

## Генерализованный гиперостоз

*И.А. Бондаренко, Е.С. Романюк, С.А. Шалабодов*

*Военно-морской клинический госпиталь, г. Североморск*

Генерализованный гиперостоз – это врожденное семейно-наследственное заболевание, при котором происходит нарушение периостального и эностального костеобразования.

При этой разновидности костной дисплазии усилена остеобластическая функция надкостницы, что вызывает постепенное утолщение коркового слоя снаружи за счет напластования на его поверхности новых костных слоев. Утолщаются те отделы скелета, которые развиваются при участии надкостницы. Активность надкостницы сохраняется и по окончании ее роста, поэтому утолщение костей продолжается и у взрослых. Больше всего утолщаются диафизы длинных трубчатых костей, поэтому эпифизы по сравнению с громоздкими диафизами кажутся как бы уменьшенными в размерах. Наряду с повышением активности надкостницы по наружной поверхности, замедляется резорбция ее изнутри, вследствие чего корковый слой утолщается в обе стороны.

Кроме трубчатых костей, значительно утолщаются кости таза, ребра, лопатки, дуги позвонков с их отростками.

При генерализованном гиперостозе наряду с периостальным костеобразованием нарушено также эностальное. Как следствие, функционально обусловленная структура губчатого костного вещества изменяется: костные балки в разной степени утолщаются, обрываются и располагаются неравномерно, иногда увеличиваются промежутки между ними. Больше всего утолщаются те костные балки, которые располагаются по силовым линиям и испытывают наибольшую нагрузку. Это отчетливо проявляется в структуре отдельных костей. Так, в телах позвонков, соответственно статическим нагрузкам, особенно толстыми оказываются вертикально расположенные балки, хотя утолщенными могут быть и некоторые поперечные. В ребрах толстые костные балки вытянуты вдоль оси ребра. В тазовых костях они образуют крупнопетлистый рисунок.

Клинически генерализованный гиперостоз может проявляться периодическими болями в костях, чувством тяжести в ногах, скованностью движений. Пальпаторно может определяться утолщение костей различной локализации.

В качестве клинического примера приводим наше наблюдение.

Больной К., 18 лет, поступил в терапевтическое отделение с жалобами на ноющие боли в голених, в тазобедренных суставах, позвоночнике при физических нагрузках. Из анамнеза известно, что эти боли беспокоят его с детства. Подобными проявлениями страдает родной дядя. Данные объективного исследования без особенностей. Анализы крови и мочи без особенностей. Биохимический анализ крови показал повышение уровня щелочной фосфатазы до 113 IU/L. УЗИ щитовидной железы, органов брюшной полости и почек – без патологии. ФГДС – без патологии. На рентгенограмме органов грудной клетки определяется резкое утолщение коркового слоя всех ребер и ключиц, наличие подчеркнутых продольных костных балок в ребрах. На рентгенограммах костей таза, нижних и верхних конечностей определяется неравномерное утолщение коркового слоя всех костей с незначительным сужением костномозговых каналов. В структуре костей определяется резкая подчеркнутость костных балок в метафизах всех костей при нормальной толщине коркового слоя. Дистальные метафизы бедренных костей булавовидной формы. На спондилограммах грудного и поясничного отделов форма позвонков не изменена, определяются изменения в структуре тел в виде продольных и поперечных полос толщиной до 1,5 мм, утолщение дужек. Цитологическое исследование стернального пунктата: костный мозг представлен всеми ростками, эритроидный и миелоидный ростки без особенностей, лимфоидный росток раздражен; тип кроветворения нормобластический, клетки мегакарио-

1) В тексте нет ссылок на рис.



*Рис. 1. Обзорная рентгенограмма органов грудной клетки: утолщение коркового слоя всех ребер и ключиц, наличие подчеркнутых продольных утолщенных костных балок в ребрах.*



*Рис. 2. Рентгенограмма таза: утолщение коркового слоя тазовых и бедренных костей, наличие утолщенных костных балок.*



*Рис. 6. Спондилограммы пояснично-крестцового отдела: наличие утолщения дужек позвонков, в телах определяются утолщенные продольные и поперечные полосы.*



*Рис. 3. Рентгенограмма плечевой кости: утолщение коркового слоя диафиза, сужение костномозгового канала, наличие подчеркнутых костных балок в дистальной метафизе.*



**Рис. 4.** а — рентгенограмма предплечий с захватом кистей: утолщение коркового слоя и сужение костномозговых каналов в диафизах лучевой и локтевой костей, подчеркнутость костных балок в костях обеих кистей. б — рентгенограмма предплечья: утолщение коркового слоя и сужение костномозговых каналов в диафизах лучевой и локтевой костей.



**Рис. 5.** а, б, в — рентгенограммы коленных суставов: утолщение корковых слоев обоих надколенников; дистальные метафизы бедренных костей булабовидной формы, корковые слои метафизов не утолщены; утолщение костных балок.

цитарного ростка в мазках получены единичные; пластинки отшнуровываются удовлетворительно.

### Список литературы

1. Лагунова И.Г. Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета. М.: "Медицина", 1989. С. 216–231.