Остеохондропатии (osteochondropathii; от греч. osteon – кость, chondros – хрящ, pathos – страдание; синонимы: остеохондрит, эпифизионекроз, остходролиз, асептический некроз костей) – это особая группа заболеваний костно-суставного аппарата с характерными клинико-рентгенологическими симптомами, в основе которых лежит асептический некроз губчатой костной ткани в местах повышенной механической нагрузки.

        Остеохондропатии встречаются у детей достаточно часто, по данным различных авторов  встречаемость данной патологии составляет 3% от всей патологии опорно-двигательного аппарата. Само понятие остеохондропатия является сборным и включает в себя весьма большой список заболеваний опорно-двигательного аппарата со сходным патогенезом и клиническими проявлениями.

        Асептические некрозы костей являются актуальной проблемой, не только для врачей-травматологов и детских хирургов, но и для педиатров амбулаторного звена, главной задачей, которых является ранее выявление симптомов остеохондропатии и направление детей на профильное лечение.

Все заболевания из этой группы различаются по локализации, основным симптомам и возрасту возникновения, но имеют единый исход - нарушение структуры и формы кости, ведущие к деформации сегмента конечности и снижению его функции, вплоть до полной потери. Поэтому раннее выявление  и начало лечения является очень важной составляющей медицинской помощи таким детям, и позволяет и снизить риск инвалидизации.

**ИСТОРИЧЕСКАЯ СПРАВКА**

   Впервые описания заболеваний, сходных с туберкулезом костей, но имеющих доброкачественное течение и протекающих без соматических проявлений (т.е. без воспаления, лихорадки, истощения), появились в медицинской литературе Западной Европы и Америки на рубеже XIX-ХХ вв. В 1909-1910 гг. был опубликован ряд статей, посвященных процессу, локализованному в тазобедренном суставе. Особые заслуги в изучении болезни принадлежат шведу Хеннингу Вальденстрему, американцу Артуру Торнтону Леггу, французу Жаку Кальве и немецкому хирургу Георгу Пертесу, в честь которых она и получила свое название. Оказалось, что болезнь Легга-Кальве-Пертеса - не только наиболее тяжелая из всей группы остеохондропатий, но и самая распространенная (13%).

             ПЕРТЕС Георг (Perthes Georg Clemens, 1869—1927)  — немецкий хирург.

  Немалочисленную группу составляют процессы с локализацией в апофизах растущих костей. Здесь впервые Робертом Бэйли Осгудом в 1903 г., а позднее Карлом Шлаттером была описана остеохондропатия бугристости большеберцовой кости. Оба автора независимо друг от друга наблюдали своеобразную клиническую картину у лиц подросткового и юношеского возраста и выделили заболевание в самостоятельную нозологическую единицу.

   Изменения в апофизарной зоне позвонков у подростков, приводящие к формированию кифоза, впервые были выявлены в 1921 г. Хольгером Верфелом Шейерманном. Данная патология широко

известна сегодня как болезнь Шейерманна-Мау. Остеохондропатии с локализацией в области пяточного бугра описаны в 1907 г. и получили название болезни Шинца-Хаглунда-Севера.

   В первой трети ХХ в. описаны остеохондропатии дистального конца плечевой кости. Нильсон в 1921 г. описал остеохондропатию головчатого возвышения плечевой кости, Паннер в 1929 г. - остеохондропатию блока плечевой кости. Немецким исследователем Гассом в 1921 г. опубликовано редкое наблюдение остеохондропатии головки плечевой кости.

В группу остеохондропатий эпифизов также относят остеохондропатии головок плюсневых костей. Заболевание было описано рядом авторов. Впервые в 1905 г. Фрейберг описал остеохондропатию головки II плюсневой кости, которую впоследствии стали называть некрозом Фрейберга. В 1904 г. подобное поражение упомянул в своей работе Кемпбелл. Немного позже, в 1915 г., о нем сообщил Kohler, а в 1920 г. была опубликована обобщающая работа, в которой проанализировано 5 случаев заболевания. Заболевание стали называть болезнью Келлера II. Подобный процесс встречается и в головках пястных костей, но очень редко. Впервые такое поражение описано М.М. Дитерихсом в 1927 г.

   Из группы остеохондропатий коротких губчатых костей наиболее часто встречается остеохондропатия ладьевидной кости стопы, описанная впервые в 1908 г. Kohler и именуемая впоследствии болезнью Келлера I. В группу остеохондропатий коротких губчатых костей относят процессы с локализацией в кисти. В литературе упоминаются остеохондропатии ладьевидной кости (болезнь Прейсера, 1910 г.), полулунной кости (болезнь Кинбека), многоугольной и гороховидной костей, описанных Dheto и Shcmire соответственно. Процесс, протекающий с локализацией в области нижнего полюса надколенника, носит название болезни Синдинга-Ларсена.

    Всего в литературе можно встретить упоминание более чем о 200 видах остеохондропатий скелета. Однако в данной лекции мы остановимся на наиболее значимых и наиболее практически значимых остеохондропатиях

Классификация остеохондропатий

В зависимости от локализации патологического процесса выделяют 4 группы остеохондропатий:

I. Остеохондропатии эпифизарных концов трубчатых костей: 1) головки бедренной кости (болезнь Легга-Кальве-Пертеса); 2) головки II, реже III, плюсневой кости (болезнь Фрейберга-Келера II); 3) грудинного конца ключицы (болезнь Фридриха); 4)  акромиального конца ключицы (болезнь Кливза); 5) головки плечевой кости (болезнь Хасса); 6) головки лучевой кости (болезнь Нильсона); 7) локтевого отростка (болезнь О’Коннора); 8) дистального эпифиза локтевой кости (болезнь Бернса); 9) шиловидного отростка локтевой кости (болезнь Мюллера); 10) головок пястных костей (болезнь Дитерикса); 11) проксимальных эпифизов фаланг пальцев кисти (болезнь Тиманна).

II. Остеохондропатии  коротких  губчатых  и  сесамовидных  костей:   1) тела позвонка (болезнь Кальве, или плоский позвонок); 2) надколенника (болезнь Синдинга-Ларсена); 3) ладьевидной кости стопы (болезнь Келера I); 4) сесамовидной кости I плюснефалангового сустава (болезнь Ренандера-Мюллера); 5) полулунной кости (болезнь Кинбека); 6) ладьевидной кости кисти (болезнь Прайзера); 7) большой многоугольной кости (болезнь Хармса); 8) крючковидной кости (болезнь Фогеля); 9) гороховидной кости (болезнь Шмира).

III. Остеохондропатии апофизов (апофизиты): 1) апофизов тел позвонков (болезнь Шойерманна-Мау, или юношеский кифоз); 2) гребней подвздошных костей (болезнь Муше-Сорреля-Стефани); 3) лонно-седалищного сочленения (болезнь Ван Нека); 4) бугристости большеберцовой кости (болезнь Осгуда-Шлаттера); 5) бугра пяточной кости (болезнь Хаглунда-Шинца); 6) бугристости V плюсневой кости (болезнь Изелина).

       Частичные клиновидные остеохондропатии суставных поверхностей (osteochondritis dissecans, рассекающий остеохондроз): 1) головки и дистального эпифиза бедренной кости (болезнь Кенига); 2) головки плеча; 3) дистального эпифиза плечевой кости (болезнь Паннера); 4) тела таранной кости (болезнь Диаза).

**Стадии остеохондропатий**

В течении остеохондропатий различают 5 стадий, которые отличаются друг от друга анатомической и рентгенологической картиной.

В*I стадии* (асептического некроза) вследствие сосудистых расстройств возникает субхондральный некроз губчатой кости и костного мозга, при этом суставной гиалиновый хрящ еще сохраняет жизнеспособность. В первые недели при рентгенологическом исследовании не обнаруживается четких признаков заболевания, однако,  впоследствии (через 2-3 мес.) возникает незначительный остеопороз и смазанность костной структуры, происходит расширение суставной щели (за счет утолщения покровного хряща вследствие его дегенеративных изменений). В исходе данной стадии появляется слабое ограниченное уплотнение костного вещества в зоне некроза.

*Стадия II* (импрессионного перелома) наступает спустя несколько месяцев (обычно 3-4 мес., реже 6 мес.) от начала заболевания. Рентгенологически характерен так называемый «ложный склероз», обусловленный сдавлением, сплющиванием  костных балок. Трабекулярная структура кости нарушается,  уплотненная тень эпифиза уменьшается по высоте, ее контуры становятся волнистыми, фестончатыми. Суставная поверхность под действием нагрузки деформируется, а рентгеновская суставная щель расширяется. Длительность данной стадии около 3-5 мес. (иногда 6 мес.).

В *стадии III*(рассасывания или фрагментации) происходит медленное рассасывание некротизированной кости вследствие врастания тяжей молодой соединительной ткани. Пролиферация суставного и росткового хрящей в виде выступов хрящевой ткани приводит к разделению некротизированного участка кости на отдельные мелкие фрагменты. Рентгенологически определяются плотные секвестроподобные глыбки, разделенные участками просветления. Увеличивается деформация суставной поверхности, щель сустава остается расширенной. Продолжительность III стадии – 1-3 года.

В *стадии IV* (продуктивной или репарации) некротизированные костные фрагменты, а также соединительно-тканные и хрящевые тяжи постепенно замещаются новообразованным губчатым костным веществом. На рентгенограмме можно видеть рассасывание некротизированных костных балочек и образование новой кости с грубой структурой (иногда с развитием кистовидных полостей), в большей или меньшей степени приближающейся по форме к здоровому  эпифизу. Длительность данной стадии от 6 мес. до 2 лет.

Следует подчеркнуть, что перечисленные стадии не строго отграничены друг от друга, а, напротив, тесно взаимосвязаны и взаимообусловлены. Поэтому процесс некроза сменяется процессами рассасывания и восстановления без резких и четких границ.

*Стадия V* (конечная) характеризуется законченным процессом перестройки костной структуры и восстановлением формы кости. Степень деформации восстановленного участка  зависит от проведенных лечебных мероприятий и разгрузки сустава в период заболевания. При неполноценном,  неправильном лечении либо сохраняющейся нагрузке на конечность возникает стойкая деформация поврежденной  кости, развивается вторичный остеоартроз.

**Остеохондропатия бугристости большеберцовой кости**

*(болезнь Осгуда-Шлаттера)*

*(Osteochondropathia tuberositas tibiae)*

Заболевание впервые описано Осгудом (США) и Шлаттером (Швейцария)  в 1903 г. В научной литературе известно как асептический некроз бугристости большеберцовой кости, апофизит большеберцовой кости, болезнь Лауба, болезнь Ланелонга-Осгуда-Шлаттера.

Чаще болеют мальчики в возрасте от 13 до 15-18 лет. Нередко встречается двусторонняя локализация процесса. В основе заболевания лежит нарушение процессов окостенения бугристости большеберцовой кости. Остеохондропатия часто развивается  без видимой причины, однако, иногда удается установить связь с повторной травмой или  повышенной функцией четырехглавой мышцы бедра (например, при занятиях спортом или балетом).

**Клиника.** Отмечается припухлость и локальная боль в области бугристости большеберцовой кости, усиливающаяся при пальпации. Зачастую определяется выраженное увеличение апофиза большеберцовой кости (в 2 раза и более). Движения в коленном суставе болезненны, особенно по­сле физической нагрузки. Крайняя степень сгибания конечности в коленном суставе сопровождается выраженными болевыми ощущениями, нередко сохраняющимися и в состоянии покоя/ При рентгенологической диагностике болезни Осгуд-Шлаттера  необходимо иметь в виду множество вариантов нормальной оссификации апофиза большеберцовой кости. Чаще всего апофиз окостеневает в виде хоботообразного отростка в возрасте 10-13 лет, но встречаются варианты с добавочными мелкими ядрами окостенения. Слияние апофиза с метафизом происходит в 16-18 лет.

При остеохондропатии определяются неправильные нечеткие контуры бугристости и ее фрагментация на несколько секвестроподобных фрагментов.

При диагностике всегда следует учитывать несоответствие между значительным выбуханием бугристости при клиническом исследовании и почти нормальными размерами апофиза на рентгенограмме. Предпочтение необходимо отдавать клиническим данным.

Заболевание продолжается около года и заканчивается восстановлением структуры апофиза. Функция коленного сустава, как правило, не страдает.

**Лечение**, прежде всего, требует исключения всяких перегрузок и создания относительного покоя, вплоть до кратковременной иммобилизации,  и основано на  физиотерапевтических методах (магнитотерапия,  электрофорез с кальцием и новокаином, бальнеотерапия и грязелечение). Оперативное лечение, как правило, не применяется, за исключением единичных случаев отрыва бугристости при повышенной физической нагрузке. Отшнуровавшиеся в результате перенесенного заболевания болезненные костно-хрящевые тела также могут быть удалены хирургическим путем.

**Остеохондропатия апофизов тел позвонков**

*(болезнь Шойерманна-Мау)*

*(Osteochondropathia apophisis corpus vertebrae)*

Остеохондропатия апофизов тел позвонков (асептический некроз апофизов тел позвонков, или болезнь Шойерманна-May, болезнь Шморля, остеохондропатический кифоз, юношеский кифоз) встречается чаще у юношей в период роста организма в возрасте 11-18 лет. Заболевание впервые было описано в 1921 г. ортопедом Шойерманном, патологоанатомом Шморлем и хирургом May (1924). Относится к довольно распространенному заболеванию детского возраста, составляя от 0,42 до 3,7%.

Основой остеохондропатии позвоночника считают врожденную неполноценность дисков и недостаточную прочность замыкательных пластинок тел позвонков. Отмечают влияние гормональных факторов (заболевание нередко сочетается с эндокринными расстройствами), а также наследственную предрасположенность  (возможно наследование по аутосомно-доминантному типу).  В прогрессировании деформации немаловажную роль играет фактор нагрузки (неправильный режим, долгое сидение в согнутом положении, тяжелая физическая работа, перенос грузов на спине).

Как показывают рентгенологические исследования нормального позвоночника, в возрасте 10-12 лет в межпозвонковых хрящевых дисках появляются добавочные апофизарные точки окостенения тела позвонка, имеющие треугольную форму на рентгенограмме в боковой проекции (рис. 6). Процесс их костного слияния начинается в возрасте 14-15 лет, а в 18-20 лет заканчивается. В результате тело позвонка из двояковыпуклой формы, характерной для детского возраста, превращается в двояковогнутую, которая присуща взрослому человеку.

Нарушение энхондральной оссификации в области зон роста тел позвонков (апофизарных зон) при  болезни Шойерманна-May и приводит к возникновению их клиновидной деформации и формированию кифоза. Чаще поражаются 3-4 средних или нижнегрудных позвонка, локализация процесса в поясничном отделе позвоночного столба довольно редкая. Наиболее типично вовлечение в патологический процесс VII, VIII, IX и X грудных позвонков.

**Клиника заболевания** отличается медленным развитием и в течение ряда лет проходит ***3 стадии.***

*I стадия* продолжается до появления оссификации апофизов тел позвонков и характеризуется несколько увеличенным грудным кифозом.

Во время *II стадии* (с появлением окостенения апофизов) формируются все типичные признаки заболевания. Появляется боль в спине, осо­бенно при длительной ходьбе и сидении, возникает быстрая утомляемость и слабость мышц спины. Происходит увеличение патологического кифоза с вершиной, расположенной на уровне Th8-L1. Его образование сопровождается усилением лордоза в шейном и поясничном отделах, одновременно может сформироваться и сколиоз. Деформация приобретает фиксированный характер. Присоединение корешкового синдрома дискогенного происхождения приводит к еще большему ограничению  подвижности позвоночника.

В  *III стадии* процесса, соответствующей полному слиянию апофизов с телами позвонков, кифоз и клиновидная деформация тел позвонков несколько уменьшаются. Однако фиксированный кифоз и увеличенный поясничный лордоз остаются в течение всей жизни. Со временем развиваются  явления остеохондроза позвоночника с нарастающим болевым синдромом.

Рентгенологически изменения, характерные для остеохондропатии, определяются во II стадии заболевания. Выявляются зазубренность апофизов, клиновидная де­формация тел позвонков с увеличением их переднезаднего размера, сужение межпозвонковых дисков, нарушение целостности замыкательных костных пласти­нок позвонков с образованием грыж  Шморля. Формируется патологический кифоз грудного отдела позвоночника.

**Лечение**. Рекомендуют общеукрепляющее лечение, витаминотерапию, рациональный режим труда и отдыха (спать на жестком),  выработку правильной осанки, разгрузку позвоночника.  С целью укрепления мышечного корсета назначают лечебную гимнастику, плавание в бассейне, массаж мышц спины.  Некоторые авторы рекомендуют ношение корсета с пелотом на вершине деформации в положении разгибания позвоночного столба. При рано начатом лечении удается приостановить развитие процесса и образование выраженной деформации. В единичных случаях при выраженном кифозе с неврологическими проявлениями показано оперативное лечение.

**Болезнь Кальве**

(*болезнь Кальве, плоский позвонок)*

*(Osteochondropathia corpus vertebrae)*

Заболевание впервые описано Кальве в 1925 г. Встречается редко, в основном у мальчиков в возрасте 7-14 лет. В основе патологии лежит асептический некроз губчатого вещества тела позвонка. Длительность заболевания от 2 до 5-6 лет.

**Клиника.** Проявляется чувством усталости в спине, болью в позвоночнике,  болезненностью при надавливании на выступающий остистый отросток пораженного позвонка. Наклон кпереди и разгибание позвоночника могут быть ограниченными, возможны корешковые симптомы. У большинства детей общее самочувствие хорошее, температура тела нормальная, однако, в отдельных случаях заболевание начинается с подъема температуры до 39,0°С, повышения СОЭ и  эозинофилии.

На рентгенограмме в профильной проекции пораженный поз­вонок уплотнен, равномерно сплющен и расширен в переднезаднем направлении (платибрахиспондилия). Тело позвонка приобретает вид узкой полоски, передний край его выступает кпереди, межпозвонковые щели расширены.

**Лечение.** Основа лечения – разгрузка позвоночного столба (постельный режим на спине на жесткой  постели или в гипсовой кроватке с реклинирующим валиком под пораженным позвонком) и лечебная гимнастика. Лежа проводят массаж, общую и лечебную гимнастику, направленную на реклинацию уплощенного позвонка и укрепление мышц спины (создание мышечного корсета). В стадии восстановления рекомендуют ношение съемного ортопедического корсета, разгружающего позвоночный столб. Отдельные авторы считают целесообразным выполнение заднего спондилодеза с целью стабилизации  позвоночника и быстрейшей вертикализации (подъема в вертикальное положение) пациента.

**Остеохондропатия головок II-III плюсневых костей**

*(болезнь Фрейберга-Келлера II)*

*(Osteochondropathia metatarsalis)*

Остеохондропатия головки II плюсневой кости впервые описана Фрейбергом в 1914 г. и Келером в 1920 г.  Заболевание встречается преимущественно у девочек в возрасте 10-20 лет. Локализуется в эпифизе головки II, реже III, плюсневой кости. В единичных случаях возможно вовлечение в патологический процесс IV и V, а также одновременное поражение II и IIIплюсневых костей.

Причинами патологии считают хроническую микротравму, статические перегрузки переднего отдела стопы при плоскостопии или вследствие ношения обуви на высоком каблуке. Забо­левание чаще возникает справа. Длительность течения процесса 2-2,5 года, развитие болезни постепенное.

**Клиника.** Отмечается боль в области головки соответствующей плюсневой кости, усиливающаяся при ходьбе и длительном стоянии. На тыле стопы в области поражения появляется отек без признаков воспаления. Активные и пассивные движения в плюснефаланговом суставе ограничены, может возникнуть укорочение соответствующего пальца. Больные ходят с опорой на пятку, разгружая передний отдел стопы. Боль сохраняется довольно продолжительное время, затем постепенно стихает.

В классическом варианте заболевание проходит ***5 стадий***, как и при болезни Легга-Кальве-Пертеса.

Рентгенологические изменения в I стадии могут отсутствовать. Во II стадии (импрессионного перелома) головка плюсневой кости теряет свою правильную шаровидную или овоидную форму и уплощается, длина ее уменьшается в 2-3 раза, приводя к укорочению соответствующего пальца. В III стадии происходит выраженное расширение суставной щели, секвестрация головки с образованием нескольких фрагментов, а в IV (репарации) – резорбция некротизированной кости с ремодуляцией головки, приобретающей блюдцеобразную форму. V стадия характеризуется развитием  вторичного остеоартроза пораженного сустава.

Заболевание не всегда повторяет классическую стадийность остеохондропатий, поэтому  отдельные авторы выделяют лишь 3 основные стадии: склероза, фрагментации и деформации головки с частичным восстановлением костной структуры губчатого веще­ства кости.

**Лечение консервативное.** При острых болях и выраженном отеке стопу фиксируют гипсовой лонгетой. После исчезновения острых явлений назначают ортопедическую обувь или стельки-супинаторы, обеспечивающие  разгрузку соответствующей головки плюсневой кости. Одновременно проводят электропроцедуры, грязелечение, аппликации парафина и озокерита.

При развитии в области плюснефалангового сустава выраженной деформации с краевыми остеофитами и сильным болевым синдромом выполняют субтотальную моделирующую резекцию измененной головки. Известны операции эндопротезирования  удаленной головки плюсневой кости, однако, они не получили широкого практического применения.

Остеохондропатия ладьевидной кости стопы (болезнь Келера I)

(Osteochondropathia os naviculare)

Асептический некроз ладьевидной кости стопы  встречается преимущественно у мальчиков в возрасте 3-6 лет, но может наблюдаться и в более позднем возрасте (до 12 лет). Впервые описан Келером и Генишем в 1908 г.

В качестве этиологических факторов называют травму, а также нарушение развития ладьевидной кости, обусловленное рахитом. Длительность заболевания – 1-2 года.

**Клиника.** Возникают боли, усиливающиеся при ходьбе, и отек тыльной поверхности стопы по ее медиальному краю. Пальпация в проекции ладьевидной кости вызывает выраженную болезненность. С прогрессированием процесса болевой синдром усиливается, при ходьбе опора идет на наружный край стопы, появляется хромота.

На рентгенограмме в начальной стадии выявляется легкий остеопороз, затем уплотнение костной структуры ядра окостенения ладьевидной кости (ядер окостенения может быть несколько). Появляется сплющивание и фрагментация ладьевидной кости, ее деформация в виде чечевицы или полумесяца. Прилежащие суставные щели расширяются.

Лечение консервативное: разгрузка и иммобилизация конечности гипсовой повязкой с моделированием продольного свода стопы до 1-1,5 мес., затем ограничение статических нагрузок, тепловые процедуры, массаж, электрофорез иодида калия и новокаина, ношение стелек-супинаторов или ортопедической обуви.

**Остеохондропатия бугра пяточной кости**

*(болезнь Хаглунда-Шинца)*

*(Osteochondropathia tuber calcanei)*

Остеохондропатия апофиза пяточной кости описана Хаглундом в 1907 г. и Шинцем  в 1922 г. как асептический некроз апофиза пяточной кости. Чаще встречается у девочек в возрасте 12-16 лет. Причина возникновения – частая травма пяток и перенапряжение ахиллова сухожилия и сухожилий подошвенных мышц при занятиях спортом.

Клиника. Заболевание начинается с острых или постепенно нарастающих болей в области бугра пяточной кости, возникающих после нагрузки. При пальпации или разгибании стопы болевой синдром усиливается. Над пяточным бугром, у места прикрепления ахиллова сухожилия, отмечается  припухлость. Пациенты ходят с опорой на передний отдел стопы; бег, прыжки, занятия спортом становятся невозможными.

На рентгенограммах, особенно в боковой проекции, определяется уплотнение апофиза, расширение щели между апофизом и пяточной костью. Трудности рентгенологической диагностики связаны с тем, что в норме апофиз пяточной кости у детей имеет до 4-х ядер окостенения, среднее из которых, как правило, уплотнено, а смежные поверхности пяточной кости и апофиза зазубрены.

Наиболее характерным рентгенологическим признаком остеохондропатии является пятнистая структура уплотненного ядра окостенения. В дальнейшем наступает фрагментация апофиза, а затем и его перестройка – формируется новое губчатое вещество кости.

**Лечение консервативное.**

Ограничивают физическую нагрузку, на время лечения прекращают занятия спортом. Применяют теплые ванночки и физиотерапевтическое лечение:электрофорез новокаина, ультразвук, диатермию. При сильном болевом синдроме назначают постельный режим, накладывают гипсовую повязку с моделированием сводов стопы. После ликвидации болей разре­шают нагрузку на конечность в обуви с широким устойчивым каблуком. Для ослабления нагрузки на пяточную кость рекомендуют ношение ортопедических стелек-супинаторов с выкладкой продольного и поперечного сводов. В отдельных случаях применяют туннелизацию бугра пяточной кости по Беку.

**Остеохондропатия головки бедренной кости**

 (болезнь Легга-Кальве-Пертеса)

(Osteochondropathia caput femoris)

Остеохондропатия головки бедренной кости впервые была описана в 1909-1910 гг.  независимо друг от друга Вальденстромом в Швеции, Леггом в США, Кальве во Франции и Пертесом в Германии.

Патология относится к числу распространенных: среди ортопедических больных встречается в 0,17-1,9% случаев. Среди заболеваний тазобедренного сустава в детском возрасте остеохондропатия головки бедра составляет до 25,3%.

Болеют дети преимущественно в возрасте от 4 до 12 лет, но известны случаи заболевания в более раннем и более позднем возрасте. Мальчики страдают чаще девочек (в 4-5 раз). Левый  тазобедренный сустав поражается несколько  чаще, чем правый. Двусторонняя локализация процесса наблюдается в 7-10% случаев. Для остеохондропатии головки бедра характерно длительное течение (в среднем, 2-4 года, а иногда до 5-6 лет).

Заболевание протекает по типу первичного асептического некроза и возникает вследствие сосудистых расстройств в субхондрально расположенном губчатом веществе головки бедренной кости. В качестве этиологических факторов рассматриваются микротравма,  перегрузка на фоне конституциональной предрасположенности, нарушение нормального процесса окостенения эпифиза головки бедренной кости в возрасте 3-8 лет (Пертес-возраст), связанное с  субкритическим его кровоснабжением вследствие врожденного недоразвития локальной сосудистой сети. Не исключается наследственный фактор в развитии заболевания, а также  влияние очагов хронической инфекции.  В последние десятилетия  высказывается мнение о диспластической природе патологии, согласно которому причиной сосудистых нарушений и некроза головки является патологическая ориентация компонентов тазобедренного сустава.

На сегодняшний день с помощью современных методов исследования (радиоизотопного, капилляроскопического, термометрического и др.) установлено, что  нарушения артериального и венозного кровообращения имеются на всей нижней конечности, а не только в области тазобедренного сустава. Кроме того, согласно современному представлению о патогенезе болезни Пертеса, имеет место поражение не только головки бедра, но и всех элементов тазобедренного сустава – вертлужной впадины с суставным хрящом, эпифизарного хряща,  шейки бедра вместе со всем метафизом проксимального отдела бедренной кости, капсулы сустава. Поэтому, по мнению многих авторов, есть все основания называть болезнь Пертеса остеохондропатией тазобедренного сустава.

**Клиника.**  Остеохондропатия головки бедренной кости развивается медленно, вначале незаметно, что затрудняет диагностику заболевания на ранних стадиях развития процесса.Первые симптомы болезни – боль и щадящая хромота.  Боль часто носит приступообразный характер, сменяясь светлыми промежутками. При этом в начальной стадии у 75% детей болевые ощущения локализуются не только в тазобедренном суставе, но иррадиируют в область коленного сустава (так называемые «отраженные» боли). Появляется утомляемость при ходьбе, щадящая хромота. Со вре­менем нарастает гипотрофия мышц бедра и ягодичной области, наступает ограничение движений, особенно отведения и внутренней ротации. Возникает укорочение конечности, которое вначале является кажущимся (вследствие сгибательно-приводящей контрактуры в тазобедренном суставе).  С прогрессированием процесса и уплощением головки бедренной кости, а также в связи с развивающимся ее подвывихом появляется истинное укорочение бедра на 2-3 см. Большой вертел на стороне поражения смещается выше линии Розера-Нелатона. Иногда выявляется положительный симптом Тренделенбурга. При неправильном лечении патологический процесс заканчивается деформацией головки и развитием остеоартроза с упорным болевым синдромом и нарушением функции тазобедренного сустава.

Рентгенологическое обследование помогает в постановке диагноза. Для сравнительного анализа производят рентгеновские снимки обоих тазобедренных суставов, а также рентгенограмму в положении Лауэнштейна. Наиболее полную информацию о локализации и распространенности патологических изменений в головке бедра дает компьютерная и ядерно-магнитно-резонансная томография тазобедренных суставов. В ранней диагностике заболевания высокоэффективно радиоизотопное исследование (сцинтиграфия).

***Изменения на рентгенограммах зависят от стадии процесса.****В  I стадии* (асептиче­ского некроза губчатой кости эпифиза и костного мозга) изменения отсутствуют либо незначительные: в виде остеопороза костей, образующих тазобедренный сустав, извилистости  и неравномерности хрящевой эпифизарной пластинки, неоднородности и пятнистости шейки бедра, некоторого расширения щели сустава.

*Во II стадии* (импрессионного перелома) головка бедренной кости утрачивает характерную трабекулярную структуру,  шейка бедра становится более остеопоротичной. Суставная щель отчетливо расширяется по сравнению со здоровым тазобедренным суставом. Эпифиз головки уплотняется, склерозируется и деформируется (вследствие сохраняющейся нагрузки).

*В III стадии* (фрагментации эпифиза) суставная щель по-прежнему расширена, головка сплющена и как бы разделена на отдельные глыбки или неправильной формы мелкоочаговые фрагменты. Обычно определяется  от 2 до 5  таких фрагментов, а иногда и больше. Вертлужная впадина уплощается.

*В IV стадии* (репарации) определяется формирование новых костных балочек, эпифиз полностью замещается новообразованной костью с участками просветления в центре.

*В V стадии* (конечной) завершается структурная перестройка и восстановление формы головки и шейки бедра. Суставная щель суживается и приближается по своей величине к нормальной. Если лечение было правильным, форма восстановленной головки незначительно отличается от сферической; в противном случае формируется грибовидная головка с укороченной расширенной шейкой. При этом вертлужная впадина не полностью покрывает увеличенную деформированную головку, что впоследствии приводит к развитию вторичного коксартроза.

*Лечение при болезни Пертеса должно начинаться как можно раньше, чтобы предотвратить развитие морфологических изменений и нарушение функции сустава.*

В основе консервативного лечения  лежит ранняя и длительная разгрузка конечности, что позволяет сохранить форму головки бедренной кости. Назначают постельный режим с накожным или скелетным вытяжением за больную ногу, ходьбу на костылях без нагрузки на пораженную конечность, применяют специальную петлю для подвешивания ноги, согнутой в коленном суставе, за нижнюю треть голени.  Используют отводящие шины с шарнирами на уровне суставов или ортопедические аппараты, обеспечивающие значительное уменьшение избыточного давления на головку бедренной кости.  Разгрузка не должна исключать движения в суставе, поэтому для укрепления мышц тазобедренного сустава и всей нижней конечности назначают лечебную физкультуру, плавание в бассейне, массаж.

С целью улучшения репаративных процессов назначают медикаментозное лечение и физиотерапевтические процедуры. В зависимости от стадии заболевания применяют препараты, улучшающие кровообращение (трентал, никотиновая кислота, никошпан) и стимулирующие репаративные процессы (неробол, АТФ, витамины группы В). Используют электропроцедуры (УВЧ, электрофорез, ультразвук, диатермию), способствующие рассасыванию некротической ткани и процессу костеобразования, а также тепловые процедуры (парафин, озокерит, грязелечение, тепловые ванны), улучшающие кровоток в зоне поражения. Наилучшие условия для консервативного лечения созданы в специализированных санаториях. Средний срок консервативной терапии – 2-3 года.

Виды оперативных вмешательств. В начальных стадиях заболевания без признаков выраженной деформации для ускорения репаративных процессов осуществляют введение костного аутотрансплантата в эпифиз головки бедренной кости. Широкое распространение в последние десятилетия  приобретают и  микрохирургические операции по удалению некротизированного участка эпифиза с его полным замещением трансплантатом на сосудистой питающей ножке.

При прогрессировании патологических изменений в головке и шейке бедра и нарушении пространственных взаимоотношений компонентов тазобедренного сустава применяют различные внесуставные реконструктивные вмешательства, позволяющие не только вывести из-под нагрузки пораженный участок эпифиза, но и произвести восстановление нарушенных взаимоотношений в тазобедренном суставе. Чаще всего используют межвертельную деторсионно-варизирующую остеотомию бедра, позволяющую уменьшить шеечно-диафизарный угол и корригировать избыточную антеторсию проксимального отдела бедра. В случаях формирования деформации с уменьшенным шеечно-диафизарным углом, что сопровождается укорочением конечности, применяют деторсионно-вальгизирующую остеотомию бедра. В результате данных вмешательств не только улучшается центрация головки бедренной кости  в вертлужной впадине, но и происходит биологическое раздражение тканей, приводящее к реактивной гиперемии и активно способствующее  быстрейшему восстановлению структуры головки.

Исключительно важным и успешным этапом поиска новых оптимальных оперативных вмешательств при болезни Пертеса является ротационная остеотомия бедренной кости,разработанная в 1978 г. японским ортопедом Sugioka  (передняя ротационная чрезвертельная) и в 1980 г. белорусским ортопедом А.М. Соколовским (задняя ротационная межвертельная, или операция взаимозамещения). При операции взаимозамещения проксимальный фрагмент, включающий головку и шейку бедренной кости, поворачивается на 45-90° кзади. Данное вмешательство позволяет вывести пораженный верхний полюс эпифиза бедра из-под нагрузки и полностью  заменить его сохранившимся в целости неповрежденным сегментом.

Корригирующие остеотомии бедренной кости при болезни Пертеса не всегда приводят к восстановлению правильных соотношений в тазобедренном суставе. Поэтому для коррекции тазового компонента деформации используют надвертлужную остеотомию таза по Солтеру, позволяющую увеличить покрытие головки бедра.

Хирургические вмешательства при остеохондропатии головки бедра позволяют сократить сроки лечения заболевания в 1,5 раза и способствуют снижению инвалидизации данной категории больных.

### ОПУХОЛИ КОСТЕЙ

### Введение

Первичные опухоли костей встречаются сравнительно редко и среди других злокачественных опухолей человека удельный вес их незначителен.

По литературным данным заболеваемость первичными опухолями костей в среднем составляют у мужчин 1, а у женщин 0,6-0,7 на 100 000 населения.

Принято считать, что доброкачественные опухоли костей встречаются в 2-2,5 раза реже злокачественных опухолей костей.

Первичные опухоли костей в большинстве случаев встречаются у людей молодого и среднего возраста. Чаще всего поражаются длинные трубчатые кости и кости таза.

### Классификация ВОЗ первичных опухолей и опухолеподобных поражений костей

Классификация ВОЗ первичных опухолей и опухолеподобных поражений костей

**I . Костеобразующие опухоли**

А. **Доброкачественные**.

1. Остеома.

2. Остеоид-остеома и остеокластома (доброкачественная остеобластокластома**).**

Б. **Злокачественные**.

1. Остеосаркома (остеогенная саркома).

2. Юкстакортикальная остеосаркома (паростальная остеосаркома).

**II . Хрящеобразующие опухоли.**

**А. Доброкачественные**.

1. Хондрома.

2. Остеохондрома (костно-хрящевой экзостоз).

3. Хондробластома (эпифизарная хондробластома).

4. Хондромиксоидная фиброма**.**

**Б. Злокачественные.**

1. Хондросаркома.

2. Юкстакортикальная хондросаркома.

3.  Мезенхимальная хондросаркома.

**III. Гигантоклеточная опухоль (остеокластома)**

**IV. Костномозговые опухоли.**

1. Саркома Юинга.

2. Ретикулосаркома кости.

3. Лимфосаркома кости.

4. Миелома.

**V. Сосудистые опухоли.**

**А. Доброкачественные.**

1. Гемангиома.

2. Лимфангиома.

3. Гломусная опухоль (гломангиома).

**Б. Промежуточные**

1. Гемангиоэндотелиома.

2. Гемангиоперицитома.

**В. Злокачественные.**

   Ангиосаркома

**VI. Другие соединительнотканные опухоли.**

**А. Доброкачественные.**

1. Десмопластическая фиброма.

2. Липома.

**Б. Злокачественные.**

1. Фибросаркома.

2. Липосаркома.

3. Злокачественная мезенхимома.

4. Недифференцированная саркома.

**VII. Прочие опухоли.**

1. Хордома.

2. "Адамантинома длинных костей".

3. Неврилеммома (шваннома, невринома).

4. Нейрофиброма.

VIII. Неклассифицируемые опухоли.

**IX. Опухолеподобные поражения**

1. Солитарная киста

2. Аневризмальная костная киста и др.

**ДИАГНОСТИКА ОПУХОЛЕЙ КОСТЕЙ**

 Основными клиническими признаками опухолей костей являются боли и (или) наличие опухолевого образования неподвижного относительно кости. При подозрении на опухоль кости больной подлежит полному клинико-рентгенологическому обследованию.

 Для первичных злокачественных опухолей костей характерны упорные, прогрессирующие, усиливающиеся по ночам боли, которые плохо и на короткое время купируются аналгетиками.

 Важнейшим методом диагностики является рентгенологическое исследование, которое начинается с рентгенографии в двух стандартных проекциях.

 При болях в области коленного сустава и отсутствии изменений на рентгенограммах необходимо произвести снимки таза с тазобедренными суставами, т. к, часто при поражении области тазобедренного сустава боли иррадиируют в коленный сустав.

  Рентгенограммы должны быть хорошего качества и расшифровываться рентгенологом, имеющим подготовку по костной патологии.

 Компактная остеома четко выделяется на снимках как плотное бесструктурное образование. Губчатая остеома сохраняет структуру пластинчатой кости. Остеома может располагаться в глубине кости или на ее поверхности.

 Фибромы и хондромы обусловливают дефект в кости - светлый участок с резкими очертаниями, причем при хондроме на фоне дефекта могут вырисовываться крапчатые тени известковых и костных включений.

 Наиболее демонстративна остеохондрома: она имеет широкое основание или ножку и растет в сторону от кости. Хрящевые участки видны как просветления в изображении опухоли, а костные балки образуют расходящиеся стропила.

**Рентгенологическое распознавание доброкачественных опухолей**

 Гемангиома также обуславливает дефект костной ткани, но в нем нередко заметен кружевной костный рисунок или радиарно расходящиеся костные пластинки.

 В своде черепа гемангиомы образуются довольно часто. Опухоль вызывает округлый дефект, отграниченный от окружающей кости узкой полоской склероза. Края дефекта четкие, могут быть слегка волнистыми.

  В теле позвонка гемангиомы обусловливают многочисленные просветления, разделенные грубыми вертикально идущими костными балками. Тело позвонка вздуто. Мелкие просветления и змеевидные полоски могут определяться и в дуге пораженного позвонка.

 Классическим признаком злокачественной опухоли является разрушение костной ткани. На рентгенограммах в ней определяется дефект, чаше всего с неровными и нерезкими контурами.

 При этом, что очень важно для различения с воспалительным поражением, не возникает секвестров и отслоенного или бахромчатого периостита.

 Наиболее известной злокачественной костной опухолью является остеогенная саркома.

 Она быстро растет и инфильтрирует кость, на рентгенограммах проявляется как участок разрушения кости с неровными и нерезкими очертаниями.

 По краям опухоли, где она смешает надкостницу, образуются обызвествленные выступы - периостальные козырьки.

 Для этой опухоли характерен игольчатый периостит, при котором перпендикулярно к поверхности изъеденного кортикального слоя расположены множественные костные иглы - спикулы

 Клетки остеогенной саркомы способны продуцировать костное вещество, поэтому часто в опухоли обнаруживают хаотически разбросанные очаги окостенения. Иногда они своей тенью заслоняют область деструкци.

 Такой вариант саркомы называют остеобластическим в отличие от первого - остеолитического. Однако на границе затемненного костными массами участка удается разглядеть разрушение кортикального слоя, периостальные козырьки и спикулы.

 Саркома склонна давать ранние метастазы в легкие, поэтому больным нужно назначать рентгенологическое исследование органов грудной полости.

 Одним из сравнительно часто наблюдаемых вариантов злокачественных опухолей является саркома Юинга, исходящая из клеток костного мозга.

 На снимках она обусловливает группу деструктивных очагов, преимущественно в диафизарной части кости.

 Локализация опухоли имеет определенное дифференциально-диагностическое значение. Для остеобластокластомы характерно распространение в эпифиз трубчатой кости, то для остеогенной саркомы - локализация в метафизе и прилежащей части диафиза, а для саркомы Юинга - в диафизе.

**Основные принципы диагностики опухолей костей**

 Важными моментами являются локализация очага деструкции в пределах кости, истончение или разрушение кортикального слоя, наличие зоны склероза вокруг очага деструкции, характер и выраженность периостальной реакции.

 У некоторых больных возникают показания для специальных методов исследования (ангиография, томография, компьютерная томография).

 При подозрении на наличие очага деструкции кости показано повторное рентгенологическое обследование через 2-4 недели.

 Лабораторные методы исследования помогают в проведении дифференциального диагноза с воспалительными процессами, остеодистрофиями (паратиреоидная остеодистрофия) и некоторыми другими заболеваниями.

 Клинико-рентгенологический диагноз обязательно должен быть подтвержден данными морфологического исследования. Производится трепан-биопсия или операционная биопсия опухоли.

 Для правильной трактовки патологического процесса важна совместная работа клинициста, рентгенолога и патолога, специализирующихся в области костной патологии

### Основные принципы лечения опухолей костей

 **Лечение** большинства больных с первичными злокачественными опухолями костей **комбинированное** с использованием химио- и(или) лучевой терапии и оперативных вмешательств.

 Следует учитывать степень чувствительности различных опухолей к химиолучевым методам.

  Хрящевые опухоли не чувствительны к химиолучевой терапии и для них единственным радикальным методом лечения является радикальное оперативное вмешательство.

 В противном случае опухоль Юинга и ретикулоклеточная саркома кости высокочувствительны к лучевой терапии и полихимиотерапии, что делает эти методы основными в лечении этих больных, а оперативное вмешательство - дополнительным компонентом, используемым по показаниям участи больных.

  Остальные опухоли занимают промежуточное положение. Основным методом лечения для больных с такими опухолями остается радикальное оперативное вмешательство, а химиолучевые методы лечения используются как дополнительные.

 Применяются как калечащие (ампутации, экзартикуляции), так и сохранные (резекции) операции.

 И тот, и другой тип **оперативных вмешательств** должен быть выполнен **радикально и абластично**. Это означает, что злокачественная опухоль удаляется с мышечно-фасциальным влагалищем, производится на вышележащем сегменте конечности с пересечением ее выше места прикрепления мышц, переходящих с пораженного на непораженный сегмент конечности (принцип футлярности по А.И. Ракову).

  При радикальной резекции опухоль также удаляется с мышечно-фасциальным влагалищем. В зоне, где граница футляра технически недоступна, опухоль удаляется со значительным слоем окружающих ее мышц (принцип зональности по Ракову).

 На плечевом поясе конечностей сохранной операцией является межлопаточно-грудная резекция; на тазовом - межподвздошно-брюшная резекция; на конечностях - резекция целого ее сегмента, при этом удаляется не только пораженный отдел кости, но и все мягкие ткани сегмента.

 Для этого производятся циркулярные разрезы кожи и мягких тканей на двух уровнях (выше и ниже границ опухоли). Сохраняются только магистральные сосуды и нервы, питающие и иннервирующие периферический отдел конечности. Иммобилизация осуществляется в аппарате внешней фиксации. Возникающее при этом значительное укорочение конечности (до 25 см) компенсируется в последующем специальной обувью, протезами с двойным следом или больным осуществляется удлинение конечности.

 При резекции кости линия ее пересечения должна отстоять от проксимального полюса опухоли на расстоянии не менее ее длины и только при некоторых ограниченных формах хондросарком, паростальной саркоме - на расстоянии, равном половине длины опухоли. При распространении опухоли на большую часть трубчатой кости производится ее тотальное удаление.

 Наиболее распространенным у нас в стране методом замещения дефекта кости является эндопротезирование. После тотального удаления бедренной кости используется протез-комплекс (коленный и тазобедренный суставы). При тотальном удалении плечевой кости используются эндопротезы из пластмасс.

 Не потеряли своего значения **алло- и аутопластическое** замещение дефектов. Существенно улучшаются исходы аутопластики при пересадке васкуляризованных трансплантантов с применением микрохирургической техники.

 Выбор метода **лучевой терапии** в основном определяется морфологическим строением опухолей с учетом различной их радиочувствительности.

 Лучевые методы используются только в сочетании с химиотерапией или в качестве предоперационной подготовки в дозах до 40-50 Гр.

  Метод предоперационной лучевой терапии и выбор источника облучения зависит от возраста больного, локализации и размеров опухоли, других данных и характера планируемого оперативного вмешательства.

 **Эмболизация** многочисленных патологических сосудов, кровоснабжающих опухолевые узлы, позволяет редуцировать размеры опухоли, замедлить ее развитие, облегчить выполнение оперативных вмешательств и уменьшить интраоперационную кровопотерю.

 **Селективная эмболизация артерий** находит все более широкое применение при комбинированном лечении хорошо васкуляризованных новообразований, в том числе опорно-двигательного аппарата, а также как паллиативная методика, дающая возможность улучшить качество жизни больных с неоперабельными злокачественными опухолями и множественными метастазами.

### Остеома, остеоид-остеома,остеобластома

1. Остеома

**Остеома** - опухоль имеет плотную консистенцию, гладкую поверхность, шаровидную или  пирамидальную форму, безболезненная, неподвижная

при рентгенологическом исследовании характерным является то, что кортикальный слой опухоли представляет собой продолжение коркового слоя кости.

    структура остеомы - такая же, как и нормальной кости. Реакция со стороны периоста и эндоста отсутствует. Опухоль имеет четкие контуры.

    лечение хирургическое: удаление опухоли вместе с кортикальной пластинкой кости. Показания к операции возникают при болях, нарушении функции, косметических неудобствах.

**ОСТЕОИД-ОСТЕОМА**

встречается у лиц молодого возраста (10-20 лет), преимущественно у мужчин.

излюбленная локализация - длинные трубчатые кости нижних конечностей, но могут поражаться любые области скелета.

характерный и ранний симптом - постоянная боль.

с течением времени появляются и другие признаки заболевания: припухлость и уплотнение мягких тканей вокруг пораженной кости, реактивный синовит, веретенообразная форма кости.

локализующиеся в области позвоночника и таза, могут вызывать сильную боль.

на рентгенограммах под надкостницей, в компактном или губчатом веществе, определяется неболь-шой участок просветления диаметром от 0,5 до 2,0 см с четкими контурами.

### Остеобластокластома

**Остеобластома**

 имеет тенденцию к поражению позвоночника, в частности задних отделов тела позвонка, у молодых людей, чаще у мужчин во второй-третьей декаде жизни.

 Лечение большинства остеобластом - хирургическое (эксцизия и/или кюретаж, иногда с костной пластикой).

 Описаны случаи озлокачествления с формированием вторичной остеогенной саркомы

**Остеобластокластома**

 встречается довольно часто и составляет 15-20% доброкачественных опухолей. Развивается одинаково часто у мужчин и женщин. Возраст больных преимущественно 20-40 лет.

 в 50-70% случаев поражают метаэпифизы костей, образующих коленный сустав. Реже остеобластокластома развивается в коротких трубчатых и плоских костях, могут поражаться позвонки и кости таза.

 как правило -  солитарная, малигнизация имеет место в 10-25% случаев.

 в начальных стадиях заболевание протекает бессимптомно. Затем, по мере роста опухоли и вовлечения в процесс периоста, появляются ноющие боли в области поражения кости при ходьбе или длительном стоянии, боли могут иррадиировать в близлежащий сустав.

 через 0,5-2 года после появления болей - деформация кости, ограничении движений в суставе, наличии пальпируемой болезненной плотной опухоли, над которой иногда выявляется крепитация.

 если опухоль достигает больших размеров, кожа над ней истончается, становится блестящей, а иногда приобретает багрово-цианотичный цвет с усиленным венозным рисунком.

 консистенция опухоли (при сохранившейся капсуле ее) - плотная, поверхность - гладкая или крупнобугристая. Если наступил прорыв капсулы опухоли, то последняя оказывается мягкой, эластичной или флюктуирующей.

 обычно в метаэпифизе, видно булавовидное расширение, «вздутие кости». Структура имеет ячеистый вид - **«мыльные пузыри»;** корковый слой становится тонким и иногда вовсе не выявляется.

 одновременно со стороны надкостницы возникает новая костная ткань, образующая как бы «скорлупу».

 иногда в близлежащем суставе определяется экссудат, что может свидетельствовать о проникновении опухоли в сустав.

 вследствие ограничения движений может развиться атрофия мышц конечности. Не исключается возникновение патологического перелома.

 иногда доброкачественные остеобластокластомы дают метастазы в легкие.

 кроме описанной **ячеисто-трабекулярной формы**, различают и **литическую форму** остеобластокластомы.

 вздутый участок кости представляется бесструктурным, корковый слой резко истончен или не выявляется.

 пораженный участок имеет вид четко очерченного дефекта кости. Дефект может быть краевым или циркулярным; в последнем случае виден свободный резко очерченный конец диафиза на фоне тени уплотненных мягких тканей.

### Фиброзная дисплазия

**Фиброзная дисплазия**

 имеет литические очаги

 различная рентгенологическая картина: деформация кости, пятнистый, склеротический, увеличенный рисунок и множественные поражения костей

 встречается у детей и молодых взрослых, но иногда, как случайное открытие в пожилом возрасте

 локализация: бедра, голени, ребра, плечевая кость

 расположены в диафизе или метадиафизе.

**Остеохондрома**

 является самым распространенным доброкачественным заболеванием костей скелета.

 доброкачественное опухолевидное образование, представляющее собой костный выступ, снаружи покрытый шапочкой из хрящевой ткани, а изнутри заполненный костно-мозговым содержимым.

 чаще всего локализуются в метафизарных отделах плечевой, большеберцовой и бедренной костей, но по мере роста кости смещается ближе к ее средней части

 чаще выявляется в детском и подростковом возрасте

 может встречаться в подвздошной кости, лопатке, позвоночнике

 м.б. как одиночной, так и множественной.

 в последнем случае заболевание носит наследственный характер, либо возникает вследствие воздействия ионизирующего излучения.

**Хондрома**

 встречается одинаково часто у лиц обоего пола, как правило, в возрасте 7-20 лет

 наиболее часто локализуется в костях кистей и стоп, но встречается также в костях таза, ребрах и длинных трубчатых костях

 составляют 10-15% от всех доброкачественных опухолей костей

 малигнизация отмечается в 5% случаев

 могут быть одиночными и множественными

 внутри кости -  называют энхондромой, на поверхности кости - экхондромой

 клиническая картина бывает различной при энхондромах и экхондромах.

 **энхондромы** характеризуются вначале при небольших размерах, бессимптомным течением, а затем в связи с ростом опухоли и давлением на корковый слой возникают боли. С течением времени боли усиливаются, появляется припухлость. При пальпации определяется плотная болезненная неподвижная по отношению к кости опухоль. Довольно частым осложнением бывает патологический перелом.

 при **экхондроме** ведущим начальным симптомом является наличие пальпируемой плотной опухоли, а также деформация пораженной части скелета. По достижении опухолью больших размеров наблюдаются симптомы нарушения функции близлежащих органов и тканей, особенно выраженные при опухолях костей таза.

 при **экхондромах** на рентгенограммах - участок уплотнения на фоне мягких тканей, в этом участке видны очаги обызвествления, дающие крапчатый рисунок. В зависимости от степени обызвествления конфигурация опухоли на рентгенограммах выявляется более или менее четко.

**Энхондрома**

 четко определенный остеолитический очаг

 формирования из хряща в фалангах верхних и нижних конечностей

 другие распространенные места: бедра, плечевая кость и пястные кости.

 имеет кальцификацию за исключением фаланг

  боль и периостит - признак злокачественности - хондросаркомы

**Хондробластома**

 1,0-1,8% первичных опухолей костей, преимущественно у лиц мужского пола в возрасте от 10 до 25 лет.

 чаще всего возникает в эпифизарных отделах длинных трубчатых костей, реже - в лопатке, ребрах, надколеннике, костях кисти и стоп.

 клинически - несильными болями в суставе, наличием болезненной припухлости и иногда ограничением движений в суставе.

 Рентгенологически - выявляется очаг просветления округлой или овальной формы; рисунок очага неоднородный, крапчатый. Опухоль ограничена зоной склероза. Частым признаком является периостальная реакция.

**Хондросаркома**

 злокачественная опухоль кости, которая происходит из хряща.

 типичная картина -  большой остеолитический очаг с поражением внутреннего кортикального слоя  без кальцификации

 у пожилых людей, болезненные отеки

**Остеогенная саркома**

 злокачественная опухоль, которая гистогенетически связана с примитивной мезенхимой или камбиальным резервом, обладающим потенцией к костеобразованию. В ней происходит прямое превращение опухолевой соединительной ткани в кость и остеоид.

 ежегодно регистрируются 2-3 случая заболевания на один миллион населения. Встречается в любом возрасте, однако в 60% случаев приходится на второе десятилетие жизни. Мальчики болеют чаще девочек (1,4:1)

 больные остеосаркомой обычно выше ростом по сравнению со своими сверстниками.

 наиболее типичная локализация опухоли - метафизарные зоны быстрорастущих костей у подростков: нижний метафиз бедренной, верхний метафиз большеберцовой и плечевой костей. Реже опухоль поражает проксимальный отдел малоберцовой кости, позвонки, нижнюю челюсть.

 боль в области пораженной кости, вначале проходящая, затем постоянная с увеличением ее интенсивности.

 выявляется припухлость. В зависимости от подтипа опухоли, мягкотканный ее компонент может быть твердым или мягким. При быстром росте опухоли (что наблюдается у детей) может развиваться кахексия и прогрессирующая анемия. Возможны патологические переломы.

 над опухолью иногда имеется сеть расширенных кровеносных сосудов.

 в некоторых случаях нарастает активность щелочной фосфатазы, что отражает интенсивность процессов костеобразования в опухоли.

 рентгенологическая картина   - в зависимости от варианта опухоли (остеопластическая, остеолитическая, смешанная), локализации и темпов роста.

 наиболее характерные рентгенологические признаки проявляются при разрушении коркового слоя кости и при прорастании опухоли в мягкие ткани - в позднем периоде развития заболевания. При этом своеобразные изменения возникают в отслаивающемся периосте с образованием на границе дефекта коркового слоя и пораженных опухолью мягких тканей характерного **«козырька»** или «треугольной шпоры», расположенной под углом к длинной оси кости.

 обнаружение так называемых **«спикул»** - реактивных костных разрастаний, образующихся                  в мягких тканях при прорастании в них опухоли.

### Саркома Юинга

**Саркома Юинга**

 первичная высоко злокачественная опухоль не костного происхождения, обычно развивается в костях скелета, но иногда локализуется и в мягких тканях.

 составляет 10-15% всех первичных злокачественных новообразований костей. В год выявляется 0,6 новых случаев заболевания на 1 миллион населения (Prince, Jeffree, 1977).

 редко встречается у детей до 5 лет или у взрослых старше 30 лет. Пик заболеваемости наблюдается между 10 и 15 годами жизни ребенка.

 упорные боли и припухлость в зоне поражения. Вовлечение периферических нервов приводит к развитию соответствующей неврологической симптоматики.

 определяется лихорадочное состояние. Температура тела может достигать 39-40°С.

 кожа умеренно гиперемирована. Наиболее часто поражаются кости таза (20%), бедренная кость (19%), мало- и большеберцовые кости (11 и 10%), ребра (10%), позвоночник (8%) и плечевая кость (7%) . В отличие от остеосаркомы, при саркоме Юинга более часто поражаются плоские кости скелета.

 в длинных трубчатых костях опухоль обычно исходит из диафиза или располагается в их центральных отделах, отличаясь этим от остеосарком, типично развивающихся в метафизах.

 быстро диссеминирующая опухоль

 число больных с клинически выявленными метастазами во время установления начального диагноза составляет 15-35% (Hayes et al., 1987).

 из них около 50% находятся в легких и около 40% в других костях.

 метастазы в лимфатических узлах встречаются редко (менее 10%).

 клиническая симптоматика и деструктивные очаги могут быть сходны с таковыми при гематогенном остеомиелите.

 с первичным ростом через гаверсовые каналы в сопровождении большой массы мягких тканей, как видно на МРТ.

 рентгенограмма не показывает никаких признаков кортикальной деструкции

 важное значение имеет выявляемая на рентгенограммах опухоль с локализацией в диафизарных отделах трубчатых костей.

 распознаванию может способствовать своеобразный характер деструктивных и продуктивных изменений - в разволокнении и разрыхлении коркового слоя и в проявлении нарастающих многослойных пластинчатых периостальных наслоений.

 пораженная кость приобретает характерное продольное слоистое строение, напоминающее собой луковицу (С. А. Рейнберг, 1949). Вокруг патологически измененной кости часто видна опухоль, инфильтрирующая мягкие ткани.

 редко встречаются патологические переломы кости в месте развития опухоли (около 5% случаев)