

# Дисплазия костей

Фиброзная остеодисплазия- болезнь Брайцева-Лихтенштейна, дисплазия фиброзных костей- системное заболевание костной системы, обусловленное задержкой развития кости на фиброзной или хрящевой стадии эмбриогенеза, а также извращением остеогенеза.

- Частота у детей 7 %

## Этиология

Этиология до конца не известна. В эмбриональном периоде возникает нарушение формирования остеобластической механизмы костей. Это приводит к появлению своеобразной кости с фиброзным костным мозгом, способным разрастаться и давать остеοидную ткань и кость с незаконченным типом костеобразования.

## Классификация

- Монооссальная форма- поражена одна кость, кортикальный корковый дефект.
- Олигооссальная форма- поражен в две-три кости.
- Полиоссальная форма ( с поражением более трех костей, с множественными костными поражениями
- Синдром Олбрайта
- Смешанная фиброзно-хрящевая остеодисплазия

## Основные клинические симптомы

- Патологический перелом
- Деформация костей
- Хромота, вызванная удлинением или укорочением пораженной нижней конечности
- Нарушение походки
- Боль в области поражения

## Внекостные признаки(синдром Олбрайта)

- Пигментация кожных покровов
- Нарушение полового созревания
- тиреотоксикоз

Врожденный ложный сустав костей голени. Существует две формы заболевания- латентная и подвижная.

#### Латентная форма

- С рождения у ребенка форма и длина нижних конечностей не изменены или заметна незначительная деформация костей голени
- С началом ходьбы деформация нарастает , появляются укорочение и хромота
- Травма или попытка исправить деформацию приводит к несращению костных отломков и формированию псевдоартроза

#### Подвижная форма

- Врожденная деформация костей голени в нижней трети спереди
- Укорочение конечности
- Патологическая подвижность отломков на высоте искривления

# Диагностика

## Рентгенологическая характеристика

- Участок просветления с хорошо очерченными четкими контурами
- Форма овальная или округлая
- Расположен чаще эксцентрично
- Длинная ось очага соответствует оси кости
- Локализуется в метафизарной зоне длинных трубчатых костей

Внутренняя поверхность кортикального слоя очага истончена и имеет неровные серповидные или фестончатые края

# Хрящевая дисхондроплазия

Болезнь Олье- замедленная и извращенная оссификация эмбрионального хряща. При этом может быть поражена любая кость, чаще бедренные кости, большеберцовые и малоберцовые, плечевые и предплечья кости, иногда кости таза.

## Классификация

- Монооссальная
- Олигооссальная
- Полиоссальная

# КЛИНИКА

- Деформация конечности
- Утолщение пальцев кисти
- Вальгусные и варусные поражения
- Укорочение конечности
- Косорукость
- Синдром Маффучи- костные повреждения с гемангиомой

Экзостозная хондродисплазия (юношеские костно-хрящевые экзостозы) наблюдается в 27 % всех случаев опухолей. Это порок развития эпифизарного хряща в виде разрастания метафизарной части кости. Впервые описал костно-хрящевые экзостозы как костные опухоли К. Гален во II в. 30 ноября 1899 г. на заседании Лионского общества хирургов Z. Oilier сделал доклад о множественных костно-хрящевых экзостозах. Юношеские костно-хрящевые экзостозы, по мнению М. В. Волкова, представляют собой порок развития эпифизарного хряща.

Клиническая картина. Выявляется плотное образование в метафизе трубчатой кости и в непосредственной близости от зоны роста. Экзостозы представляют собой образование костной плотности, резко отграниченное от мягких тканей, неподвижное и твердое на ощупь. Размеры варьируют от горошины до крупного яблока. Опухоль заметна при осмотре, если размеры значительны. Кожа над ней не изменена. При отсутствии сдавления нерва она безболезненна. Наличие единичных или множественных костно-хрящевых экзостозов не приводит к изменению общего состояния больного. Как правило, большинство экзостозов растут до наступления синостоза эпифиза с метафизом, т. е. до окончания роста скелета.

Различают три степени экзостозов: I степень — неосложненные экзостозы; II степень — пролиферирующие экзостозы; III степень — озлокачествленные экзостозы.

Рентгенограммы позволяют уточнить характер заболевания, локализацию, распространенность поражения и интенсивность роста (рис. 1). Рис. 1. Экзостозная хондродисплазия бедренной и большеберцовой костей: а — прямая проекция; б — боковая проекция. Обычно костно-хрящевые экзостозы в начале развития располагаются вблизи эпифизарно-хрящевой пластинки со стороны метафиза. У детей старшего возраста они располагаются ближе к диафизу. По отдаленности экзостоза от эпифиза кости судят о давности его появления. Экзостозы при одиночных поражениях имеют плотное основание, а при множественной форме ножка порозна (больше хрящевой ткани).

Лечение больных с экзостозной хондродисплазией при II и III степени только оперативное. Суть оперативного вмешательства — сбивание экзостоза долотом у основания его ножки с надкостницей и хрящевым чехлом. Операция должна проводиться абластично.

**Спондилоэпифизарная дисплазия** – генетически гетерогенное наследственное заболевание из группы остеохондропатий, характеризующееся пороками развития позвонков, эпифизов длинных трубчатых костей и суставов.

Этиология и патогенез заболевания неизвестны.

# Классификация

- Врожденная спондилоэпиметафизарная дисплазия
- Поздняя спондилоэпиметафизарная дисплазия (тип Козловского)
- Метатропическая дисплазия
- Парастремматическая дисплазия
- Болезнь Диггви-Мелхиор-Клаузена

# КЛИНИКА

Первые клинические симптомы появляются обычно после вертикализации ребенка, чаще в возрасте 5-6 лет

При тяжелой форме заболевания ограничение пазведения в тазобедренных суставах. Дети отстают в росте.