

Н.М. ЛЕМЕХОВА, А.Л. ПЕТРУШИН

**ОСТЕОПОЙКИЛИЯ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ РЕДКОЙ ФОРМЫ
ОСТЕОДИСПЛАЗИИ**

ГБУЗ «Карпогорская центральная районная больница»,
Российская Федерация

Остеопойкилия – редкая форма склеротической остеодисплазии, характеризующаяся появлением в эпифизах и метафизах костей множественных отграниченных округлых или овальных очагов уплотнения губчатой кости. Поражение симметричное, с преимущественным вовлечением кисти, стопы, тазовых костей и проксимального отдела бедра. Заболевание, как правило, протекает бессимптомно, доброкачественно, не влияет на качество жизни пациента и не требует специального лечения. Остеопойкилия может иметь наследственный фактор или возникать спорадически. Ведущая роль в ее диагностике принадлежит рентгеновскому исследованию. Необходима дифференциальная диагностика с костными метастазами. Представлено клиническое наблюдение остеопойкилии в стадии распространения патологических очагов, генетически детерминированной у женщины 31 года. Заболевание было заподозрено при профилактическом флюорографическом обследовании, выявившем очаговые изменения в проксимальных эпифизах плечевых костей. На рентгенограммах кистей, тазобедренного и плечевых суставов обнаружены четкие очаговые отграниченные уплотнения костной ткани размерами до 0,8 см. Очаги располагались в эпифизах, метафизах и апофизах длинных и коротких трубчатых костей и в губчатых костях таза и запястья, число их варьировало от 2 до 60. Субъективные и объективные данные клинического обследования патологических изменений скелета не выявили. У матери пациентки выявлены сходные изменения на рентгенограммах кистей.

Ключевые слова: остеопойкилия, остеодисплазия, остеосклероз, костные опухоли, костные очаги

Osteopoikilosis is considered as a rare form of sclerotic osteodysplasia, characterized by the appearance of multiple discrete round or ovoid radio densities in cancellous bones (epiphysis and metaphysis). Osteopoikilosis is symmetrical with a predominant involvement of the hands, feet, pelvis and proximal femur. The disease is usually asymptomatic, benign bone dysplasia; it does not affect the quality of life of the patient and requires no special treatment. Osteopoikilosis may have a hereditary factor, or occurs sporadically. The leading role in diagnostic belongs to the X-ray diagnostic research. The differential diagnosis with metastases is required. The clinical case of osteopoikilosis, genetically determined, in the stage of spreading of lesions in woman (31 yr.) is presented. The disease was suspected in the prophylactic fluorography, revealed some focal changes in the proximal epiphysis of the humerus. Radiographs of hands, hip and shoulder joints are found clearly delineated focal bone compactions (up to 0.8 cm). The foci were located in the epiphysis, metaphysis and apophyses of long and short tubular bones and cancellous bone of the pelvis and wrists, their number ranged from 2 to 60. Subjective and objective clinical examination of pathological changes of the skeleton did not reveal. The similar hand radiographic changes on radiographs of hands were revealed in the mother of a patient.

Keywords: osteopoikilosis, osteodysplasia, osteosclerosis, bone tumors, bone islands, fluorography, radiographs

Novosti Khirurgii. 2015 Sep-Oct; Vol 23 (5): 566-569
Osteopoikilosis – a Clinical Case of Rare Osteodysplasia
N.M. Lemekhova, A.L. Petrushin

Введение

Остеопойкилия (от греческого osteon – кость, poikilia – пестрота, пятнистость) (синонимы: остеопойкилоз, гиперпластическая остеопойкилия, диссеминированная остеопатия, врожденная пятнистая рассеянная склерозирующая остеопатия, костная узорчатость) – системное врожденное заболевание скелета, характеризующееся наличием в костях округлых или овальных гомогенных плотных включений [1]. Заболевание относится к группе склеротических остеодисплазий наряду с мраморной болезнью, пикнодизостозом, мелорестозом и рядом других заболеваний, общим для которых является врожденное расстрой-

ство формирования структуры кости. Частота данной группы заболеваний составляет 1,5 на 100000 родившихся [2]. Несмотря на характерную рентгенологическую картину, относительная редкость патологии приводит к ошибкам диагностики а в ряде случаев к ненужным медицинским вмешательствам.

Целью настоящей работы является демонстрация собственного наблюдения остеопойкилии, как редкой формы костной патологии, которая может симулировать остеобластические процессы.

Клинический случай

Пациентка, 31 год, из сопутствующей хро-

нической патологии — миопия слабой степени выраженности и гипертоническая болезнь II ст., риск 2 с достигнутой артериальной гипертензией 0. Заболевание было заподозрено при профилактическом флюорографическом обследовании, выявившем очаговые изменения в проксимальных эпифизах плечевых костей. На рентгенограммах кистей, тазобедренного и плечевых суставов обнаружены очаговые отграниченные уплотнения костной ткани округлой, овальной и дисковидной формы размерами от 0,3×0,3 до 0,6×0,8 см. Очаги располагались в эпифизах, метафизах и апофизах длинных и коротких трубчатых костей и в губчатых костях таза и запястья, число их варьировало от 2 в головках пястных костей до 60 в проксимальном отделе бедра (рис. 1-4). Субъективные и объективные данные клинического обследования патологических изменений скелета не выявили. Обследованы ближайшие родственники пациентки: мать, отец, дети. У матери выявлены сходные изменения на рентгенограммах кистей. Клинический диагноз: остеопойкилия, стадия распространения патологических очагов, генетически детерминированная.

Обсуждение

Впервые остеопойкилия описана немецким хирургом А. Stieda в 1905 г., подробно изучена немецким хирургом и рентгенологом А. Schonberg в 1915 г. [1]. И.Г. Салихов с соавт. к 2007 г. в научной литературе нашли описание 135 случаев остеопойкилии [3]. Заболевание встречается в любом возрасте, но чаще проявляется в первые десятилетия жизни, средний возраст пациентов с выявленной остеопойкилией составляет 27,5 лет. Крайне редко наблюдается до трехлетнего

Рис. 2. Поражение проксимального отдела левого плеча

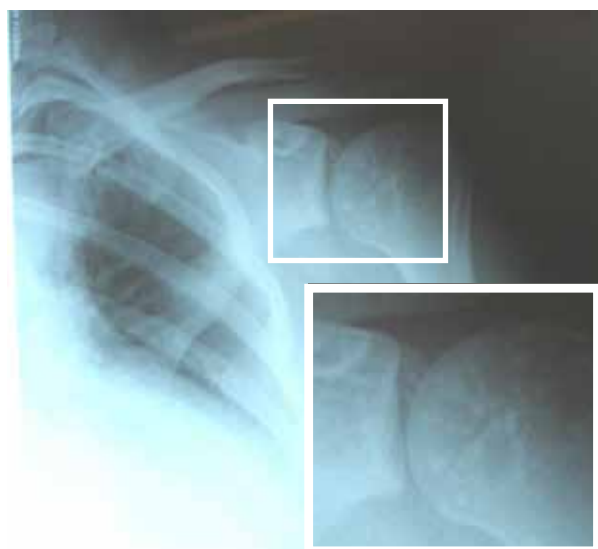
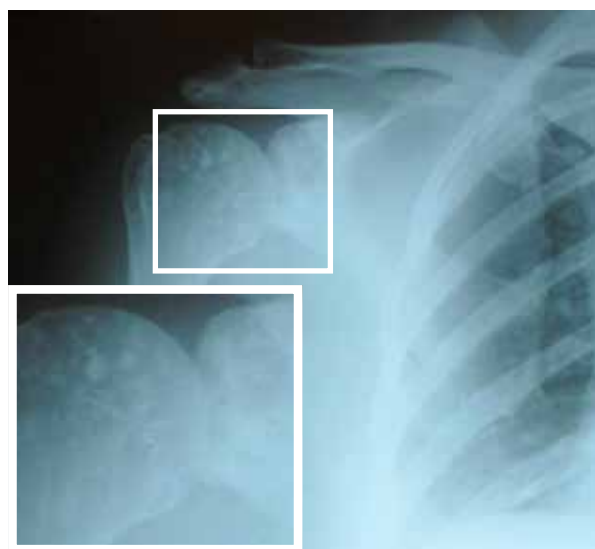


Рис. 1. Поражение проксимального отдела бедра и костей таза

возраста [3, 4], соотношение мужчин и женщин составляет 3,3:2 [4]. По другим данным, гендерная частота заболеваемости не различается, просто у мужчин чаще выполняются рентгенологические исследования в связи с различными травмами [5]. Причины заболевания окончательно не установлены. Исследования последних лет выявили мутацию гена LEMD3, встречающуюся у нескольких человек одной семьи,

Рис. 3. Поражение проксимального отдела правого плеча



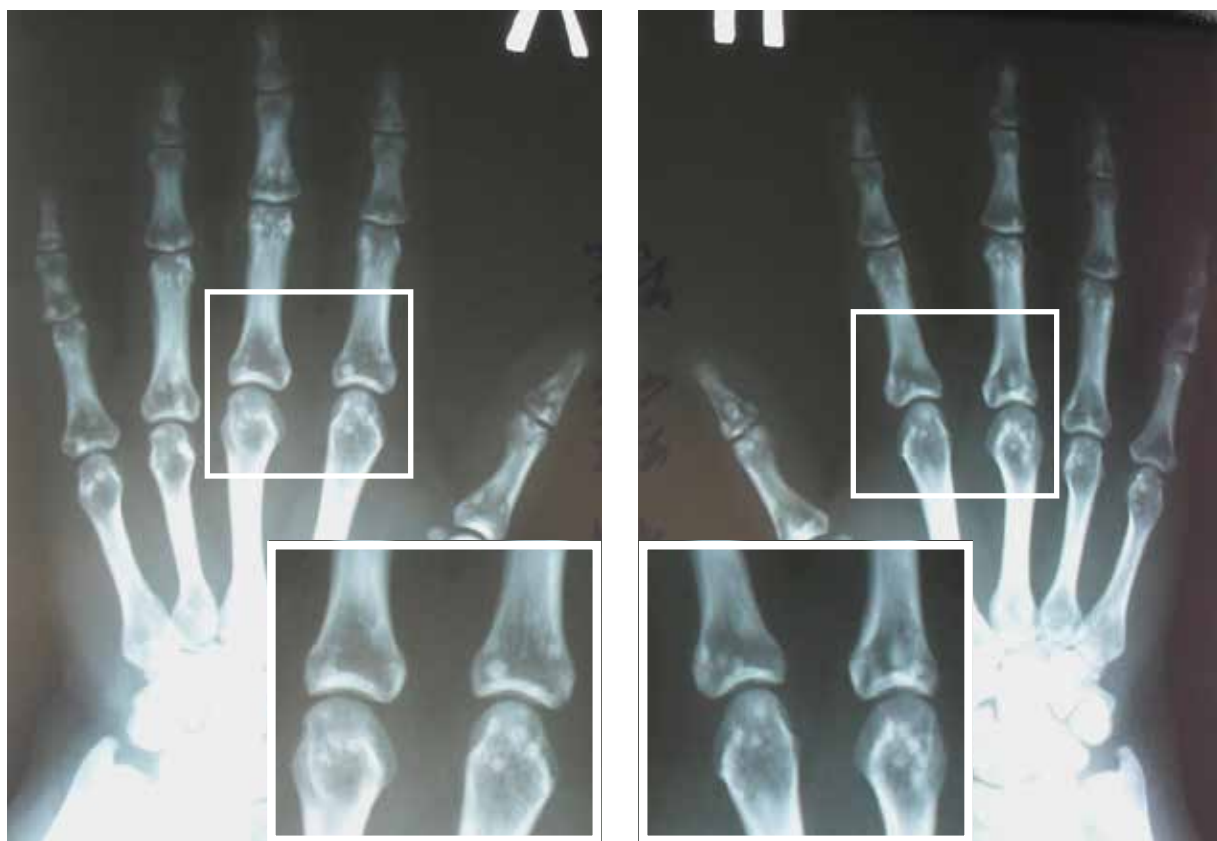


Рис. 4. Поражение пястных костей и фаланг пальцев

страдающих остеопойкилией, милореостозом, синдромом Buschke-Ollendorff. В литературе представлены наблюдения данной патологии в нескольких поколениях семьи [3]. Наше клиническое наблюдение подтверждает наследственный характер заболевания. I.T. Venly et al. обследовали 95 пациентов из 4 семей, рентгенологическую картину остеопойкилии выявили у 53 (55,8%), сделав заключение об аутосомно-доминантном механизме наследования болезни [4]. Нередко наблюдаются спорадические случаи заболевания [6]. Этиопатогенез остеопойкилии связывают с извращенным интерстициальным и периостальным костеобразованием и нарушением резорбции и ремоделирования спонгиозной кости [7]. Общность патогенеза различных форм склеротических остеодисплазий подтверждается наличием их сочетания, описаны случаи остеопойкилии и мраморной болезни, остеопойкилии и милореостоза у одного пациента [3]. Ряд исследователей связывает патогенез данной патологии нарушением функции фибробластов, извращенной продукцией эластических волокон и с нарушением регуляции метаболизма экстрацеллюлярного матрикса кости [3, 7]. Островки уплотненной костной ткани, которые представляют собой густую трабекулярную сеть губчатого вещества, на периферии сливаются с компактным корковым слоем [1]. В островках отсут-

ствуют остеобласты и остеокласты [7]. Наиболее выражено поражение коротких губчатых костей запястья и предплюсны, а также эпифизарных концов длинных трубчатых костей, в меньшей степени метафизов, диафизы всегда остаются интактными [1]. Фаланги пальцев кисти поражаются в 100% наблюдений, запястья – в 92,5%, фаланги пальцев стопы – в 87,2%, предплюсна – в 84,6%, плюсневые кости – в 84,2%, кости таз – в 74,4%, бедро – в 74,4%, луч – в 66,7%, локтевая кость – в 66,7%, крестец – в 58,9%, плечо – в 28,2%, большеберцовая кость – в 20,5%, малоберцовая – в 12,8% наблюдений. Позвонки обычно не поражаются, кроме нижних поясничных, которые могут быть вовлечены в процесс вместе с костями таза. Исключительно редко склеротические островки встречаются в костях черепа и ребрах [1, 4].

Изменения скелета при остеопойкилии не сопровождаются объективными или субъективными клиническими проявлениями. Заболевание распознается, как и в представленном клиническом наблюдении, случайно, при рентгенологическом исследовании, выполненном по какому-либо поводу [1]. По данным R. Vansal et al., у 15-20% пациентов могут возникать боли и периодические отеки смежных суставов [7].

Рентгенологическая картина остеопойки-

лии весьма характерна. В большинстве случаев в губчатой части эпифизов и метафизов костей определяются плотные костные островки округлой или овальной формы диаметром 2-8 мм, четко отграниченные от окружающей ткани. Количество элементов колеблется от 1 до 1000, наибольшее их число наблюдается в костях таза (пятнистая форма заболевания) [3, 4]. Именно эта форма заболевания представлена в нашем наблюдении. Более редко обнаруживаются костные уплотнения шириной несколько миллиметров и длиной 2-10 см (полосчатая или линейная форма). Крайне редко встречается смешанная форма данного заболевания. Внешняя форма костей всегда остается нормальной. КТ и ЯМР-исследования позволяют более детально судить о местоположении и структуре очагов [3]. В течение остеопойкилии рентгенологически выделяют две стадии: первая характеризуется появлением в эпифизах костей конечностей отдельных точечных и линейных очагов остеосклероза, вторая — их распространением [3]. Данные о регрессе склеротических очагов противоречивы. По мнению И.Г. Салихова с соавт. (2008), их исчезновения не наблюдается [3]. М. Chigira et al. (1991) отмечают возможность их уменьшения и даже исчезновения [8].

В литературе описаны сочетания остеопойкилии с ревматоидным артритом, синдромом Шегрена, дискоидной красной волчанкой, амилоидозом, фибромиалгией, переломами костей [3, 7]. Сочетание остеопойкилии с чечевицеобразным диссеминированным дерматофиброзом носит название синдрома Buschke-Ollendorff [4].

Лечения остеопойкилии не требуется [7]. При наличии болевого синдрома эффективны нестероидные противовоспалительные препараты [5]. Прогноз течения болезни благоприятный. Остеопойкилия не влияет на процесс регенерации кости и сроки сращения переломов [9]. В редких случаях в сочетании с остеохондрозом позвоночника может имитировать симптоматику костной опухоли и явиться причиной неоправданного оперативного лечения, а также симулировать костные метастазы при их отсутствии и, наоборот, маскировать их наличие [1, 6, 10].

Заключение

Таким образом, остеопойкилия является редким заболеванием, в большинстве случаев протекающим бессимптомно, не требующим лечения и не влияющим на качество жизни пациента. Ведущая роль в диагностике остеопойкилии принадлежит рентгеновскому ис-

следованию. Дифференциальную диагностику необходимо проводить в первую очередь с остеобластическими костными метастазами.

Клинический случай представляется с согласия пациентки, она согласна на то, что информация о ее заболевании будет представлена в специализированном профессиональном журнале и сети интернет в научных и образовательных целях.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ильюшенкова В. В. Остеопойкилия: наблюдение из практики / В. В. Ильюшенкова, Л. В. Лазарихина // Тихоокеан. мед. журн. — 2007. — № 3. — С. 82–83.
2. Subbarao K. Skeletal dysplasia (Sclerosing dysplasias — part 1) // NJR. — 2013 Jul-Dec. — Vol. 3, N 2. — Is. 5. — P. 2–10.
3. Ревматологические проявления остеопойкилии / И. Г. Салихов [и др.] // Практик. медицина. — 2008. — Т. 25, № 1. — С. 33–35.
4. Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoikilosis / I. T. Benly [et al.] // J Bone Joint Surg Br. — 1992 Jul. — Vol. 74, N 4. — P. 504–506.
5. Meena S. Multiple spots on bone: diagnostic challenge or spot diagnosis? / S. Meena, P. Saini, B. Chowdhary // Nith J Med. — 2013 Sep. — Vol. 71, N 7. — P. 372–73.
6. Osteopoikilosis: a sign mimicking skeletal metastasis in a cancer patient / S. Sefidbakht [et al.] // Middle East J Cancer. — 2011. — Vol. 2, N 1. — P. 37–41.
7. Traumatic fracture in a patient of osteopoikilosis with review of literature / R. Bansal [et al.] // JOCR. — 2013 Apr-Jun. — Vol. 3, Is. 2. — P. 12–15.
8. Chigira M. Symmetry of bone lesions in osteopoikilosis / M. Chigira, K. Kato, K. Mashio // Acta Orthop Scand. — 1991 Oct. — Vol. 62, N 5. — P. 495–96.
9. Sim E. Osteopoikilosis and fracture Healing / E. Sim // Unfallchirurgie. — 1989 Dec. — Vol. 15, N 6. — P. 303–305.
10. Osteopoikilosis, clinical presentation / H. Q. Siddiqui [et al.] // Saudi Med J. — 2011 May. — Vol. 32, N 5. — P. 534–35.

Адрес для корреспонденции

164600, Российская Федерация,
Архангельская обл., п. Карпогоры, ул. Ленина, д. 47,
ГБУЗ АО «Карпогорская ЦРБ»,
хирургическое отделение
тел.: +7 818 56 2-11-03,
e-mail: petrushin.59@mail.ru,
Петрушин Александр Леонидович

Сведения об авторах

Лемехова Н.М., врач-рентгенолог ГБУЗ АО «Карпогорская ЦРБ» Архангельской области.
Петрушин А.Л., к.м.н., врач-хирург ГБУЗ АО «Карпогорская ЦРБ» Архангельской области.

Поступила 25.06.2015 г.