

ОСТЕОПОЙКИЛИЯ – «СЛУЧАЙНЫЙ» ДИАГНОЗ

УЗ «Брестская городская поликлиника № 6»

Приведен клинический случай выявления системного врожденного заболевания скелета – остеопойкилии у молодого мужчины во время рентгенологического обследования по поводу интеркуррентного заболевания в декабре 2012 года. В период наблюдения с 2012 по 2016 годы пациент жалоб со стороны костно-суставной системы не предъявлял. До момента обращения пациент считал себя здоровым, выполнял тяжелую физическую работу. Было проведено общее обследование. Значимых отклонений в состоянии здоровья не выявлено. При проведении внутривенной урографии в области головок бедренных костей и костей таза выявлены множественные очаговые тени.

Случай представляет интерес в связи с редкостью данного заболевания и необходимостью своевременной дифференциальной диагностики для избегания ненужных лечебных и диагностических процедур.

Ключевые слова: остеопойкилия, системное поражение костей, очаги уплотнения, головка бедренной кости, рентгенография.

О. J. Hryhoryk

OSTEOPOIKILOSIS – «ACCIDENTAL» DIAGNOSIS

There is a clinical case of discovering a congenital systemic skeletal disease, osteopoikilosis, with a young man during his X-ray examination, which he underwent in connection with his intercurrent disease in December 2012. In the observation period of 2012 to 2016 the patient had no complaints concerning his osteoarticular system. Prior to the treatment the patient is considered to be healthy, perform heavy physical work. The patient was carried out a general survey. Significant variations in health have been identified. During the intravenous urography in the femoral heads and the bones of the pelvis revealed multiple focal shadows.

The case is of interest due to the rarity of the disease and the need for timely differential diagnosis to avoid unnecessary diagnostic and therapeutic procedures.

Key words: osteopoikilosis, systemic bone lesion, high density spots, femoral head, radiography.

Остеопойкилия (врожденная пятнистая множественная остеопатия, рассеянная склерозирующая остеопатия) – системное поражение костей с очагами уплотнений костной массы в виде овальных островков величиной 2–10 мм, локализующихся в губчатой части суставных головок, эпифизах и метафизах трубчатых костей. Диафизы последних, как правило, не поражаются. Наиболее часто островки уплотненной костной массы находят в костях запястья, предплюсны, длинных трубчатых костях, костях таза и крестца. Очень редко в процесс вовлекаются кости черепа, ребра, поясничные позвонки. Ключицы всегда остаются интактными [4]. Патология впервые описана в 1905 году немецким хирургом Штидой (А. Stieda) и подробно изучено в 1915 году другим немецким хирургом и рентгенологом Альберс-Шенбергом (Н. Е. Albers-Schonberg). Заболевание относится к остеохондропатиям. Всего описано около 700 случаев остеопойкилии.

Пациент С., 1990 г. р. обратился 17.12.12 к урологу поликлиники № 6 г. Бреста с жалобами на боли внизу

живота, примесь крови в моче, учащенное мочеиспускание. Со стороны костно-суставной системы жалоб не предъявлял, до момента обращения считал себя здоровым, проходил службу в армии, выполнял тяжелую физическую работу. Было проведено обследование. Общий анализ крови – без патологии. Общий анализ мочи: удельный вес 1024; белок 0,67 г/л; глюкоза 0; эритроциты покрывают поле зрения. Выполнено УЗИ почек и мочевого пузыря – патологии не обнаружено. Выставлен предварительный диагноз: Мочекислый диатез. Почечная колика.

19.12.12 при проведении обзорной внутривенной урографии в области головок бедренных костей и костей таза выявлены множественные очаговые тени. В тот же день выполнена рентгенография костей таза и тазобедренных суставов. На рентгенограммах определяются множественные округлые и овальные очаги уплотнения до 5–8 мм в диаметре (рис. 1). Пациент был направлен на консультацию в Брестский областной онкологический диспансер, где ему дополнительно была выполне-

□ Случай из практики



Рисунок 1. Рентгенограмма костей таза и тазобедренных суставов пациента С., 1990 г. р.

на рентгенография черепа. Патологии не выявлено. С целью дифференциальной диагностики выполнена магнитно-резонансная томография области костей таза и тазобедренных суставов. На полученных изображениях во всех видимых костях (головках, шейках и вертлгах обеих бедренных костей, в вертлужных впадинах с обеих сторон, в обеих подвздошных костях и в крестце) определяется множество мелких округлых и вытянутых очагов с четкими контурами, гипоинтенсивного МР-сигнала во всех режимах без перифокального отека и масс-эффекта (вероятно, очаги склероза). Окружающие мягкие ткани, видимые органы малого таза, жировая клетчатка малого таза без особенностей. Лимфатические узлы не увеличены. Учитывая молодой возраст пациента, отсутствие жалоб со стороны костно-суставной системы, наличие характерной рентгенологической картины выставлен диагноз: остеопойкилия. Для дальнейшего наблюдения направлен к ревматологу. В период наблюдения с 2012 по 2016 годы пациент жалоб со стороны костно-суставной системы не предъявлял.

Остеопойкилия встречается у обоих полов, но чаще поражаются мужчины всех возрастных групп. Заболевание обнаруживается даже у эмбрионов [4]. Причины заболевания окончательно не установлены. Выявлена мутация одного из генов, которая встречается у нескольких членов одной семьи, страдающих остеопойкилией. По современным представлениям об этиопатогенезе заболевания происходит генетически обусловленное изменение костеобразования, связанное с изменением функции фибробластов, нарушением продукции эластических волокон и регуляции метаболизма экстрацеллюлярного матрикса костной ткани [2].

При микроскопическом исследовании участок уплотнения представляет собой густую массу костного вещества с трабекулярным рисунком. Периферические отделы очага уплотнения сливаются с корковым веществом кости [4]. Характерна рентгенологическая картина остеопойкилии: в губчатой части эпифизов и метафизов пораженных костей определяются плотные костные островки округлой или удлинённой формы, 2–10 мм в диаметре, которые четко отграничены от окружающей ткани. Внешний контур и форма костей не изменяется. Наиболее типичной локализацией склеротических островков

считаются проксимальные и дистальные метаэпифизы плечевой и бедренной костей, голени и предплечья, суставные отростки лопатки, кости кистей рук и стоп, кости таза, крестец. Практически не встречается поражение костей черепа, грудных позвонков, ключиц, ребер, хотя морфологические изменения в них могут быть. При этом диафизы никогда не поражаются [2, 3].

Выделяют пятнистую, линейную и смешанную формы остеопойкилии. В течении заболевания выделяют две стадии. Первая стадия характеризуется появлением в эпифизах костей конечностей отдельных точечных и линейных очагов остеосклероза, вторая – их распространением, увеличением числа и размеров очагов, возникновением их в новых костях. Остеопойкилия имеет настолько яркую рентгенологическую симптоматику, что не требуется проведения дифференциальной диагностики с любым другим заболеванием костной системы. Врожденная эпифизарная точечная дисплазия лишь отдаленно напоминает остеопойкилию, поскольку указанное заболевание встречается только в детском возрасте и представляет собой аномалию ядра окостенения, распадающегося на ряд мелких точечных ядрышек. При истинной остеопойкилии, диагностированной в детском возрасте, очаги уплотнения локализуются независимо от ядер окостенения, которые имеют нормальные размеры и структуру [4]. Для уточнения местоположения и структуры очагов уплотнения выполняются КТ и ЯМР-исследования.

При наблюдении за пациентами, страдающими остеопойкилией в динамике, исчезновения очагов не наблюдалось [3]. Клинически заболевание не проявляется и диагностируется случайно во время рентгенологического исследования, производимого по разным причинам [4], как это и произошло в описанном случае. Иногда при остеопойкилии наблюдаются боли ноющего характера в суставах, их припухлость, может возникать ощущение чувства тяжести в нижних конечностях. Патогенез болевого синдрома неизвестен. В ряде наблюдений отмечена взаимосвязь болезни с рассеянным кожным фиброзом [1, 4]. Однако, рентгенологическая картина остеопойкилии имеет сходство с признаками метастазирования злокачественных опухолей, поэтому важно своевременно установить диагноз, чтобы избежать ненужных диагностических и лечебных процедур.

Прогноз заболевания благоприятный. При многолетнем наблюдении деформаций и переломов пораженных костей не развивается. Специфического лечения не требуется [1, 3].

Литература

1. Кирсанов, Ю. В., Долчук И. З., Федоренко Ю. Ф. К вопросу об остеопойкилии / Врачебное дело. – 1972. 9. – С. 127–129.
2. Литваковская, Н. Б., Злотников Б. Я. Случай наследственной семейной остеопойкилии / Вестн. рентгенологии и радиологии. – 1992. – № 4. – С. 55–56.
3. Мухитдинов, Б. Н., Алексеев Г. Н., Мухитдинов П. Б. К вопросу об остеопойкилии / Вестн. рентгенологии и радиологии. – 1985. – № 3. – С. 84–86.
4. Насонова, В. А., Астапенко М. Г. Клиническая ревматология. – М.: Медицина, 1989. – С. 532.

Поступила 25.02.2016 г.