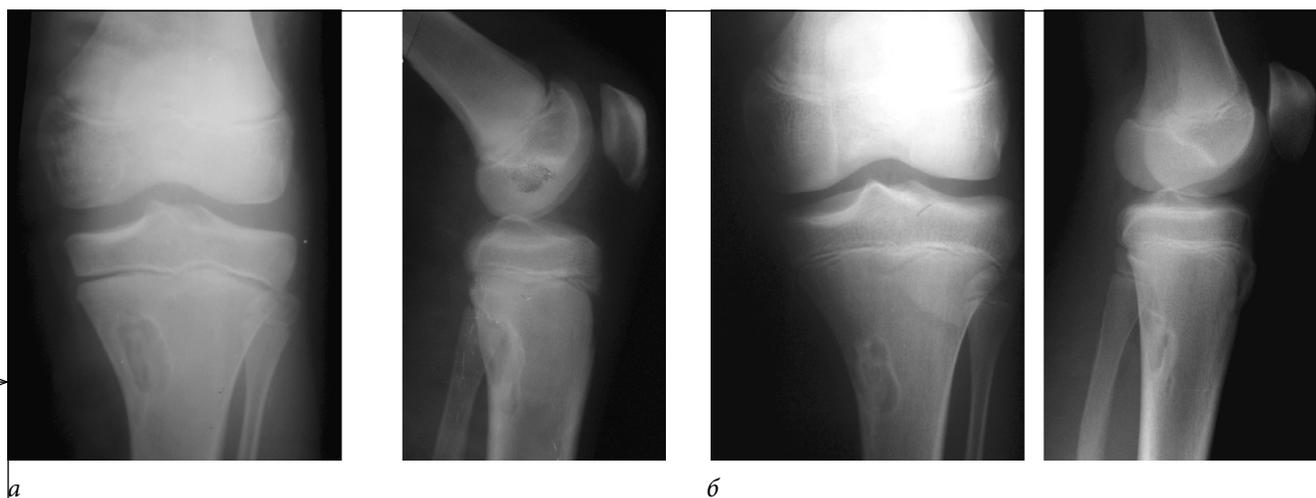


Рис. 4. Рентгенограммы левого коленного сустава в прямой и боковой проекциях пациента К. в возрасте 11 лет 10 мес. (а) и 13 лет (б). Диагноз: МФД проксимального метадиафиза левой большеберцовой кости. В течение 1 года 2 мес. расстояние от хрящевой зоны роста до смежной границы очага увеличилось в два раза

На рентгенограммах НФ чаще всего имели округлую, овальную или неправильно вытянутую форму. Аналогично выглядела и большая часть МФД, при этом основное различие сводилось лишь к размерам очагов поражения. Нередко эксцентрично расположенные МФД приобретали полосовидную или серповидную форму. В подавляющем числе наблюдений вертикальный размер МФД и НФ превалировал над их горизонтальным размером, и поэтому на рентгенограммах костные очаги выглядели вытянутыми соответственно продольной оси трубчатой кости.

Анализ рентгенограмм пациентов с МФД и НФ, выполненных в динамике, показал, что такие характеристики рентгеносемиотики, как контуры границ и внутренняя структура костных очагов, определяются в первую очередь продолжительностью существования патологического процесса.

Установлено, что у всех пациентов контуры границ МФД и НФ были достаточно четкими. Однако в случаях продолжающегося роста патологической ткани четкость границ определялась в основном контрастом между самим очагом и окружающей его костной тканью (рис. 12, а). По мере стабилизации процесса происходило склерозирование приграничного контура, интенсивность которого со временем нарастала. При этом контур границы из относительно пологого становился полициклическим, фестончатым (рис. 12, б).

Одновременно динамические изменения претерпевала и внутренняя структура очага поражения. Так, в случае продолжающегося роста костный очаг выглядел как участок относительно равномерного «просветления» с едва noticeable ячеисто-трабекулярным рисунком (рис. 12, а). В дальнейшем, по мере стабилизации

процесса, внутренняя структура приобретала типичный ячеисто-трабекулярный вид и все больше напоминала картину «мыльных пузырей» или «гроздей винограда» (рис. 12, б).

Во всех наблюдениях окружающая патологический очаг губчатая костная ткань метафиза сохраняла нормальную рентгенологическую структуру. Состояние смежных с очагом отделов кортикального слоя трубчатой кости служило своеобразным индикатором активности патологического процесса. Подтверждением выраженности последнего было резкое истончение и взбухание прилежащего кортикального слоя кости.

Реакция надкостницы при рентгенологическом исследовании выявлена только в случаях патологического перелома или микроперелома. Она носила характер линейного периостита. В остальных наблюдениях надкостница в зоне патологического очага оставалась интактной.

Компьютерно-томографическое исследование

Компьютерная томография является единственным диагностическим методом, который позволяет получить максимально достоверную информацию о степени поражения поперечника трубчатой кости и, соответственно, четко с позиций врача-клинициста объективизировать представление о МФД и НФ. Исследование проведено 26 пациентам с МФД и НФ. Из них 14 были с солитарными костными очагами, а 12 — с множественной формой поражения скелета.

На основании анализа аксиальных срезов выявлены следующие варианты расположения патологической ткани: субпериостальный (рис. 8, б), интракортикальный (рис. 6, б), субкортикальный с распространением на губчатое вещество метафиза и(или) в костномозговую полость (рис. 12, в),

Первые два варианта соответствовали представлению преимущественно о МФД, последний характеризовал НФ.

Метод компьютерной томографии позволил дать объективную оценку состояния смежной с патологическим очагом компактной кости и, соответственно, сделать вывод о прочностных характеристиках пораженного отдела. В этом отношении прослеживалась корреляция между данными компьютерной томографии и рентгенографии (рис. 5).

Определение относительной плотности содержимого очагов поражения показало, что значения данного параметра напрямую зависели от анализируемого участка аксиального среза. При обработке данных компьютерно-томографического исследования подтверждался мягкотканый характер основного субстрата патологического очага (см. рис. 5), а средняя величина показателя относительной плотности ткани при МФД и НФ составила ($M \pm m$) $64,8 \pm 2,1$ ед. НУ при среднем квадратическом отклонении (σ) $\pm 9,5$. Обнаруже-

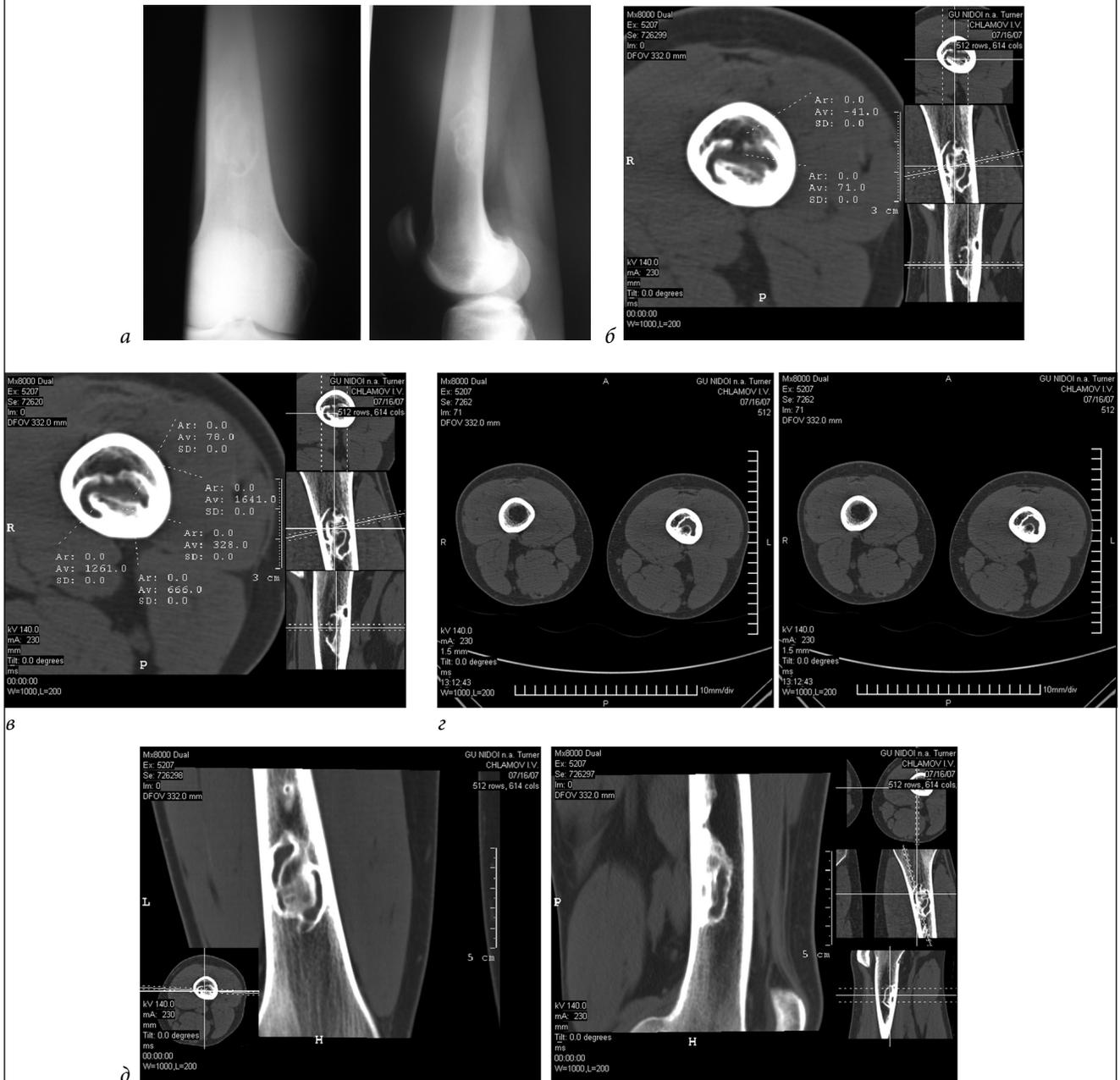


Рис. 5. Рентгенограммы дистального отдела правого бедра в прямой и боковой проекциях (а) и компьютерные томограммы нижней трети обоих бедер (б, в, з, д) пациента X., 17 лет. Диагноз: НФ дистального отдела правой бедренной кости. Представленные аксиальные срезы (б, в, з) и реконструкции изображения в режиме MPR (д) демонстрируют нормальную толщину кортикального слоя на уровне очага поражения. На аксиальных срезах (б) и (в) отображены результаты измерения относительной плотности (Av.) различных структур в единицах НУ: патологической ткани (71,0 и 78,0 ед. НУ); содержимого костномозговой полости (41,0 ед. НУ), зоны оссификации (328,0; 666,0; 1261,0 ед. НУ), компактной кости (1641,0 ед. НУ). Эти же срезы демонстрируют участок, на котором патологическая ткань непосредственно контактирует с содержимым костномозговой полости

14 мм

ние участков с отрицательным значением относительной плотности являлось подтверждением процесса липидизации патологической ткани, обусловленного депонированием в ней нейтральных жиров. При спонтанной оссификации выявлялись зоны повышенной плотности, по значениям равной или превышающей плотность губчатой и компактной кости (см. рис. 5). Данные компьютерно-томографического исследования позволили установить, что наиболее выраженные признаки реактивного костеобразования отмечались на тех участках, где патологическая ткань граничила непосредственно с эндостальной поверхностью компактной кости (см. рис. 5).

Радионуклидное исследование

С целью изучения состояния регионарного кровообращения, а также функциональной активности костной ткани в зоне расположения очага поражения использовалась двухфазная сцинтиграфия скелета. В качестве радиофармпрепарата (РФП) использовался комплексон ^{99m}Tc -технефор. Всего по методике двухфазной остеосцинтиграфии обследовано 39 детей и подростков в возрасте от 4 до 18 лет. Из них 25 (64,1 %) — с МФД, а 14 (35,9 %) — с НФ.

Количественный анализ данных включал в себя вычисление коэффициентов относительной перфузии (КОП) в I фазе и относительного накопления (КОН) РФП в костной ткани во II фазе исследования. По выраженности этих показателей оценивались уровень регионарного кровообращения (так называемая гиперемия) и степень функциональной активности костной ткани. Эти коэффициенты представляли собой процентное различие между значениями радиоактивности, зарегистрированными в области патологического очага и в «контрольной зоне», принимаемой за 100,0 %. При этом следует подчеркнуть, что только сравнительный анализ результатов лучевых методов диагностики обеспечивал объективную оценку характера изменений костной ткани в проекции расположения патологического очага и позволял интерпретировать их как проявления либо остеогенеза, либо остеорезорбции.

Результаты радионуклидного исследования пациентов с МФД и НФ скелета представлены в табл. 1.

Из таблицы видно, что в первую группу вошло 8 детей (20,5 %) без каких-либо изменений регионарного кровообращения и функциональной активности костной ткани в проекции расположения патологического очага (КОП и КОН составили 100,0 %, что соответствовало норме). Во вторую группу было включено 10 обследованных (25,6 %) с отсутствием локальных очагов гиперемии в фазу перфузии (КОП — 100,0 %), но с гиперфиксацией радиофармпрепарата (РФП) в проекции очага поражения в костную фазу исследования (КОН — $149,2 \pm 7,6$ %). Третью группу составил 21 пациент (53,9 %), у которых зафиксированы изменения как со стороны регионарного кровообращения пораженной конечности (КОП — $153,9 \pm 9,7$ %), так и со стороны функциональной активности костной ткани в проекции расположения патологического очага (КОН — $206,3 \pm 17,3$ %).

При сравнительном анализе прослеживалось соответствие между результатами сцинтиграфии, рентгенографии и компьютерной томографии. Так, у всех детей первой группы (8 наблюдений) по данным рентгенографии, компьютерной томографии и сцинтиграфии имели место метафизарные фиброзные дефекты без признаков спонтанной оссификации и резорбции смежных отделов кости («неактивные» костные очаги) (рис. 8). Вторая группа была представлена детьми как с метафизарными фиброзными дефектами (7 случаев — 70 %), так и с неоссифицирующимися фибромами (3 случая — 30 %). На рентгенограммах и компьютерных томограммах определялись признаки спонтанной оссификации костных очагов, а средний показатель фиксации радиофармпрепарата в фазу остеосцинтиграфии (КОН — $149,2 \pm 7,6$ %) соответствовал процессу вялотекущего костеобразования (рис. 6 и 10). В третьей группе распределение пациентов было следующим: 10 (47,6 %) — с метафизарными фиброзными дефектами, 11 (52,4 %) — с неоссифицирующимися фибромами. Данные рентгенографии и компьютерной томографии в подгруппе пациентов

Таблица 1

Показатели фиксации радиофармпрепарата у пациентов с МФД и НФ ($M \pm m \pm \sigma$)

Фаза исследования Пациенты	Фаза перфузии (КОП, %)	Фаза остеосцинтиграфии (КОН, %)
1-я группа — 8 наблюдений	100,0	100,0
2-я группа — 10 наблюдений	100,0	$149,2 \pm 7,6$ $\pm 22,7$
3-я группа — 21 наблюдение	$153,9 \pm 9,7$ $\pm 33,99$	$206,3 \pm 17,3$ $\pm 60,7$

с метафизарными фиброзными дефектами являлись отражением как оссификации (4 случая — 40 %) (рис. 7), так и продолжающегося роста патологических очагов (6 случаев — 60 %) (рис. 9), а наличие локальных участков гиперемии в I фазу и гиперфиксации радиофармпрепарата во II фазу радионуклидного исследования свидетельствовало соответственно либо об активно протекающих процессах остеогенеза и ремоделирования костной ткани, либо о перифокальном остеоллизе. Аналогичные выводы были сделаны и в подгруппе больных с неоссифицирующимися фибромами, подтверждением чему являлись результаты прицельного сравнительного анализа данных рентгенографии, компьютерной томографии и сцинтиграфии. Установлено, что у 7 пациентов с неоссифицирующимися фибромами имели место продолжающийся рост патологической ткани и резорбция смежных отделов кости (рис. 12), а у 4 очаги находились в стадии обратного развития (рис. 11).

На основании анализа данных комплексного обследования пациентов с МФД и НФ было выделено

пять групп наблюдения, отличающихся вариантами течения патологического процесса, которые и легли в основу дифференцированного подхода при выборе лечебной тактики.

I группа. Пациенты с МФД, подвергающимся спонтанной оссификации. Эта группа была представлена 71 пациентом, их средний возраст составил 13 лет 2 мес.

Очаги характеризуются бессимптомным течением и являются случайной рентгенологической находкой. На рентгенограммах и компьютерных томограммах определяется типичный очаг поражения с четкими склерозированными границами и признаками спонтанной оссификации. Прочностные характеристики смежных отделов компактного вещества трубчатой кости удовлетворительные. Результаты радионуклидного исследования зависят от интенсивности остеорепаративных процессов в перифокальных отделах костного очага. Так, при вялотекущем костеобразовании изменения регистрируются только в костную фазу исследования — гиперфиксация

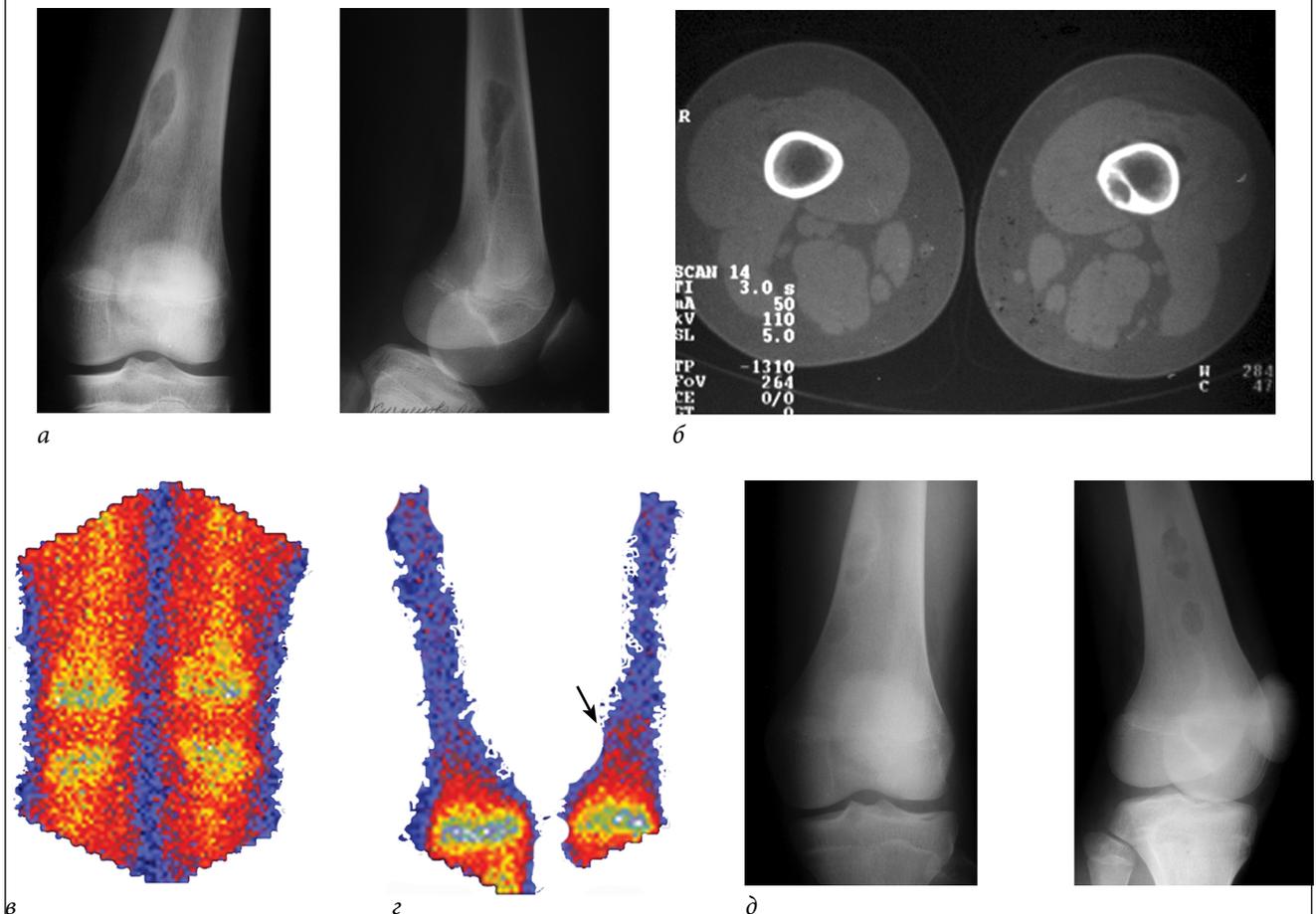


Рис. 6. Рентгенограммы дистального отдела левого бедра в прямой и боковой проекциях (а, д), компьютерная томограмма нижней трети обоих бедер (б) и сцинтиграммы (фаза перфузии (в), фаза остеосцинтиграфии (г)) области коленных суставов пациентки К. Диагноз: МФД дистального метадиафиза левой бедренной кости. а, б, в, г — данные лучевых методов диагностики, полученные в возрасте 13 лет (на сцинтиграмме в костную фазу исследования — рис. 6, г — стрелкой обозначена зона гиперфиксации РФП); д — рентгенограммы, выполненные в возрасте 14 лет 3 мес.

радиофармпрепарата (КОН) составляет 120,0—170,0 % (рис. 6). Активно протекающие процессы остеогенеза и remodelирования структуры кости проявляются как локальной гиперемией в фазу перфузии (КОП — 115,0—170,0 %), так и повышенной фиксацией радиофармпрепарата в фазу остеосцинтиграфии (КОН — 140,0—330,0 %) (см. рис. 7).

II группа. Пациенты с МФД без признаков спонтанной оссификации и остеолиза смежных отделов кости («неактивные» костные очаги) (см. рис. 8). По результатам комплексного обследования при первичной диагностике костного процесса во II группу было включено 27 детей и подростков. Средний возраст наблюдаемых на момент их выявления составил 8 лет 9 мес.

МФД у пациентов этой группы также являются случайной рентгенологической находкой. Костные очаги имеют характерные для данного патологического процесса рентгенологические проявления и представлены на рентгенограммах и компьютерных томограммах единым монотипным очагом «просветления» с четкими границами. Прочностные характеристики смежных отделов

компактного вещества кости удовлетворительные. При сцинтиграфии каких-либо изменений регионарного кровообращения и функциональной активности костной ткани в проекции расположения МФД не регистрируется (КОП и КОН составляют 100,0 %, что соответствует нормальным показателям).

III группа. Пациенты с МФД с признаками продолжающегося роста и остеолизом смежных отделов кости (см. рис. 9). Анализируемую группу составили 6 пациентов (средний возраст — 11 лет 4 мес.).

Характерны жалобы на повышенную утомляемость и чувство дискомфорта в пораженной конечности после продолжительных физических нагрузок и занятий спортом. На рентгенограммах и компьютерных томограммах определяется монотипный очаг «просветления» с четкими, без признаков склерозирования, границами и истончением смежных отделов компактного вещества кости. При радионуклидном исследовании выявляется локальная гиперемия в фазу перфузии (КОП — 135,0—180,0 %) и гиперфиксация радиофармпрепарата в перифокальных

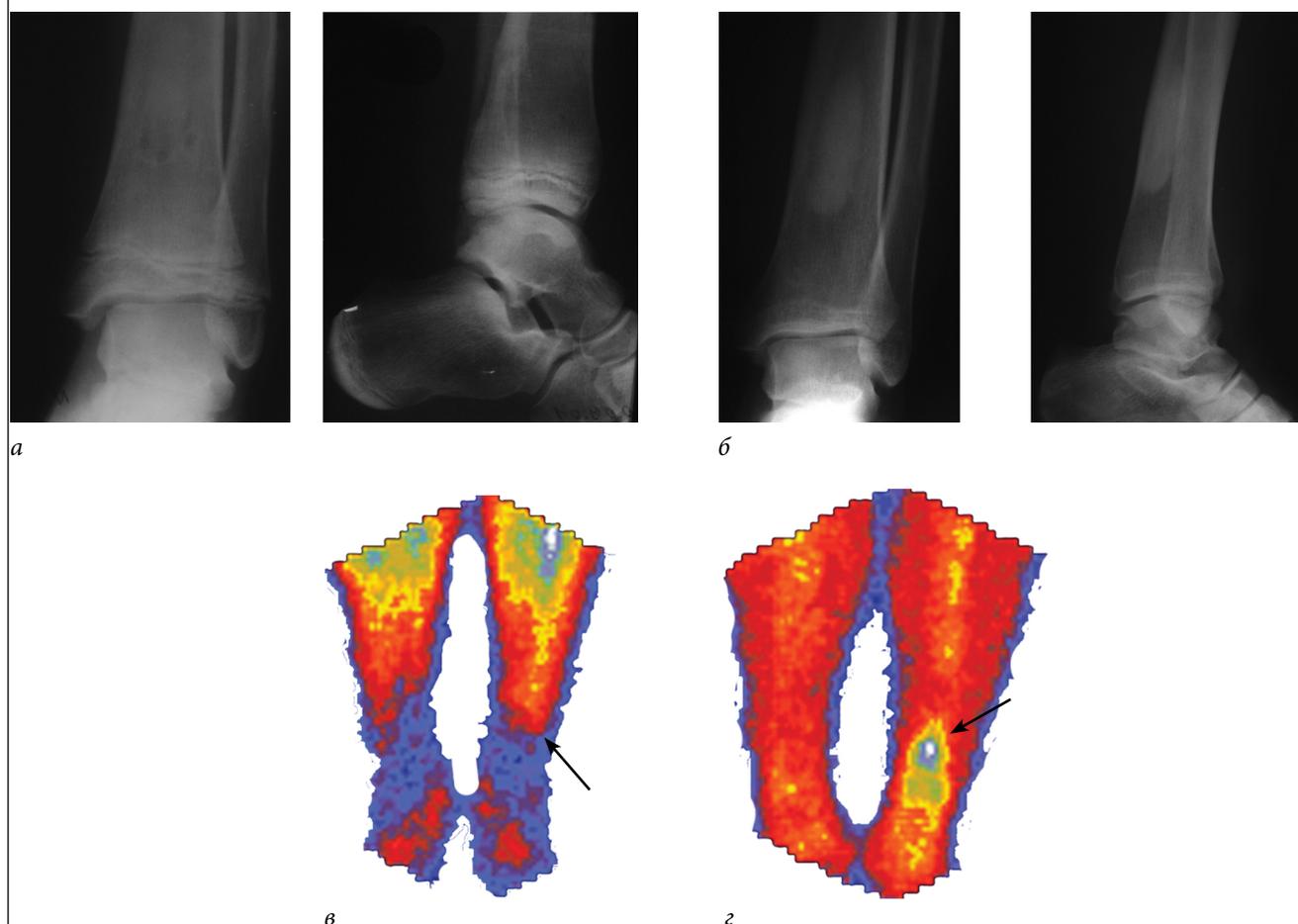


Рис. 7. Рентгенограммы дистального отдела левой голени в прямой и боковой проекциях в возрасте 15 (а) и 17 (б) лет и сцинтиграммы (фаза перфузии (в), фаза остеосцинтиграфии (z)) голени, выполненные в возрасте 17 лет, пациента Ф. Диагноз: МФД дистального метадиафиза левой большеберцовой кости. На сцинтиграммах — рис. 7 в, z — стрелками обозначены зоны гиперемии и гиперфиксации РФП в соответствующие фазы исследования

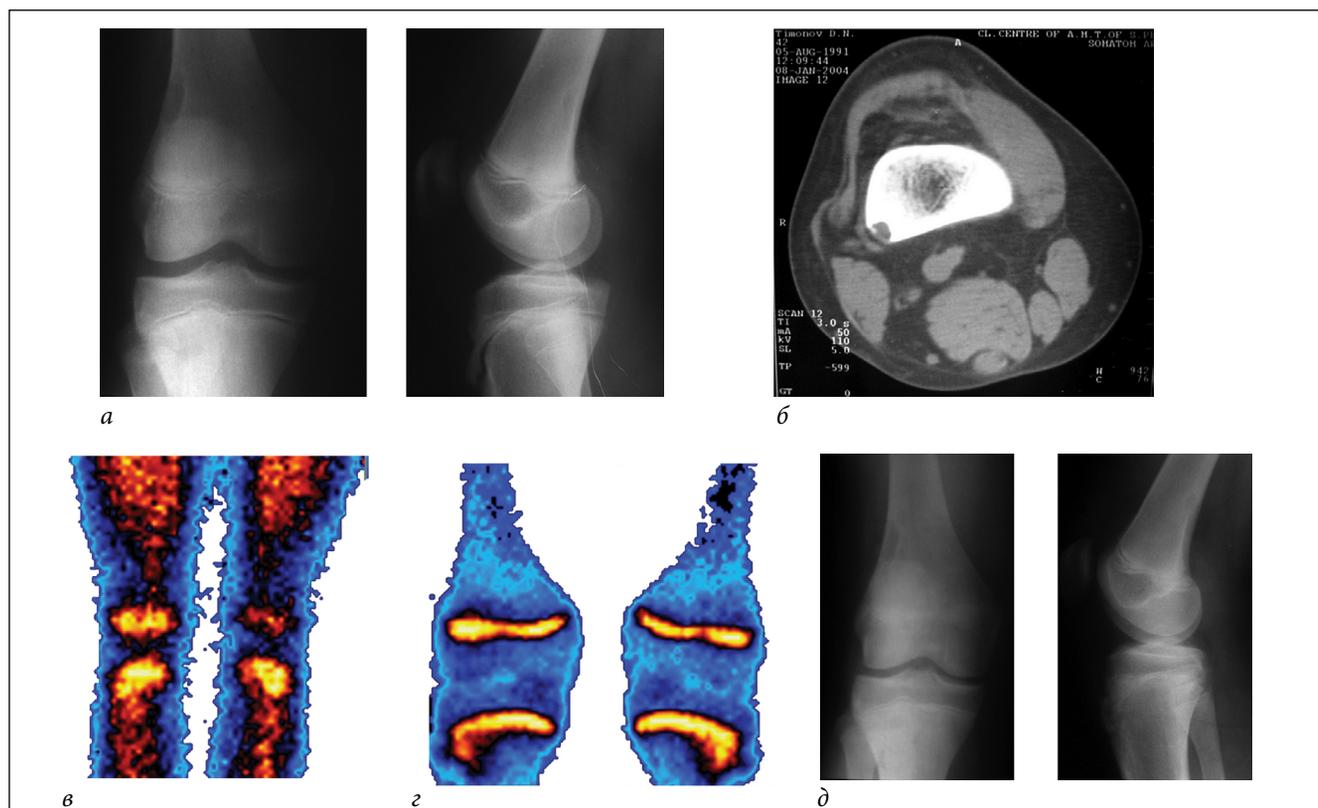


Рис. 8. Рентгенограммы правого коленного сустава в прямой и боковой проекциях (*а, д*), компьютерная томограмма нижней трети правого бедра (*б*) и скитиграммы (фаза перфузии (*в*), фаза остеосцинтиграфии (*з*)) области коленных суставов пациента Т. Диагноз: МФД дистального метафиза правой бедренной кости. *а, б, в, з* — данные лучевых методов диагностики, полученные в возрасте 12 лет (на скитиграммах в обе фазы исследования не зарегистрировано локальных очагов гиперемии и гиперфиксации РФП); *д* — рентгенограммы, выполненные в возрасте 13 лет

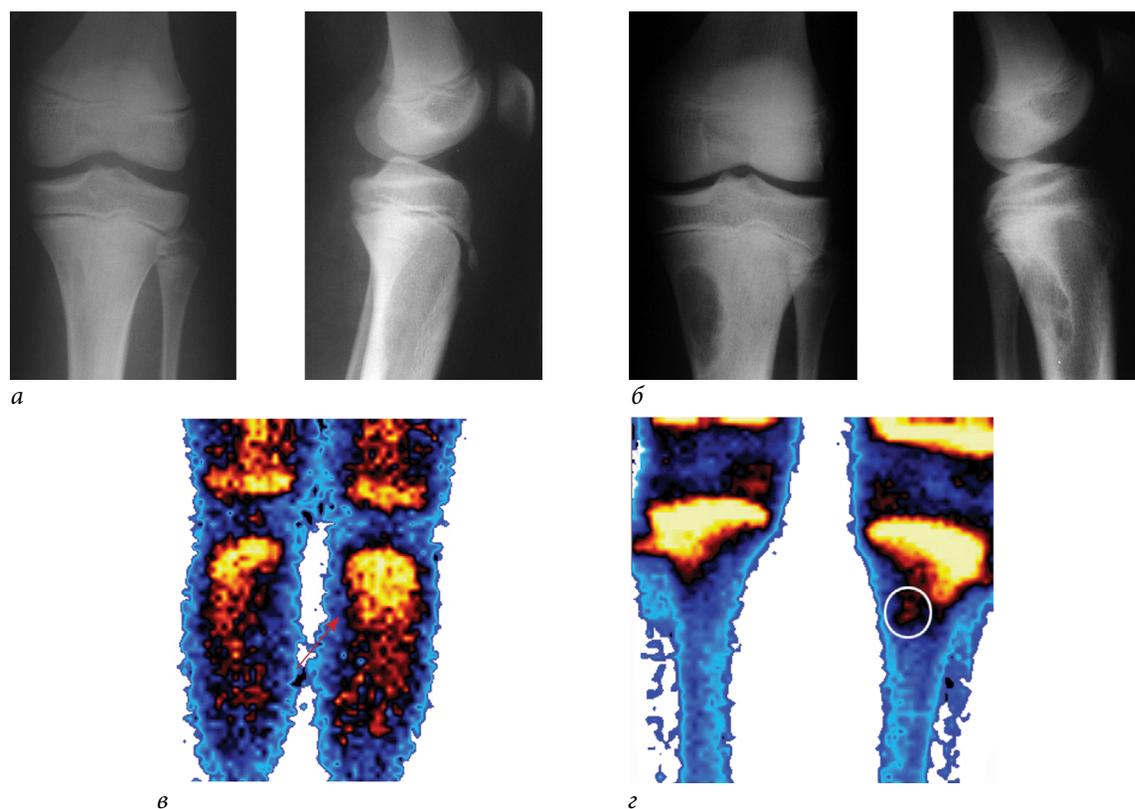


Рис. 9. Рентгенограммы левого коленного сустава в прямой и боковой проекциях в возрасте 11 (*а*) и 13 (*б*) лет и скитиграммы (фаза перфузии (*в*), фаза остеосцинтиграфии (*з*)) проксимальных отделов голени, выполненные в возрасте 13 лет пациента Е. Диагноз: (*а*) — МФД проксимального метафиза левой большеберцовой кости; (*б*) — НФ проксимального метадиафиза левой большеберцовой кости. На скитиграммах — рис. 9 *в, з* — стрелкой и кругом соответственно обозначены зоны гиперемии и гиперфиксации РФП в обе фазы исследования

отделах очага поражения в фазу остеосцинтиграфии (КОН — 160,0—190,0 %).

IV группа. Пациенты с НФ с признаками спонтанной оссификации (рис. 10, 11). Эта группа была представлена 21 пациентом (средний возраст — 15 лет 7 мес.).

Костные очаги имеют бессимптомное течение и являются случайной рентгенологической находкой. Они выявляются преимущественно у подростков с завершающимся скелетным ростом. На рентгенограммах и компьютерных томограммах определяется субкортикально или интрамедуллярно расположенный очаг с четкими склерозированными границами и признаками спонтанной оссификации в отделах, смежных с компактным веществом кости, имеющим удовлетворительные прочностные характеристики. Результаты скинтиграфии отражают выраженность остеорепаративных процессов в костном очаге: при вялотекущем костеобразовании обнаруживаются изменения только в фазу остеосцинтиграфии (КОН — 135,0—190,0 %) (см. рис. 10); для активного остеогенеза и ремоделирования костной структуры характерны как локальная гиперемия (КОП — 125,0—

165,0 %), так и гиперфиксация радиофармпрепарата (КОН — 180,0—230,0 %) в соответствующие фазы исследования (см. рис. 11).

V группа. Пациенты с НФ с признаками продолжающегося остеолита (см. рис. 12). В эту группу вошло 33 пациента (средний возраст — 11 лет 2 мес.).

Характерны жалобы на повышенную утомляемость, чувство «дискомфорта» и слабо выраженные боли в конечности после физических нагрузок. Первичная диагностика очагов более чем у половины пациентов этой группы происходит на фоне патологических переломов и медленно формирующихся вторичных деформаций пораженного сегмента конечности. На рентгенограммах и компьютерных томограммах определяется мономорфный с четкими границами очаг «просветления», расположенный субкортикально и распространяющийся на губчатое вещество метафиза или в костномозговую полость. Смежные отделы компактного вещества кости истончены, имеют взбухающий контур. При радионуклидном исследовании регистрируются усиление регионарного кровообращения (КОП — 130,0—255,0 %)

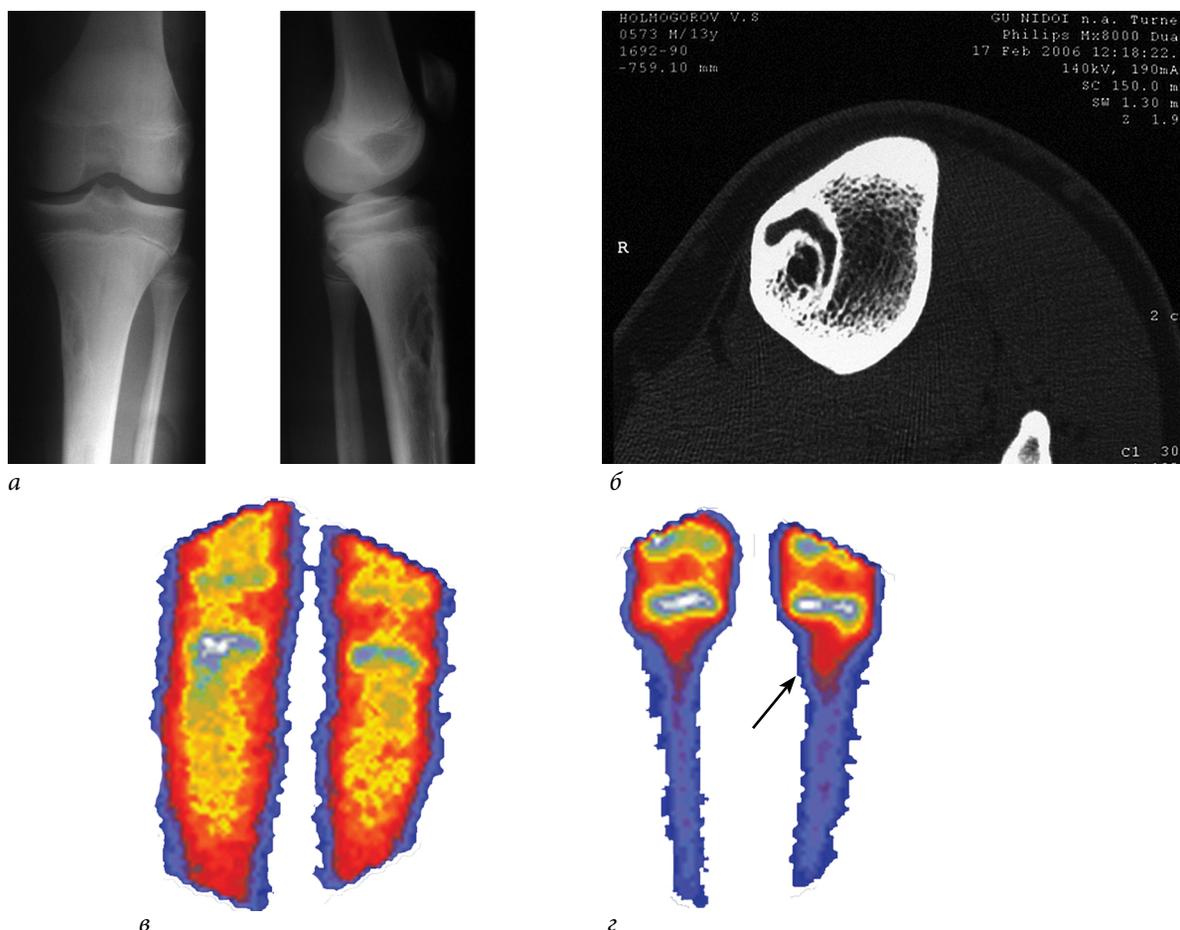


Рис. 10. Рентгенограммы левого коленного сустава в прямой и боковой проекциях (а), компьютерная томограмма верхней трети левой голени (б) и скинтиграммы (фаза перфузии (в), фаза остеосцинтиграфии (г)) области коленных суставов пациента X., 14 лет. Диагноз: НФ проксимального метадиафиза левой большеберцовой кости. На скинтиграмме в костную фазу исследования — рис. 10, г — стрелкой обозначена зона гиперфиксации РФП

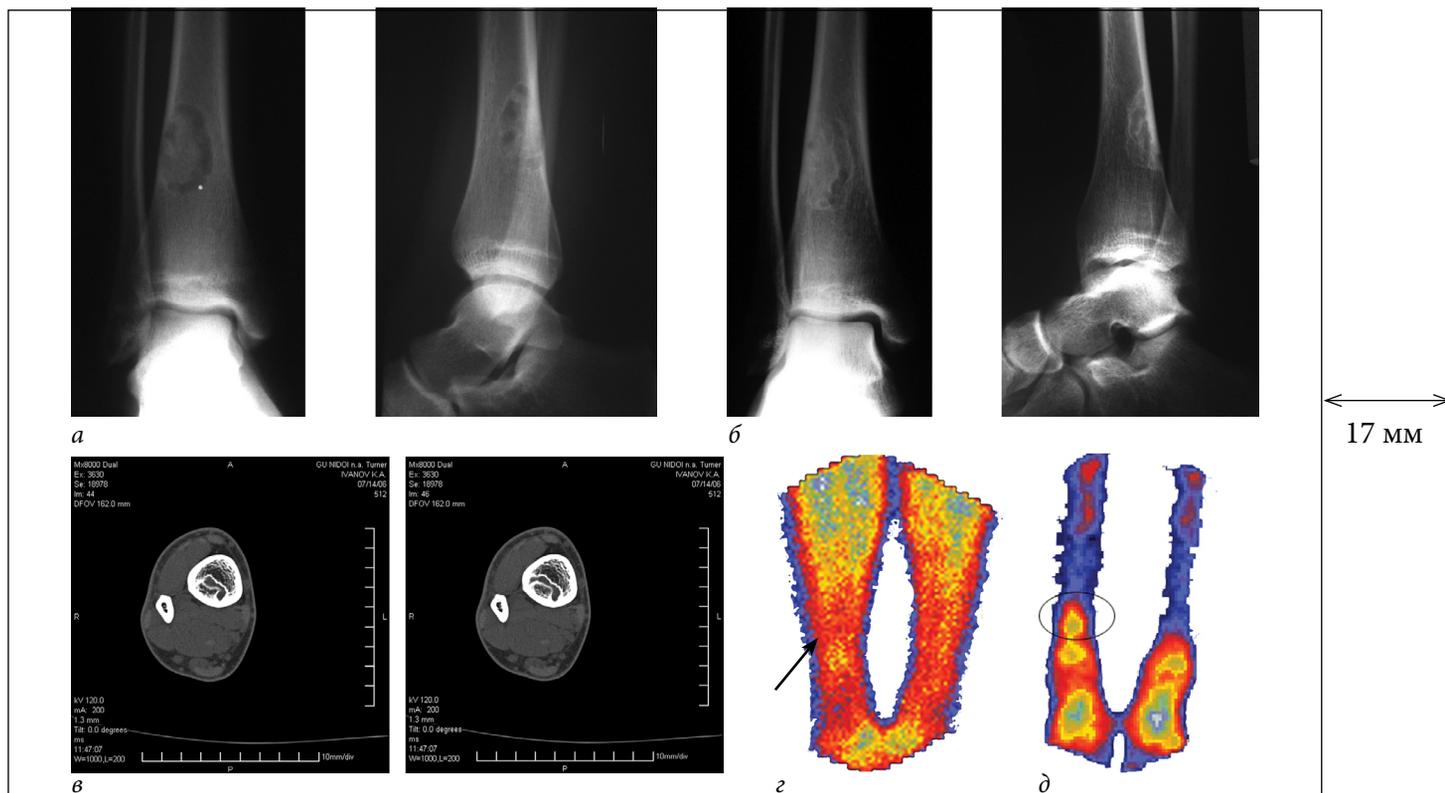


Рис. 11. Рентгенограммы правого голеностопного сустава в прямой и боковой проекциях в возрасте 16 (а) и 18 (б) лет, компьютерные томограммы нижней трети правой голени (в) и скитиграммы (фаза перфузии (z), фаза остеосцинтиграфии (д)) дистальных отделов голеней, выполненные в возрасте 18 лет, пациента И. Диагноз: НФ дистального метадиафиза правой большеберцовой кости. На скитиграммах — рис. 11 z, д — стрелкой и кругом, соответственно, обозначены зоны «гиперемии» и гиперфиксации РФП в обе фазы исследования

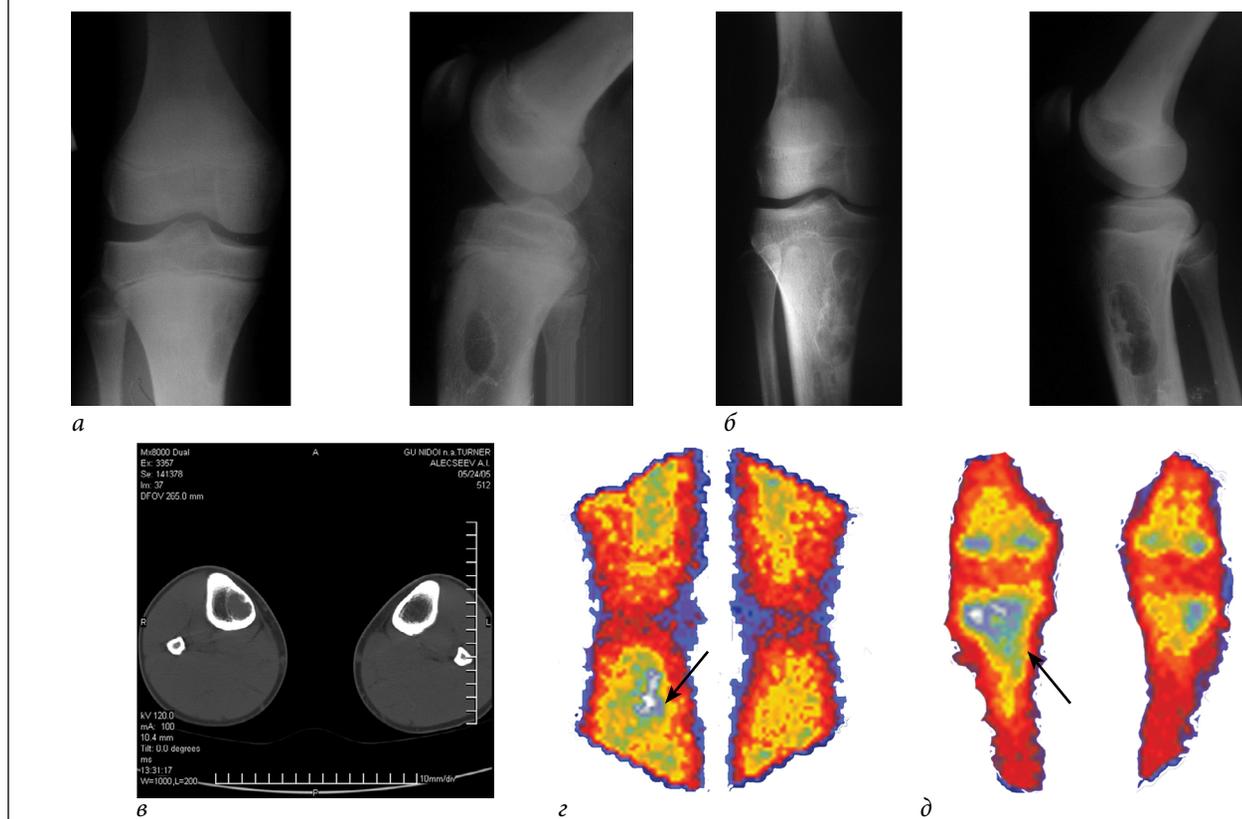


Рис. 12. Рентгенограммы правого коленного сустава в прямой и боковой проекциях в возрасте 14 (а) и 16 (б) лет, компьютерная томограмма верхней трети голени (в) и скитиграммы (фаза перфузии (z), фаза остеосцинтиграфии (д)) области коленных суставов, выполненные в возрасте 16 лет, пациента А. Диагноз: НФ проксимального метадиафиза правой большеберцовой кости. На скитиграммах — рис. 12 z, д — стрелками обозначены зоны гиперемии и гиперфиксации РФП в соответствующие фазы исследования

14 мм

и повышенная функциональная активность костной ткани в перифокальных отделах очага поражения (КОН — 150,0—315,0 %). Реовазографическое исследование свидетельствует о достоверном повышении объемного кровотока на стороне поражения.

Лечение

Лечение пациентов с МФД и НФ осуществлялось по двум направлениям: консервативному и оперативному. Выбор лечебной тактики определялся результатами комплексного обследования и зависел как от первоначальных размеров костного очага, так и от динамики течения патологического процесса. Консервативное лечение проведено 107, а хирургическое — 51 пациенту.

Выбор консервативной тактики лечения определялся в первую очередь отсутствием признаков остеолита и роста патологической ткани, а при их наличии — размерами костных очагов и сохраняющимися удовлетворительными прочностными характеристиками смежных отделов компактного вещества трубчатой кости.

Консервативное лечение было показано:

1. Пациентам с МФД:
 - подвергающимися спонтанной оссификации (пациенты I группы);
 - без признаков оссификации и остеолита (пациенты II группы);
 - с признаками остеолита на фоне продолжающегося роста патологического очага (пациенты III группы).

2. Пациентам с НФ, подвергающимся спонтанной оссификации, при размерах очага, не превышающих половину поперечника трубчатой кости (пациенты IV группы).

Учитывая тот факт, что у большинства пациентов очаги поражения располагались в длинных трубчатых костях нижних конечностей, основу консервативного лечения составляло ограничение статических и динамических физических нагрузок на ноги. В связи с этим дети освобождались от занятий физкультурой в основной группе и посещения спортивных секций. Рекомендовались адекватные по нагрузке занятия лечебной физкультурой и плаванием. В соответствии с принципом онкологической настороженности, были противопоказаны физиотерапевтические и тепловые процедуры, а также массаж соответствующей конечности.

Динамическое наблюдение заключалось в проведении контрольных осмотров пациента и рентгенографии пораженного сегмента конечности, а при необходимости — компьютерной томогра-

фии и радионуклидного исследования. Для пациентов I, II, IV групп с «неактивными» и подвскажущимися спонтанной оссификации МФД и НФ контрольные осмотры осуществлялись с периодичностью 1 раз в год. Пациенты III группы с МФД, характеризующимися перифокальным остеолитом и ростом патологической ткани, обследовались с частотой 1 раз в 6 мес. При появлении жалоб, а также в периоды физиологических скачков роста вносились соответствующие коррективы в план наблюдения за ребенком.

Выбор хирургической тактики лечения определялся в первую очередь активностью и размерами патологического очага и, как следствие, низкими прочностными характеристиками кости, риском развития патологического перелома и формирования вторичных деформаций пораженного сегмента конечности.

Оперативное лечение было показано:

1. Пациентам с НФ, характеризующимися остеолитом и формированием вторичных деформаций пораженного сегмента конечности, независимо от размеров костного очага (пациенты V группы).

2. Пациентам с НФ с признаками остеорепарации при размерах очага, занимающих более половины поперечника трубчатой кости (пациенты IV группы).

Адекватным по объему хирургическим вмешательством являлась краевая резекция патологического очага с костной аллопластикой пострезекционного дефекта; при сопутствующих деформациях и укорочении пораженного сегмента конечности производились резекция патологического очага, остеотомия на уровне пострезекционного дефекта, костная аллопластика, восстановление оси и длины конечности методом дистракционного остеосинтеза.

При изучении отдаленных результатов лечения детей с МФД и НФ скелета установлено, что консервативное ведение пациентов соответствующих групп сопровождается спонтанной оссификацией костных очагов в 92,2 % наблюдений. Хирургическое лечение, включающее радикальную резекцию патологического очага и по показаниям устранение сопутствующих деформаций и укорочения пораженного сегмента конечности, позволяет получить хороший и удовлетворительный результат в 100 % случаев.

Заключение

Представленные в статье результаты анализа собственного клинического материала (диагностика и лечение 158 детей и подростков с МФД и НФ)

позволяют восполнить существующий пробел в представлении о возможных вариантах и прогнозе течения лежащего в основе заболевания патологического процесса. Однако следует подчеркнуть, что выделение однородных групп пациентов, отражающих варианты течения заболевания, по вполне объективным причинам носит условный характер: появляющиеся в ходе динамического наблюдения за ребенком изменения в характере течения патологического процесса могут способствовать переводу пациента из одной группы наблюдения в другую, что вносит соответствующие коррективы и в план лечения. Современные методы лучевой диагностики в большинстве наблюдений позволяют безошибочно идентифицировать МФД и НФ среди других деструктивных процессов костной ткани, а результаты компьютерно-томографического и радионуклидного исследований, служащие подтверждением единства происхождения МФД и НФ, должны учитываться при выборе лечебной тактики в прогностически неясных случаях. Дифференцированный подход, основанный на учете особенностей течения заболевания, позволяет исключить необоснованное применение хирургической лечебной тактики и гарантирует восстановление опорной функции конечности у всех пациентов с данным опухолеподобным поражением скелета.

Литература

1. Батраков С. Ю. Метафизарный фиброзный дефект кости у детей (клиника, диагностика, лечение): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2002. 21 с.
2. Бекзадян Г. Р., Талантов В. А. Фиброзные кортикальные дефекты в метафизах костей // Вопросы онкологии. 1968. Т. 14, № 5. С. 39–45.
3. Волков М. В. Неоссифицирующаяся фиброма кости у детей // Хирургия. 1989. № 11. С. 82–86.
4. Волков М. В., Алексеенко А. А. Микрофокусная реиц-графия костей в патологии опорно-двигательной системы у детей // Ортопедия, травматология и протезирование. 1990. № 6. С. 12–15.
5. Arata M. A., Peterson H. A., Dahlin D. C. Pathological fractures through non-ossifying fibromas // J. Bone Joint Surg. 1981. Vol. 63-A, № 6. P. 980–988.

6. Caffey J. On fibrous defects in cortical walls of growing tubular bones: their radiologic appearance, structure, prevalence, natural course, and diagnostic significance // *Advances in Pediatrics*. 1955. Vol. VII. P. 13–51.
7. Campanacci M. Bone and soft tissue tumors. New York: Springer, 1990. 1131 p.
8. Cunningham J. B., Ackerman L. V. Metaphyseal fibrous defects // *J. Bone Joint Surg.* 1956. Vol. 38-A, № 4. P. 797–808.
9. Fechner R. E., Mills S. E. Atlas of tumor pathology: tumors of the bones and joints. Washington, D. C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1993. 300 p.
10. Fletcher C. D., Unni K. K., Mertens F. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press, 2002. 429 p.
11. Freyschmidt J., Saure D., Dammenhain S. Der fibröse metaphysäre defekt (fibröser kortikalisdefekt, nicht ossifizierendes knochenfibrom). Mitteilung I: Untersuchungen zur häufigkeit // *Fortschr. Röntgenstr.* 1981. Bd. 134, H. 2. S. 169–177.
12. Garlipp M. Zur diagnostik und therapie des nichtossifizierenden knochenfibroms // *Kinderärztliche praxis*. 1978. Bd. 46, H. 9. S. 449–454.
13. Jaffe H. L. Tumors and tumorous conditions of the bones and joints. Philadelphia: Lea and Febiger, 1958. 629 p.
14. Klümper A. Differentialdiagnose aneurysmatische knochenzyste und nicht ossifizierendes fibrom // *Fortschr. Röntgenstr.* 1977. Bd. 127, H. 3. S. 261–264.
15. Phelan J. T. Fibrous cortical defect and nonosseous fibroma of bone // *Surgery, Gynecology & Obstetrics*. 1964. Vol. 119, № 4. P. 807–810.
16. Ritschl P., Karnel F. Zur Pathogenese des fibrösen kortikalisdefektes und nicht ossifizierenden knochenfibromes // *Z. Orthop.* 1986. Bd. 124, H. 6. S. 682–687.
17. Schajowicz F., Sissons H. A., Sobin L. H. The World Health Organization's Histologic Classification of bone tumors. A commentary on the second edition // *Cancer*. 1995. Vol. 75, № 5. P. 1208–1214.
18. Selby S. Metaphyseal cortical defects in the tubular bones of growing children // *J. Bone Joint Surg.* 1961. Vol. 43-A, № 3. P. 395–400.
19. Sontag L. W., Pyle S. I. The appearance and nature of cyst-like areas in the distal femoral metaphyses of children // *Am. J. Roentgenol.* 1941. Vol. 46, № 2. P. 185–188.

17 мм

METAPHYSEAL FIBROUS DEFECTS AND NONOSSIFYING BONE FIBROMA IN CHILDREN: CLINICAL TYPES AND TREATMENT

Chigvariya N. G., Pozdeev A. P., Bergaliev A. N.

FSBI “Scientific and Research Institute for Children’s Orthopedics n. a. G. I. Turner”
under the Ministry of Health of the Russian Federation

✧ **Abstract:** the paper presents the results of a comprehensive examination and treatment of 158 children and adolescents with nonossifying bone fibroma and skeleton, who referred for specialized medical aid in clinic of Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner from 1980 to 2013. We defined diagnostic value and the criteria for identifying lesions using X-ray, computed tomography and radionuclide methods. We emphasized the dynamic variability of clinical and radiological manifestations of the pathological process in nonossifying bone fibroma and skeleton and related difficulties in the diagnosis. Accurate indications for the conservative and surgical treatment were pointed out.

✧ **Keywords:** metaphyseal fibrous defect, nonossifying bone fibroma, diagnosis, clinical types, treatment.

Сведения об авторах:

Чигвариya Николай Георгиевич — к. м. н., старший научный сотрудник отделения костной патологии ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: chigvariya72@mail.ru

Chigvariya Nikolai Georgievich — MD, PhD, senior research associate of the department of maxillofacial surgery. FSBI “Scientific and Research Institute for Children’s Orthopedics n. a. G. I. Turner” under the Ministry of Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64–68. E-mail: chigvariya72@mail.ru

Поздеев Александр Павлович — д. м. н., профессор, главный научный сотрудник отделения костной патологии ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: prof.pozdeev@mail.ru

Pozdeev Aleksander Pavlovich — MD, PhD, DMedSc, Professor, chief research associate of the department of bone pathology, FSBI “Scientific and Research Institute for Children’s Orthopedics n. a. G. I. Turner” under the Ministry of Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64–68. E-mail: prof.pozdeev@mail.ru

Бергалиев Артур Нуралиевич — д. м. н., руководитель научно-лабораторного отдела ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68.

Bergaliev Artur Nuralievich — MD, PhD, DMedSc, head of the research laboratorial department. FSBI “Scientific and Research Institute for Children’s Orthopedics n. a. G. I. Turner” under the Ministry of Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64–68.