

ФИБРОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

А.В. Федорова, И.И. Барна, А.Б. Блудов, А.С. Неред, Я.А. Замогильная, Н.В. Кочергина
ФГБНУ «Российский онкологический научный центр им. Н.Н. Блохина», г. Москва

Ключевые слова: фиброзная дисплазия, доброкачественные процессы костей, лучевая диагностика костно-суставного аппарата

Представлен обзор литературы, посвященный классификации, эпидемиологии, клинической картине и лучевой диагностике фиброзной дисплазии скелета. Фиброзная дисплазия (ФД) представляет собой доброкачественный патологический процесс скелета, который развивается в детском возрасте. Клиническая картина ФД во многом определяется локализацией в скелете и объемом его поражения. При малых размерах ФД может протекать бессимптомно и обнаруживаться как случайная находка. В ряде случаев рентгенологическая картина ФД сопровождается трудностями дифференциальной диагностики с доброкачественными опухолями скелета.

Фиброзная дисплазия (ФД) представляет собой доброкачественный патологический процесс, при котором в костях скелета взамен нормальной костной ткани происходит разрастание волокнистой соединительной ткани [1]. В основе фиброзной дисплазии, по мнению большинства специалистов, лежит аномалия развития остеобластической мезенхимы, которая утрачивает способность преобразовываться в хрящевую и костную ткани и трансформируется в волокнистую соединительную ткань [2]. Заболевание начинается в детстве, но вследствие частого длительного бессимптомного течения может обнаруживаться в любом возрасте. Основываясь на том факте, что процесс нередко обнаруживается в раннем детском возрасте, можно предполагать его врожденный характер. Фиброзная дисплазия медленно прогрессирует, а после наступления половой зрелости стабилизируется, однако пораженный костный орган на всю жизнь остается структурно и функционально неполноценным [2].

Клиническая характеристика и локализация

Фиброзная дисплазия может поражать любой отдел скелета и в равной степени встречаться у представителей всех рас и разного пола. В зависимости от распространенности процесса выделяют моноостальную и полиостальную формы фиброзной дисплазии. Рядом авторов также отдельно рассматривается фиброзная дисплазия черепа [3, 4]. По мере достижения половой зрелости ФД, как правило, утрачивает свою активность, а прогрессирование может быть вызвано

беременностью. Стоит отметить тот факт, что показатели встречаемости фиброзной дисплазии, а также ее отдельных форм очень сильно отличаются в различных литературных источниках. Тем не менее ФД является одним из самых частых доброкачественных патологических процессов скелета.

Моноостальная форма фиброзной дисплазии (МФД) встречается в шесть раз чаще, чем полиостальная [5–7]. МФД никогда не переходит в полиостальную форму фиброзной дисплазии [6] и характеризуется наличием одного или нескольких очагов поражения в пределах одной кости. По данным Henry A. [8], пик заболеваемости МФД приходится на 10–15 лет, особенно при локализации в длинных трубчатых костях. Анализ 427 случаев [6] показал, что наиболее частым местом локализации были ребра (28%), затем следовал проксимальный отдел бедренной кости (23%), кости черепа (20%) и большеберцовая кость (8%). В оставшемся 21% случаев в процесс вовлекались кости верхней конечности, таза и позвоночника. МФД может длительное время протекать бессимптомно и обнаруживаться как случайная находка. Клинические проявления неспецифичны и во многом зависят от объема поражения той или иной кости. Может возникать деформация конечности, припухлость, боль, патологические переломы и ограничение функции соответствующих суставов. Болевой симптом носит непостоянный невыраженный характер и во многом связан с развитием патологических переломов. При поражении тела или тел позвонков может развиваться патологическое искривление позвоночного столба, а также появиться неврологическая симптоматика корешкового или реже спинального характера. При локализации процесса в тазовых костях возможно развитие деформации с последующим изменением

Адрес для корреспонденции

Замогильная Я.А.
E-mail: yzamogilnaya@gmail.com

осанки и искривлением позвоночника. Умеренное нарушение дыхательной функции легкого возможно при массивном поражении с вовлечением нескольких ребер.

При полиостальной форме фиброзной дисплазии (ПФД) процесс может быть мономелическим — с вовлечением одной конечности, или полимелическим — с поражением различных конечностей. При мономелическом поражении вовлекаются кости нижней конечности и половина таза одной стороны тела, при полимелическом процесс более распространен, с вовлечением конечностей, костей осевого скелета и черепа [7]. По мнению одних авторов [2], ПФД всегда сопровождается односторонним характером поражения, по мнению других [1] — может вовлекать различные отделы скелета. ПФД наиболее часто поражает бедренную кость (92%) и большеберцовую кость (72%), кости таза (78%), лицевого отдела черепа (50%), а также кости верхней конечности, ребра, позвоночник (14%) [9]. Клинически ПФД протекает тяжелее, сопровождается более грубой деформацией скелета, частыми патологическими переломами, которые, по данным Harris и соавторов [9], обнаруживаются в 85% случаев на момент обследования. Таким образом, несмотря на то, что фиброзная дисплазия может длительное время протекать бессимптомно и выявляться в любом возрасте, полиостальная ее форма благодаря более выраженной клинической картине диагностируется раньше, в первом-втором десятилетиях жизни [6]. ПФД может являться составной частью синдрома Мак-Кьюна—Олбрайта (McCune—Albright syndrome) в 3% случаев и синдрома Мазабрауда (Mazabraud syndrome). Для синдрома Мак-Кьюна—Олбрайта характерна триада симптомов, которая помимо фиброзной дисплазии костей включает асимметричную пигментацию кожных покровов по типу «кофейных пятен» и разнообразные эндокринопатии, наиболее частой из которых является гонадотропнозависимое преждевременное половое созревание. Причину возникновения данного синдрома связывают с мутацией в гене, который кодирует α -субъединицу гуанидинтрифосфат-связывающего белка, принадлежащего к классу стимулирующих (Gsa). Мутация возникает спорадически на постзиготной стадии. Синдром Мазабрауда (Mazabraud syndrome) представляет собой сочетание фиброзной дисплазии костей с множественными внутримышечными миксомами, которые в большинстве случаев располагаются в крупных мышцах. Синдром Мазабрауда чаще обнаруживается у женщин. Редко на фоне фиброзной дисплазии могут возникать злокачественные опухоли, чаще всего остеосаркома [10], реже фибросаркома. По данным Ruggieri P. и соавторов [10] и Schwartz D. and Alpert M. [11], озлокачествление может происходить в 0,4–1% случаев, что сопровождается неблагопри-

ятным прогнозом, больные проживают в среднем не более 3–4 лет [12]. Однако стоит отметить, что в исследование Ruggieri P. и соавторов [10] половина всех больных подвергалась лучевой терапии. Тем не менее в отличие от других заболеваний фиброзную дисплазию не рассматривают как фоновый процесс для развития сарком костей.

Выделение **фиброзной дисплазии черепа** в обособленную форму имеет весьма условный характер и, вероятнее всего, обосновано с клинической точки зрения. При множественном характере поражения скелета кости черепа вовлекаются в процесс в 50% случаев [3]. Чаще поражаются кости переднего отдела черепа: лобная, клиновидная, верхнечелюстная, решетчатая. Реже в процесс вовлекаются теменные и затылочная кости. Клинически данная локализация ФД проявляется различной степенью деформации черепа, прежде всего его лицевой части, а также симптомами сдавления окружающих структур. При этом стоит отметить, что грубые органические расстройства со стороны различных отделов головного мозга не возникают, так как описанные изменения развиваются медленно, в течение всего периода формирования скелета, что обеспечивает достаточно полную компенсацию. Однако у некоторых больных все же выявляется умеренная заторможенность, задержка умственного развития, некоторое снижение интеллекта [2]. С возраста 25–30 лет могут появиться головные боли, головокружения, повышенная утомляемость, возникнуть ангиодистонический синдром (лабильность пульса и давления при различных пробах). При поражении передней черепной ямки, т. е. лобно-орбитальной области, могут возникать следующие симптомы: сужение орбиты, смещение ее книзу и кнаружи, экзофтальм, гипертелоризм (изменение расстояния между орбитами), глазодвигательные нарушения, дефект бинокулярности зрения, утолщение надбровья. При поражении перпендикулярной пластинки решетчатой кости и сошника (носовой перегородки) отмечается затруднение носового дыхания и постоянное слезотечение по причине сдавления слезно-носовых каналов. В случаях выраженных изменений в костях лицевого скелета форма лица больного искажается и внешне напоминает широко используемое при разных патологических процессах понятие «львиного лица» (Leontiasis ossea). При вовлечении в процесс средней черепной ямки может развиваться атрофия зрительного нерва, как правило, одностороннего характера, с последующим нарушением зрения различной степени выраженности. Возможна деформация турецкого седла, однако нарушения функции гипофиза не происходит. При поражении блюменбахова ската и боковых отделов средней черепной ямки возникают незначительно выраженные органические симптомы: анизокория, слабость жевательных мышц, асимметрия

носогубных складок, снижение глоточных рефлексов, дизартрия, гиперфлексия с патологическими знаками и иногда судорожные припадки. При распространении процесса на каменистую часть височной кости могут появиться симптомы поражения слухового нерва: снижение или потеря слуха, возможны и патологические звуковые ощущения (звон, шум). Иногда возникает невралгия тройничного нерва или гипостезия в его зоне. При поражении чешуи затылочной кости отмечается ограничение движения головы. При значительной деформации затылочной кости может возникать стойкая невралгия затылочного нерва. Однако нарушение функций мозжечка не наблюдается. Поражение верхней челюсти может сопровождаться деформацией лица, смещением глазного яблока вверх, умеренно выраженным экзофтальмом, нависанием верхнего века, постоянным слезотечением и часто рецидивирующими конъюнктивитами, расшатыванием и выпадением зубов, изменением прикуса. При развитии фиброзной дисплазии в нижней челюсти возникает ее деформация и увеличение в размерах различной степени выраженности, в результате чего щеки больного оттягиваются вниз, увлекая за собой нижние веки, а нижние участки склер оказываются открытыми. Подобные изменения с вовлечением нижней челюсти ранее определялись как проявление заболевания «херувизм». Этот термин впервые использовал В.А. Джонсон в 1938 г., так как внешний вид больных напоминал облик херувимов на картинах эпохи Возрождения, что, вероятно, не совсем корректно, а понятие херувимов было спутано с понятием путто (аморетто) — образом мальчика с крыльями, встречающегося в искусстве ренессанса и барокко и символизирующего предвестника земного или ангельского духа. На сегодняшний день херувизм с патоморфологической точки зрения является проявлением не фиброзной дисплазии, а гигантоклеточной репаративной гранулемы. Херувизм — заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования. В 80% случаев при данном заболевании обнаруживается мутация в гене SH3BP2.

Отдельно стоит упомянуть о наличии кистозного компонента в фиброзной дисплазии, а также об одном из необычных и редких ее проявлений, которое в англоязычной литературе получило название Fibrous Dysplasia Protuberans (выбухающая фиброзная дисплазия). Кисты различных размеров могут присутствовать в ФД изначально, а также являться результатом кистозной трансформации преобладающей части поражения или отдельных его участков, как правило, на фоне различных процессов в организме, например, беременности. Зачастую массивные размеры или быстрое увеличение в размерах области поражения обусловлены именно кистозным компонентом. В исследованиях Bahk и соавторов [13] в группе из 98 пациентов кистозный компонент выявлялся в 8%

случаев, преимущественно при локализации ФД в бедренных костях. Средний возраст больных составлял 37 лет. Кисты не имеют эпителиальной выстилки и заполнены прозрачным содержимым. В случаях их преобладания над солидной частью можно говорить о кистозной форме фиброзной дисплазии.

Fibrous Dysplasia Protuberans является крайне редким проявлением ФД, которое характеризуется наличием околокостно (паростально) расположенных узлов с различной степенью минерализации, прилежащих и сливающихся с сохраненным корковым слоем. При этом присутствуют место изменения в костномозговом канале или губчатом веществе костей, что указывает на первичное развитие процесса внутрикостно. Затруднительно однозначно судить о причине подобного проявления ФД, но, вероятнее всего, данные изменения обусловлены формированием выраженных костных мозолей в местах появления неполных и полных переломов костей [14].

Общие данные патоморфологической картины

Макроскопически в зоне поражения обнаруживается плотная ткань серовато-белого цвета с наличием хрящевых и костных включений, а также кист различной величины, содержащих прозрачную жидкость. На распилах костей выявляется «вздутие кости», неравномерное истончение коркового слоя, за пределы которого вышеописанная ткань не распространяется.

Микроскопически определяется волокнистая соединительная ткань, содержащая мелкие клетки типа фибробластов преимущественно веретенообразной формы с низкой митотической активностью, количество которых варьируется. В этой ткани могут обнаруживаться различной степени зрелости костные балочки, участки хрящевой ткани, а также скопления клеток типа остеокластов и ксантомных клеток с хорошо выраженной пенистой цитоплазмой. Примитивные костные структуры располагаются беспорядочно и лишены какой-либо функциональной ориентации. В некоторых случаях наблюдается интенсивное костеобразование с построением густой сети костных балочек. В костях лицевого скелета твердые структуры могут быть представлены не только костной, но и тканью по типу зубного цемента. Последний является разновидностью костной ткани, и при развитии диспластического процесса остеогенез может пойти по этому типу дифференцировки и не иметь отношения к формированию зубов. Гистохимическое исследование выявляет в очагах ФД высокую активность щелочной фосфатазы.

Молекулярно-генетический анализ. В фиброзной дисплазии обнаруживается мутация гена GNAS1, кодирующего регуляторный G-белок. Также определяются различные хромосомные нарушения, в том числе трисомия 2-й хромосомы и структурная перестройка хромосом 12p13 [5].

Семиотика методов лучевой диагностики

Рентгенологические методы диагностики (рентгенография и рентгеновская компьютерная томография (РКТ)) в сочетании с клиническими данными позволяют в большинстве случаев без особых трудностей правильно установить диагноз. МР-исследование является методом дополнения, который выявляет кистозный компонент и точно определяет границы распространенности процесса.

Рентгенологическая симптоматика. Рентгенологическая картина фиброзной дисплазии может быть различной, но, как правило, характеризуется группой общих признаков. Вначале заболевание характеризуется несколькими очагами или очагом просветления с четкими, зачастую склерозированными контурами. ФД может также проявляться крупноочаговой перестройкой структуры кости из-за наличия нескольких фиброзных узлов, окаймленных остеосклерозом. Очаги просветления могут сопровождаться появлением симптома «матового стекла», который обусловлен замещением нормальной структуры кости фиброзным субстратом, характеризующимся однородным, малоинтенсивным затемнением. Зоны кистозного компонента в отличие от солидной части представлены рентгенопрозрачными участками остеолитического и не сопровождаются появлением симптома «матового стекла». По мере развития процесса происходит деформация кости различной степени выраженности с неравномерным истончением и «вздутием» коркового слоя, при этом целостность его сохраняется, вследствие чего процесс не распространяется за его пределы (рис. 1, а–в). ФД не сопровождается появлением периостальной реакции. Учитывая особенности проявления фиброзной дисплазии в различных отделах скелета, целесообразно представить рентгенологические симптомы по анатомическим областям.

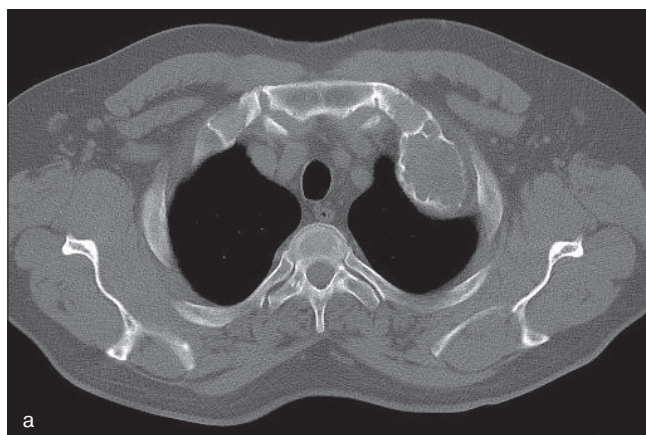


Рис. 1, а. Фиброзная дисплазия ребра. Рентгеновская компьютерная томография. На поперечных срезах выявляется деформация переднего отдела I левого ребра в виде его утолщения за счет равномерного истончения и «вздутия» коркового слоя. При этом целостность истонченного коркового слоя сохраняется

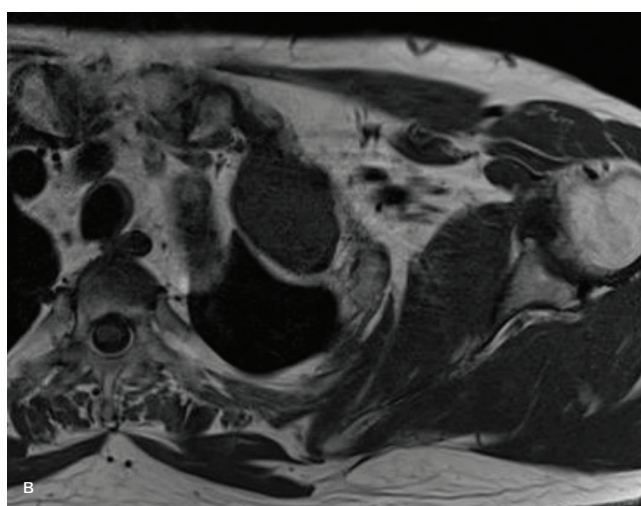
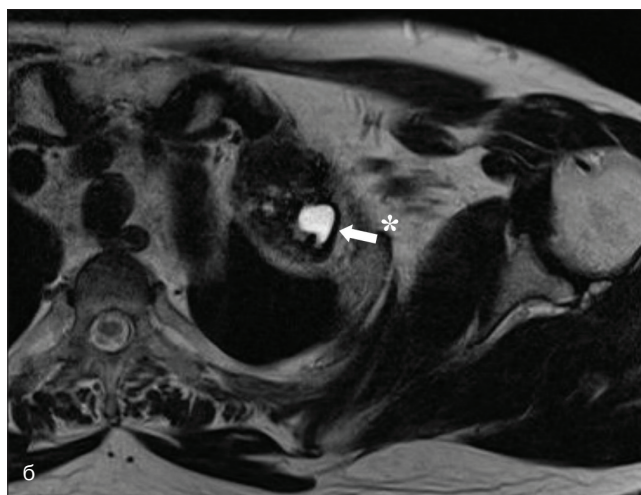


Рис. 1, б, в. Магнитно-резонансная томография в режимах T2 ВИ (б) и T1 ВИ (в). МР-исследование в поперечной проекции отчетливо выявляет локальную распространенность процесса, а также структуру зоны поражения, которая представлена преобладающим солидным компонентом и единичным небольшим кистозным участком (*). По характеристикам сигналов в T1 ВИ и T2 ВИ солидный компонент в большей степени подобен мышечной ткани (имеет изомышечный сигнал)

Поражение костей конечностей. В трубчатых костях конечностей ФД обычно развивается в метафизарном или диафизарном отделах, так как до наступления синостоза ростковый хрящ препятствует распространению процесса на эпифиз. Количество очагов поражения и распространенность процесса могут быть различными от одиночного до множественных, от незначительных размеров до вовлечения большей части кости, в результате чего возникают патологические переломы и различного рода деформации. При значительном по протяженности поражении бедренной кости развивается ее варусное искривление (симптом «пастушьего посоха»), большеберцовой кости — саблевидная, варусная или вальгусная деформации. Деформации медленно нарастают по мере развития костно-суставного аппарата, а после наступления синостозов могут прогрессировать по причине воз-

никающих переломов. Развитие процесса сопровождается неравномерным, как правило, умеренным «вздутием» диафизарного отдела кости. Корковый слой неравномерно истончается, что способствует развитию патологических переломов. Разрушение коркового слоя не происходит.

Поражение костей черепа. Кости свода черепа (верхний отдел чешуи лобной кости, теменные кости, верхний отдел чешуи затылочной кости). Вначале ФД проявляется несколькими очагами или очагом просветления (остеолизиса). Структура окружающей костной ткани не изменена. Контуры очагов просветления, как правило, четкие, иногда склерозированные. В дальнейшем происходит неравномерное утолщение костей за счет расширения диплоэ и «вздутия» преимущественно наружной костной пластинки. Контуры свода черепа становятся неровными. Нормальная структура диплоического вещества изменяется и может быть представлена сочетанием рентгенопрозрачных зон остеолизиса с зонами уплотнения за счет участков остеосклероза и замещающей соединительной ткани с симптомом «матового стекла». Снижение рентгенопрозрачности диплоэ приводит к исчезновению границы между губчатым веществом и наружной и внутренней костными пластинками.

Лобно-орбитальная область (передняя черепная ямка). Фиброзная дисплазия данной области характеризуется утолщением костей, образующих переднюю черепную ямку в эндо- и экзокраниальном направлениях. Степень утолщения по направлению к лобной чешуе увеличивается. Отмечается сужение полости глазницы из-за утолщения ее свода, вследствие чего глазное яблоко смещается книзу и кнаружи.

Средняя и задняя черепные ямки. Процесс сопровождается деформацией верхнеглазничной щели, а также турецкого седла, которое иногда приобретает трапецевидную форму. Отмечается выпуклая форма бляменбахова ската. При распространении процесса на боковые отделы передней черепной ямки уменьшается пневматизация каменистой части и сосцевидного отростка. Внутреннее и наружное слуховые отверстия сужаются. Кроме того, возникает утолщение или «вздутие» чешуи затылочной кости в эндо- и экзокраниальном направлениях с соответствующим уменьшением объема задней черепной ямки. При значительном «вздутии» наружная поверхность может соприкасаться с верхними шейными позвонками.

Верхняя челюсть. При поражении верхней челюсти происходит распространение процесса на альвеолярный отросток с последующим расширением промежутка между зубами, а также остеолизисом их корней, что приводит к смещению и выпадению зубов. Может выявляться уменьшение или полное отсутствие пневматизации верхнечелюстной пазухи, утолщение и выпрямление нижней стенки глазницы, смещение ее кверху. Процесс может распростра-

няться и на соответствующую половину передней черепной ямки, равномерно сужая глазницу. При вовлечении внутреннего отдела тела верхней челюсти происходит сужение соответствующей половины полости носа, искривление носовой перегородки.

Нижняя челюсть. Рентгенологически определяется утолщение или «вздутие» одной половины нижней челюсти. Процесс, как правило, распространяется в наружном направлении. Нижний край челюсти приобретает неровный контур. Зона поражения может быть также представлена ячеистой структурой в виде зон остеолизиса с остеосклерозом по периферии. Как и в ситуации с верхней челюстью, при распространении процесса на альвеолярный отросток возникает расширение промежутка между зубами, их смещение и выпадение.

Поражение позвонков и ребер. Фиброзная дисплазия с вовлечением позвонков проявляется усилением физиологических изгибов, образованием кифосколиотических искривлений из-за неравномерной деформации их тел. При этом может формироваться клиновидная деформация пораженного позвонка либо образуется вогнутость краниальной и каудальной замыкательных пластин. Возможно изменение конфигурации непораженных соседних позвонков как результат «компенсаторного соответствия», т. е. углублению пораженного тела позвонка соответствует выпячивание неизмененного позвонка. Фиброзная дисплазия может проявляться как крупноячеистой перестройкой структуры тела позвонка из-за наличия нескольких фиброзных узлов, окаймленных остеосклерозом, так и диффузным поражением всего тела позвонка. Практически во всех случаях происходит деформация с сужением межпозвонковых отверстий. В результате деформаций позвонков в более раннем возрасте и в более выраженной форме возникают дистрофические изменения в виде вторичного остеондроза и деформирующего спондилоартроза.

Фиброзная дисплазия ребра характеризуется его «вздутием» и уменьшением межреберных промежутков, развитием патологических переломов. Структура пораженного ребра чаще носит крупноячеистый остеолитический характер, реже сопровождается равномерным снижением рентгенопрозрачности по типу «матового стекла».

Магнитно-резонансная томография. МР-исследование более точно определяет структуру области поражения, а также распространенность процесса в кости. Солидный компонент ФД в режимах T1 ВИ и T2 ВИ характеризуется сигналами, в большей степени сопоставимыми с мышечной тканью (изомышечный сигнал), с повышением сигнала в режимах с подавлением жира в T2 ВИ, Pd ВИ или STIR ВИ. Зоны остеосклероза характеризуются низким сигналом во всех режимах исследования, что наиболее показательно в случаях поражения костей черепа. Кистозный компонент имеет сигнал жидкости: низкий или изо-

мышечный в T1 ВИ, высокий в T2 ВИ и в режимах с подавлением жира в T2 ВИ, Pd ВИ, STIR ВИ (рис. 2, а–г). В некоторых случаях кистозный компонент может сопровождаться появлением «симптома уровней».

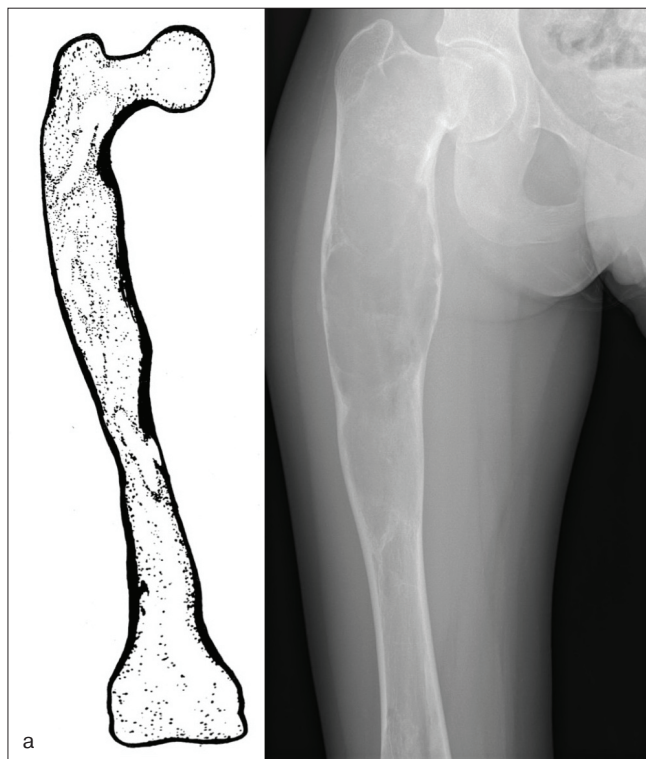


Рис. 2, а. Фиброзная дисплазия правой бедренной кости. Схематичный рисунок и рентгенограмма в прямой проекции. Типичное проявление фиброзной дисплазии у молодого пациента 20 лет с поражением проксимальной 2/3 правой бедренной кости. Имеет место деформация по типу «пастушьего посоха». Корковый слой в диафизарном отделе кости истончен, умеренно «вздут», при этом целостность его сохранена



Рис. 2, б–г. Магнитно-резонансная томография в режимах T2 ВИ (б), T1 ВИ (в) и STIR ВИ (г). МР-исследование в прямой проекции точно определяет протяженность поражения по длине кости, а также его структуру с наличием больших размеров кистозного компонента с однородным содержимым, который отчетливо выявляется в T2 ВИ (б) и STIR ВИ (г). На МР-исследовании видно, что процесс не переходит через «еще не до конца закрывшуюся» ростковую зону и не вовлекает всю головку правой бедренной кости (проксимальный эпифиз кости остается интактным)

Радиоизотопное исследование

Остеосцинтиграфия позволяет выявлять процесс на ранних этапах развития, а также является методом, определяющим распространенность процесса в скелете [15]. Степень гиперфиксации РФП в зонах поражения может быть различной — от незначительной до выраженной и зависит от активности костеобразовательных процессов как в самой ткани фиброзной дисплазии, так и в участках реактивного остеогенеза со стороны неизмененной кости (например, реактивный остеосклероз).

Дифференциальная рентгенодиагностика

Так как проявления фиброзной дисплазии разнообразны, то ее приходится дифференцировать с множеством процессов, преимущественно доброкачественной природы. В диагностическом плане наиболее сложна моноостальная форма фиброзной дисплазии. Сложность объясняется тем, что ее рентгенологические симптомы почти тождественны многим доброкачественным опухолям. Поэтому моноостальную форму ФД прежде всего следует дифференцировать с солитарной и аневризмальной костными кистами, десмопластической фибромой, неоссифицирующей фибромой, остеοфиброзной дисплазией (оссифицирующей фибромой) и эозинофильной гранулемой. Также МФД необходимо дифференцировать с группой промежуточных и злокачественных опухолей: гигантоклеточной опухолью, адамантиномой и центральной остеосаркомой низкой степени злокачественности.

При полиостальной форме фиброзной дисплазии в первую очередь необходимо исключить гиперпаратиреоидную остеодистрофию.

В случаях поражения черепа с вовлечением нескольких костей — с болезнью Педжета, при локализованной форме с поражением свода черепа — с менингиомой, при поражении челюстей — с амелобластомой, нижней челюсти — с гигантоклеточной репаративной гранулемой.

Резюме

Клиническая характеристика

- Доброкачественный патологический процесс скелета, при котором взамен нормальной костной ткани происходит разрастание волокнистой соединительной ткани.
- Является одним из самых частых доброкачественных патологических процессов скелета.
- Развивается в детском возрасте.
- Медленно прогрессирует, а после наступления половой зрелости стабилизируется.
- Может поражать любой отдел скелета.
- В равной степени встречается у представителей всех рас и разного пола.
- Выделяют моноостальную и полиостальную формы фиброзной дисплазии.

Моноостальная форма

- Никогда не переходит в полиостальную форму фиброзной дисплазии.
- Характеризуется наличием одного или нескольких очагов поражения в пределах одной кости.
- Пик заболеваемости приходится на 10–15 лет, особенно при локализации в длинных трубчатых костях.
- Наиболее частым местом локализации являются ребра, проксимальный отдел бедренной кости и кости черепа.
- Может длительное время протекать бессимптомно и обнаруживаться как случайная находка.
- Клинические проявления неспецифичны и во многом зависят от объема поражения той или иной кости.
- Может возникать деформация конечности, припухлость, патологические переломы, ограничение функции соответствующих суставов и болевой симптом, который, как правило, носит непостоянный и невыраженный характер.
- При поражении тела или тел позвонков может развиваться неврологическая симптоматика корешкового или реже спинального характера.

Полиостальная форма

- Может быть мономелическим с вовлечением одной конечности или полимелическим с поражением различных конечностей.
- При мономелическом поражении вовлекаются кости нижней конечности и половина таза одной стороны тела.
- При полимелическом поражении процесс более распространен, с вовлечением конечностей, костей осевого скелета и черепа.
- Наиболее часто в процесс вовлекаются бедренная и большеберцовая кости, а также кости таза и лицевого отдела черепа.
- Клинически протекает тяжелее, сопровождается более грубой деформацией скелета и частыми патологическими переломами.
- Может являться составной частью синдрома Мак-Кьюна—Олбрайта (McCune—Albright syndrome) в 3% случаев и синдрома Мазабрауда (Mazabraud syndrome).

Синдром Мак-Кьюна—Олбрайта

- Полиостальная форма фиброзной дисплазии.
- Асимметричная пигментация кожных покровов по типу «кофейных пятен».
- Разнообразные эндокринопатии, наиболее частой из которых является гонадотропозависимое преждевременное половое созревание.

Синдром Мазабрауда

- Полиостальная форма фиброзной дисплазии.
- Множественные внутримышечные миксомы.
- Фиброзную дисплазию не рассматривают как фоновый процесс для развития сарком костей.

- Редко на фоне фиброзной дисплазии могут возникать злокачественные опухоли, чаще всего остеосаркома, реже — фибросаркома.

Поражение костей черепа при фиброзной дисплазии

- Выделение в обособленную форму имеет весьма условный характер.
- При множественном поражении скелета кости черепа вовлекаются в процесс в 50% случаев.
- Чаще поражаются кости «переднего отдела» черепа: лобная, клиновидная, верхнечелюстная, решетчатая.
- В целом может быть охарактеризована пятью основными клиническими симптомами: асимметрией черепа, деформацией лицевого отдела, выпячиванием глазных яблок (экзофтальм), нарушением зрения (чаще одностороннего характера), нарушением носового дыхания.
- Грубые органические расстройства со стороны различных отделов головного мозга не возникают, так как деформация костей развивается медленно, что обеспечивает достаточно полную компенсацию.
- В случаях выраженных изменений в костях лицевого скелета форма лица больного искажается и внешне напоминает широко используемое при разных патологических процессах понятие «львиного лица» (Leontiasis ossea).
- При поражении верхней и нижней челюстей происходит распространение процесса на альвеолярные отростки с последующим расширением промежутка между зубами, а также остеоллизом их корней, что приводит к смещению и выпадению зубов.

Общие данные патоморфологической картины

- **Макроскопически** в зоне поражения обнаруживается плотная ткань серовато-белого цвета с наличием хрящевых и костных включений, а также кист различной величины, содержащих прозрачную жидкость.
- **Микроскопически** определяется волокнистая соединительная ткань, содержащая мелкие клетки типа фибробластов преимущественно веретенообразной формы с низкой митотической активностью.
- В ткани могут обнаруживаться различной степени зрелости костные балочки, участки хрящевой ткани, а также скопления клеток типа остеокластов и ксантомных клеток.
- Примитивные костные структуры располагаются беспорядочно и лишены какой-либо функциональной ориентации.
- В некоторых случаях наблюдается интенсивное костеобразование с построением густой сети костных балочек.
- Сопровождается высокой активностью щелочной фосфатазы.

Семиотика методов лучевой диагностики

Рентгеносемиотика

- Рентгенологическая картина фиброзной дисплазии может быть различной, но, как правило, характеризуется группой общих признаков.

- Вначале заболевание характеризуется несколькими очагами или очагом просветления с четкими, зачастую склерозированными контурами.

- Может также проявляться крупноочаговой перестройкой структуры кости из-за наличия нескольких фиброзных узлов, окаймленных остеосклерозом.

- Очаги просветления могут сопровождаться появлением симптома «матового стекла», который обусловлен замещением нормальной структуры кости фиброзным субстратом, характеризующимся однородным, малоинтенсивным затемнением.

- По мере развития процесса происходит деформация кости различной степени выраженности с неравномерным истончением и «вздутием» коркового слоя.

- Целостность коркового слоя сохраняется, вследствие чего процесс не распространяется за его пределы.

- Не сопровождается появлением периостальной реакции.

Поражение костей конечностей

- Обычно развивается в метафизарном или диафизарном отделах, так как до наступления синостоза ростковый хрящ препятствует распространению процесса на эпифиз.

- Количество очагов поражения и распространенность процесса могут быть различными: от одиночного до множественных, от незначительных размеров до вовлечения большей части кости.

- При значительном по протяженности поражении бедренной кости развивается ее варусное искривление (симптом «пастушьего посоха»), большеберцовой кости — саблевидная, варусная или вальгусная деформации.

- Развитие процесса сопровождается неравномерным, как правило, умеренным «вздутием» диафизарного отдела кости.

Поражение костей черепа

- Кости свода черепа неравномерно утолщаются за счет расширения диплоэ и «вздутия» преимущественно наружной костной пластинки.

- Контур свода черепа становятся неровными.

- Нормальная структура диплоического вещества изменяется и может быть представлена сочетанием рентгенопрозрачных зон остеолизиса с зонами уплотнения за счет участков остеосклероза и замещающей соединительной ткани с симптомом «матового стекла».

- Снижение рентгенопрозрачности диплоэ приводит к исчезновению границы между губчатым веществом и наружной и внутренней костными пластинками.

Магнитно-резонансная томография

- Более точно определяет структуру области поражения, а также распространенность процесса в кости.

- Отчетливо выявляет кистозный компонент, который может преобладать над солидной частью.
- Солидный компонент в режимах T1 ВИ и T2 ВИ характеризуется сигналами, в большей степени сопоставимыми с мышечной тканью (изомышечный сигнал).
- Кистозный компонент имеет сигнал жидкости: низкий или изомышечный в T1 ВИ, высокий в T2 ВИ и в режимах с подавлением жира в T2 ВИ, Pd ВИ, STIR ВИ.

Радиоизотопное исследование

- Остеосцинтиграфия позволяет выявлять процесс на ранних этапах развития, а также является методом, определяющим распространенность процесса в скелете.
- Степень гиперфиксации РФП в зонах поражения может быть различной — от незначительной до выраженной и зависит от активности костеобразовательных процессов как в самой ткани фиброзной дисплазии, так и в участках реактивного остеогенеза со стороны неизмененной кости.

Дифференциальная рентгенодиагностика

- Так как проявления фиброзной дисплазии разнообразны, то ее приходится дифференцировать с множеством процессов, преимущественно доброкачественной природы.

- В диагностическом плане наиболее сложна моноостальная форма фиброзной дисплазии, так как ее рентгенологические симптомы почти тождественны многим доброкачественным опухолям.

Моноостальную форму фиброзной дисплазии прежде всего следует дифференцировать:

- с солитарной и аневризмальной костными кистами;
- с десмопластической и неоссифицирующей фибромами;
- с остеофиброзной дисплазией (оссифицирующей фибромой);
- с эозинофильной гранулемой;
- с гигантоклеточной опухолью;
- с адамантиномой;
- с центральной остеосаркомой низкой степени злокачественности.

При полиостальной форме фиброзной дисплазии в первую очередь необходимо исключить гиперпаратиреоидную остеодистрофию.

В случаях поражения костей черепа:

- с вовлечением нескольких костей — с болезнью Педжета;
- при локализованной форме с поражением свода черепа — с менингиомой;
- при поражении челюстей — с амелобластомой;
- нижней челюсти — с гигантоклеточной репаративной гранулемой.

ЛИТЕРАТУРА

1. Нейштадт Э.Л., Маркочев А.Б. Опухоли и опухолеподобные заболевания костей. 2007, с. 243–249.
2. Кочергина Н.В. Лучевая диагностика опухолей и опухолеподобных поражений костей и мягких тканей. Практическое руководство. 2005, с. 35–39.
3. Chong V.F., Khoo J.B., Fan Y.F. Fibrous dysplasia involving the base of skull. AJR. 2002, v. 178 (3), p. 717–720.
4. Fitzpatrick K.A., Taljanovic M.S., Speer D.P. et al. Imaging findings of fibrous dysplasia with histopathologic and intraoperative correlation. AJR. 2004, v. 182 (6), p. 1389–1398.
5. Christopher D.M., Fletcher, K., Krishnan Unni, Fredrik Mertens. Tumors of soft tissue and bone. Pathology and Genetics. World Health Organization Classification of Tumours. 2002, p. 341–342.
6. Kransdorf M., Moser R. Jr., Gilkey F. Fibrous dysplasia. Radiographics. 1990, v. 10, p. 519–537.
7. Dorfman H., Czerniak B. Bone tumors. Mosby, St. Louis. 1998.
8. Henry A. Monostotic fibrous dysplasia. J. Bone Joint. Surg. Br. 1969, v. 51, p. 300–306.
9. Harris W.H., Dudley R., Barry R.J. The natural history of fibrous dysplasia: an orthopaedic, pathological, and roentgenographic study. J. Bone Joint. Surg. 1962, v. 44, p. 207–233.
10. Ruggieri P., Sim F., Bond J. et al. Malignancies in fibrous dysplasia. Cancer. 1994, v. 73, p. 1411–1424.
11. Schwartz D., Alpert M. The malignant transformation of fibrous dysplasia. Am. J. Med. Sci. 1964, v. 247, p. 1–20.
12. Yabut S., Kenan S., Sissons H. et al. Malignant transformation of fibrous dysplasia: a case report and review of the literature. Clin. Orthop. Relat. Research. 1988, v. 228, p. 281–289.
13. Bahk W., Kang Y., Rhee S. et al. Cystic fibrous dysplasia in the long bone. Orthopedics. 2007, v. 30, p. 871–873.
14. Dorfman H., Ishida T., Tsuneyoshi M. Exophytic variant of fibrous dysplasia (fibrous dysplasia protuberans). Hum. Pathol. 1994, v. 25, p. 1234–1237.
15. Johns W.D., Gupta S.M., Kayani N. Scintigraphic evaluation of polyostotic fibrous dysplasia. Clin. Nucl. Med. 1987, v. 12, p. 627–631.

Статья поступила 09.12.2014 г., принята к печати 28.12.2014 г.

Рекомендована к публикации Э.Р. Мусаевым

FIBROUS DYSPLASIA

Fedorova A.V., Barna I.I., Bludov A.B., Nered A.S., Zamogilnaya Ya.A., Kochergina N.V.

FGBU N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center, Moscow, Russian Federation

Key words: fibrous dysplasia, benign bone lesions, musculoskeletal radiology

The review of the literature is devoted to the classification, epidemiology, clinical presentation and radiological findings of fibrous dysplasia of the skeleton. Fibrous dysplasia (FD) is a benign process of the skeleton that develops in childhood. The clinical presentation of FD is largely determined by the lesion localization and its extent in the skeleton. Small size fibrous dysplasia may be asymptomatic and revealed as an accidental finding. In some cases radiological presentation of FD is similar to benign bone tumors resulting in difficulties of the differential diagnosis of these processes.