

Клиническое наблюдение за малигнизацией очага в крыловидной кости при множественном хондроматозе костей (болезнь Олье) с помощью МРТ

Белов С. А., Бельшева Е. С., Быченко В. Г.*, Катков А. М.

Первый московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова

Золотова С. В.

Научно-исследовательский институт нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко РАМН

Clinical observation of malignancy lesion in pterygoid bone by multiple chondralloplasia (disease Ollier) on MRI

Belov S. A., Belysheva E. S., Bychenko V. G., Zolotova S. V., Katkov A. M.

Реферат

Данная статья посвящена крайне редкому наблюдению за малигнизацией очага хондроматоза в костях черепа при болезни Олье. Клиническое наблюдение было выполнено с помощью метода МРТ. Была обследована поясничная область и голова. Диагноз верифицирован гистологически.

Ключевые слова: множественный хондроматоз костей, односторонний хондроматоз, энхондроматоз, окостеневающий диатез, хондродисплазия, внутренний хондроматоз, энхондроз, дисхондроплазия костей, болезнь Олье, МРТ.

Abstract

This article is about a very rare case of malignancy lesion of nidus of hondromatоз in bones of skull for disease Olier. The clinical case was diagnosed by MRI. The lumbar and head were examined. Diagnosis was histologically verified.

Keywords: multiple chondralloplasia, multiple enchondrosis, enchondromatosis, multiple enchondromas, unilateral hondromatosis, Ollier disease, MRI.

Множественный хондроматоз костей, также называемый односторонним хондроматозом, энхондроматозом, окостеневающим диатезом, хондродисплазией, внутренним хондроматозом, энхондрозом или дисхондроплазией костей,

чаще всего именуется как болезнь Олье по имени известного лионского хирурга Олье (Ollier), открывшего эту нозологическую форму благодаря применению рентгеновых лучей еще в 1899 г., хотя первое клинико-рентгенографическое

*Быченко Владимир, 119992, Москва, ул. Б. Пироговская д. 6, стр. 1, Центральный клинический корпус 1 УКБ, ПМГМУ им. И.М. Сеченова, кабинет МРТ.
+7(499)2481571, vladimir.bychenko@gmail.com

описание данного заболевания, сделанное в 1897г., принадлежит русскому врачу М. Г. Агаджанову.

К нам обратилась пациентка 1979 года рождения (31 год), у которой диагноз болезни Олье был установлен в 11-летнем возрасте. Заболевание у пациентки проходило с преимущественным поражением левой бедренной кости, в связи с чем по ортопедическим показаниям, 1990 году и в 2000 году пациентка была оперирована. В 2009 году у пациентки было выявлено образование левого крыла основной кости с прорастанием в левый кавернозный синус (рис. 1), по поводу чего пациентка была оперирована в республиканской клинической больнице им. Г. Г. Куватова республики Башкортостан. По результатам гистологического исследования образование – хондроидная хордома. Таким образом, образование имеет хондроидную природу и может являться участком малигнизации энхондромы в основной кости. К сожалению, после хирургического лечения отмечался продолженный рост образования, в связи с чем пациентка обратилась для выполнения повторных лучевых исследований с целью планирования лучевой терапии. На томограммах поясничного отдела позвоночника (рис. 2) определяются характерные для болезни Олье хрящевые очаги в теле позвонка L5 и в передних отделах крыла подвздошной кости (рис. 3). При исследовании головного мозга в левой гемисфере определяется рецидив образования (рис. 4) основной кости, других очагов хрящевой ткани в костях черепа не выявлено.

В первой половине 20-го века болезнь Олье считалась «редким» заболеванием, однако, одновременно с доступностью рентгеновского обследования для насе-

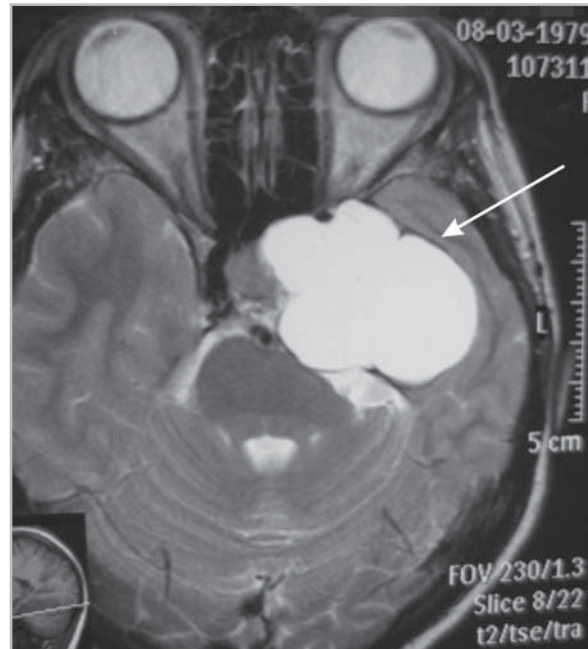


Рис. 1. T2-взвешенное изображение в аксиальной плоскости. Томограмма была выполнена в 2009 г. в республиканской клинической больнице им. Г. Г. Куватова республики Башкортостан. На томограмме определяется гиперинтенсивное образование левого крыла основной кости, распространяющееся на область левой височной доли (показано стрелкой).

ления, заболевание стало выявляться значительно чаще и вышло из разряда «редких» [1]. Множественный хондроматоз скелета является врожденным, не наследуемым, спорадическим заболеванием, девочки болеют в 2 раза чаще, чем мальчики. Чаще всего заболевание выявляется и приобретает клинический интерес, когда ребенок начинает ходить. В этот период проявляется хромота, искривление и укорочение нижних конечностей, которые прогрессируют, воз-

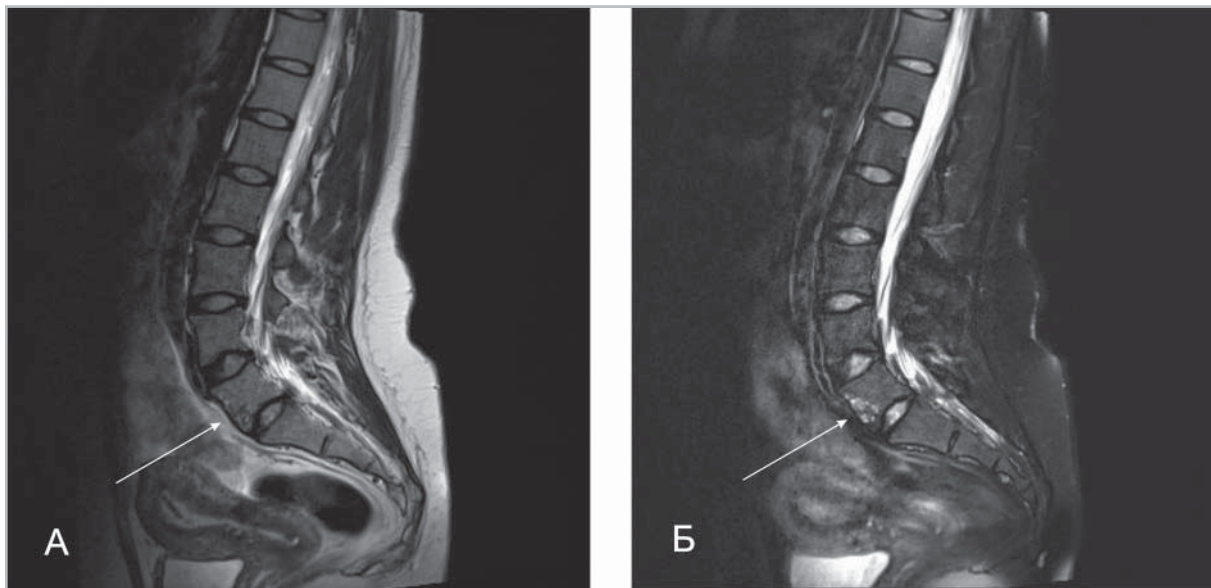


Рис. 2. T2-взвешенное изображение (А) и T2-взвешенное изображение с подавлением МР-сигнала от жировой ткани (Б) в сагиттальной плоскости.

На томограммах в теле L5 определяется участок с МР-сигналом, характерным для хрящевой ткани – энхондрома (показана стрелками).

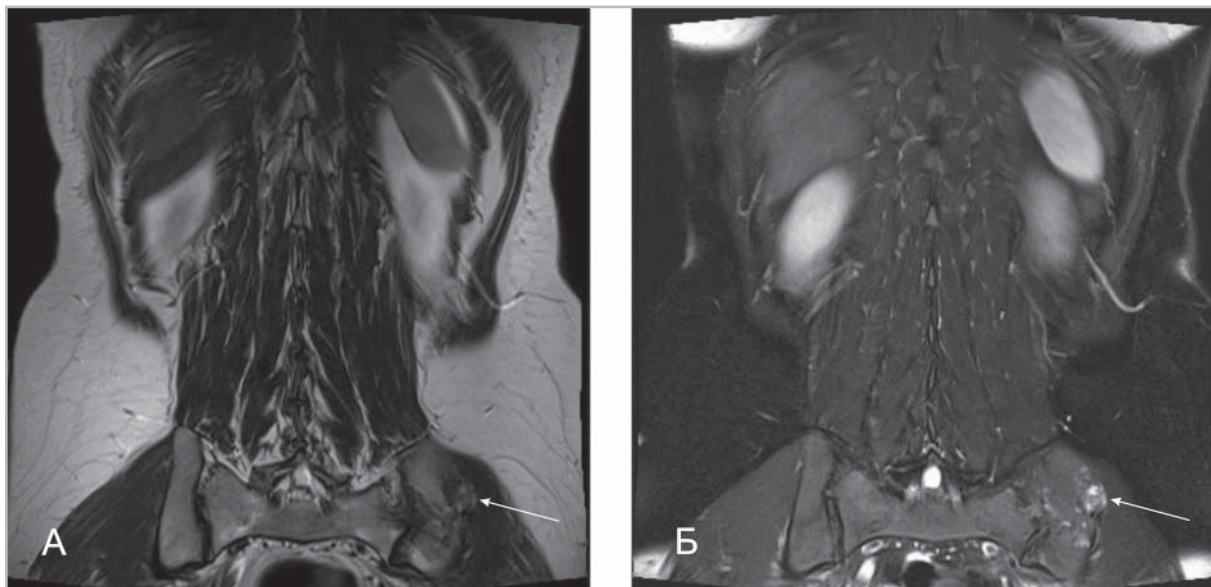


Рис. 3. T2-взвешенное изображение (А) и T2-взвешенное изображение с подавлением МР-сигнала от жировой ткани (Б) в фронтальной плоскости. На томограммах в левой подвздошной кости определяется участок с МР-сигналом, характерным для хрящевой ткани – энхондрома (показана стрелками).

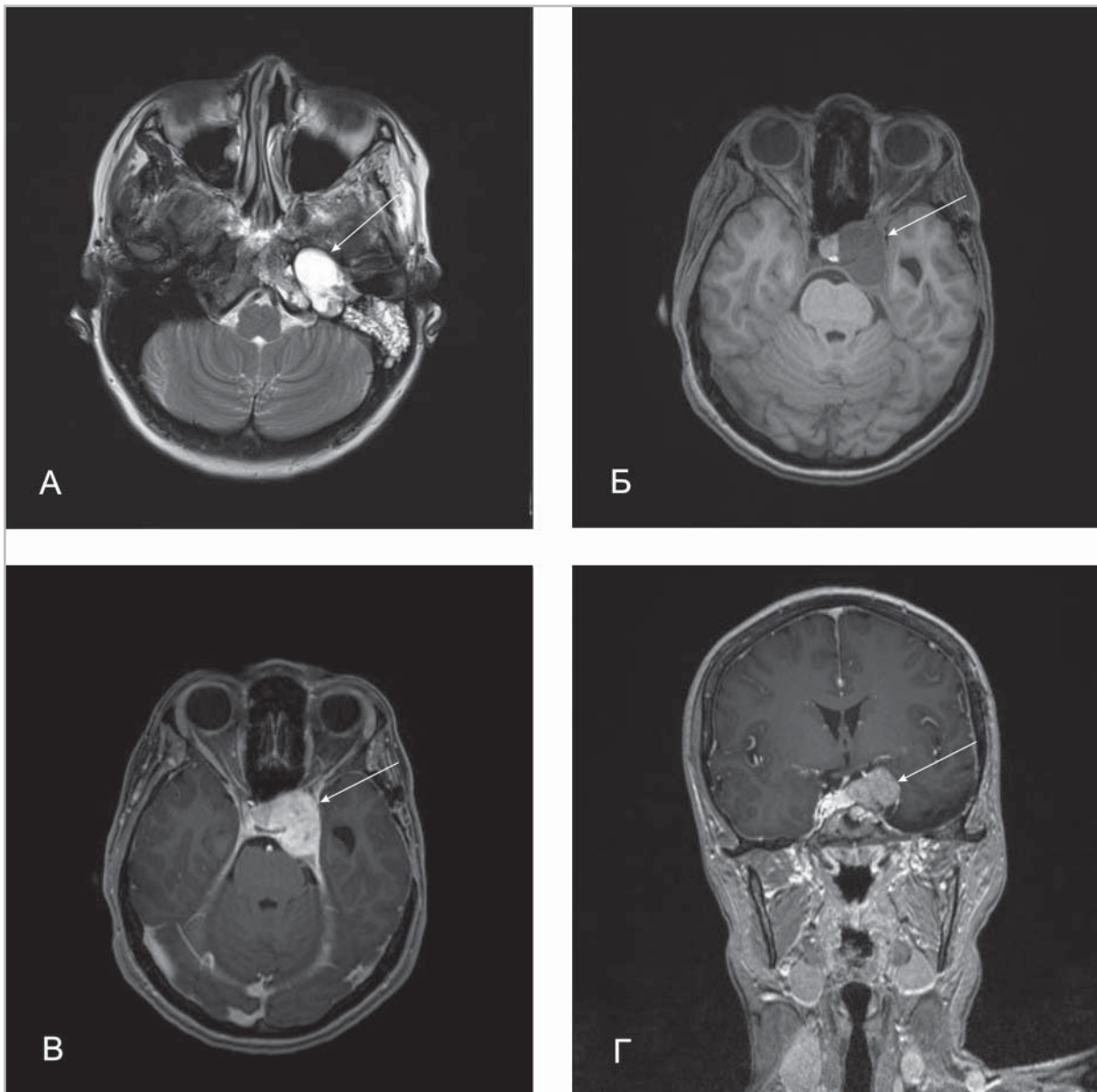


Рис. 4. T2-взвешенное изображение (А), T1-взвешенное изображение с подавлением МР-сигнала от жировой ткани (Б), T1-взвешенное изображение с подавлением МР-сигнала от жировой ткани после введения гадолиамида из расчета 0,2мл/кг массы тела (В) в аксиальной плоскости, T1-взвешенное изображение с подавлением МР-сигнала от жировой ткани после введения гадолиамида из расчета 0,2 мл/кг массы тела в фронтальной плоскости (Г). На томограммах определяется рецидив образования (показан стрелками) левого крыла основной кости с интенсивным накоплением контрастного препарата (гадолиамид).

можно появление патологических переломов [1, 2].

Общий прогноз при болезни Олье благоприятен. Однако, в ряде случаев, преимущественно в детском возрасте, возможна малигнизация очагов (как правило, в хондросаркому). По данным различных авторов, малигнизация очагов хондроматоза возникает приблизительно в 3-5 % случаев, однако сочетание болезни Олье с синдромом Мафуччи и метахроматозом значительно увеличивает процент малигнизации очагов [8]. Впервые в отечественной литературе малигнизация очага хондроматоза описана в 1956 г. Н. М. Енгальчевой. В доступной нам литературе мы не смогли обнаружить сведения о поражении костей черепа при болезни Олье, а тем более, о малигнизации очагов хондроматоза в костях черепа. Таким образом, на сегодняшний день, это единственное в доступной нам литературе наблюдение малигнизации очага хондроматоза в костях черепа при болезни Олье.

Сущность множественного хондроматоза костей заключается во врожденном нарушении нормального процесса хондрогенеза, при котором, часть хрящевой ткани, образованной эпифизарными ростковыми зонами, имеет эмбриональное строение и не трансформируется в нормальную костную ткань. Более конкретно можно сказать, что если первая фаза всего процесса окостенения, т. е. пролиферация энхондральных хрящей, происходит при этой болезни, то именно дальнейшие фазы обызвествления и окостенения развивающегося хряща во время роста кости в длину не наступают, и поэтому преимущественно в метафизах длинных трубчатых костей остаются незавершившие свой естественный цикл развития необызвествленные и неокос-

тневшие хрящевые массы. По мере развития скелета эти хрящевые массы постепенно перемещаются по направлению роста и погружаются в диафиз трубчатых костей. Когда трубчатая кость должна расти в длину, в мета-диафизе остаются обширные хрящевые включения, при этом объем хрящевой массы постепенно увеличивается, расширяя изнутри пораженную кость; кость «вздувается» кортикальный слой истончается. Подобные «вздутия» костей иногда напоминают опухоли, но ничего общего с истинным неопластическим процессом болезнь Олье не имеет. Наиболее типично поражение метафизарных концов трубчатых костей (чаще большеберцовые кости, затем бедренные кости) и периферических участков плоских костей. Наибольшим изменениям подвергается скелет нижних конечностей. Реже поражаются проксимальный метафиз плеча и дистальные концы костей предплечья, а также оба метафиза малоберцовой кости и, как при множественных хрящевых экзостозах, область локтевого сустава поражается минимально, а область коленного сустава колена — максимально. В малых трубчатых костях — фалангах пястных и плюсневых костях — изменены и средние трети диафизов. Выраженный патологический процесс захватывает тазовые кости, меньше вовлекаются лопатки, ребра и короткие губчатые кости, как, например, пяточная, таранная. Крайне редко затрагиваются позвоночник и ключицы и пр. Неизменным всегда остается череп [1, 2].

Односторонность поражений, которая раньше считалась одним из наиболее важных признаков болезни Олье и даже упоминалась в названии, в настоящее время больше не расценивается как обязательный симптом дисхондроплазии [1, 5].

Известно, что процесс может быть односторонним, т. е. поражать верхнюю и нижнюю конечности с одной стороны или только одну нижнюю конечность, или же, более редко, процесс локализуется в обеих нижних конечностях. Наиболее часто встречается двустороннее поражение с более выраженным вовлечением в процесс одной стороны, при этом предпочтительного поражения правой или левой половины тела не отмечается.

Клиническая картина болезни Олье сводится к тому, что пораженная конечность отстает в росте, деформируется, возникает медленно прогрессирующая хромота. Прогрессирующее утолщение костей в области метафизов может приводить к ограничению движений в суставах, появляется боль при движениях и местное повышение температуры. Для заболевания характерны деформации в виде галифеобразного искривления диафиза бедра, вальгусного либо варусного отклонения коленного сустава с вторичной асимметрией таза и сколиозом позвоночника. На кистях и стопах утолщаются отдельные фаланги пальцев за счет плотных сферической формы опухолевидных образований. Мышечная атрофия отсутствует. Непосредственно суставы остаются неизменными.

Точный диагноз возможен только при помощи лучевого исследования. Рентгенологическая картина в типичных случаях болезни Олье достаточно характерна. На рентгенограммах определяется существенное укорочение пораженных длинных трубчатых костей, некоторых случаях трубчатая кость может получить сходство с гимнастической гирей – из-за укорочения диафиза и увеличения в объеме эпиметафизарных концов. Особенно сильно отстают в росте кости при

раннем начале патологического процесса [1, 2, 9].

Средняя треть диафиза пораженной кости, как правило, не изменена. Метафизы же равномерно расширены, изнутри «вздуты». Почти всегда заметно в той или иной степени резкое дугообразное искривление метафизарного конца в сторону от продольной оси кости. Перистальная реакция отсутствует.

Серьезным изменениям, практически не проявляющимся клинически, подвергаются при болезни Олье фаланги, плюсневые и отчасти также и пястные кости. Они укорочены, расширены, на рентгенограммах в их структуре определяется множество просветлений, характерных для хрящевой ткани как изолированных, так и сливающихся друг с другом.

Из плоских костей наибольшие изменения претерпевают кости таза. Подвздошные кости, на рентгенограммах, лишь в центральных отделах сохраняют обычную структуру. В поверхностных отделах подвздошных костей определяются округлые и треугольные участки просветлений, отделенные друг от друга костными балками, рассыпающимися в виде лучей наподобие остова крыла бабочки. Аналогичные изменения можно наблюдать и на рентгенограмме лопатки. Ребра поражаются не все, а только отдельные, с обеих сторон. Признаками поражения является расширение передних концов в виде раструбов, иногда расщепление. Конфигурация грудной клетки не изменена.

При выполнении магнитно-резонансной томографии, хрящевые включения имеют типичный для гиалинового хряща сигнал во всех режимах. Очаги поражения имеют четкие, иногда неровные контуры, хорошо отграничены от неиз-

мененной костной ткани [2, 3, 4, 9]. После введения контрастных препаратов на основе гадолиния может наблюдаться накопление препарата по периферии очагов поражения и в центральных отделах по типу кольца или арки [10].

Таким образом, лучевая семиотика при множественном хондроматозе костей весьма характерна и, в большинстве случаев, не представляет сложностей [1, 3, 10, 11]. Обычно заболевание дифференцируется с нейрофиброматозом и гистиоцитозом лангергансовых клеток. Серьезные затруднения возникают при дифференцировке между начальными проявлениями болезни Олье и истинными опухолями — хондромами в случае изолированного поражения скелета кисти или стопы [1, 11]. В данном случае необходимо провести обследование всего скелета. Хондромы могут достигать значительных размеров, в большинстве случаев расположены крайне асимметрично, имеют шаровидную форму, ведут к девиациям костей. При множественном поражении малых трубчатых костей, большие трубчатые кости, как правило, остаются интактными.

В небольшом проценте случаев болезнь Олье сочетается с синдромом Мафуччи (Maffucci). Синдром Мафуччи, на основании классификации сосудистых аномалий Mulliken и Glowacki это веретенновидно-клеточные гемангиомы, являющиеся комбинацией венозной мальформации (может содержать флеболиты) и гемангиоэндотелиомы. Риск малигнизации очагов хондроматоза у пациентов с сочетанием энхондроматоза и синдрома Мафуччи значительно выше. Так, у 15-30% пациентов с сочетанием указанных заболеваний происходит трансформация энхондром в хондросаркомы, также у этой груп-

пы пациентов имеется высокий риск развития глиом, аденокарцином желудочно-кишечного тракта, образований яичников и карциномы поджелудочной железы [2, 3, 4, 6, 7, 12]. Наиболее редким сочетанием болезни Олье с другими заболеваниями является метахроматоз — заболевание, характеризующееся сочетанием множественных энхондром и остеохондром [8].

Литература

1. Рейнберг С.А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. Медицина, 1964, книга I, издание 4-е, с. 432-440.
2. Kan H, Kleinman P. Pediatric and adolescent musculoskeletal MRI. Springer, 2007, 112-115.
3. De Beuckeleer LH, De Schepper AM, Ramon F, Somville J. Magnetic resonance imaging of cartilaginous tumors: A retrospective study of 79 patients. Eur J Radiol 1995; 21:34-40.
4. Flemming DJ, Murphey MD. Enchondroma and chondrosarcoma. Semin Musculoskelet Radiol 2000; 4:59-71.
5. Kosaki N, Yabe H, Anazawa U, Morioka H, Mukai M, Toyama Y. Bilateral multiple malignant transformation of Ollier's disease. Skeletal Radiol 2005; 34:477-484.
6. Fanburg JC, Meis-Kindblom JM, Rosenberg AE. Multiple enchondromas associated with spindle-cell hemangioendotheliomas: An overlooked variant of Maffucci syndrome. Am J Surg Pathol 1995; 19:1029-1038.
7. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. Plast Reconstr Surg 1982; 69:412-422.

8. Herman TE, Chines A, McAlister WH, Gottesman GS, Eddy MC, Whyte MR Metachondromatosis: Report of a family with facial features mildly resembling trichorhinophalangeal syndrome. *Pediatr Radiol* 1997; 27:436-441.
9. Resnick D, Kyriakos M, Greenway GD. Tumors and tumor-like lesions of bone: Imaging and pathology of specific lesions. In: Resnick D, ed.. *Diagnosis of Bone and Joint Disorders*, 4th ed., Section 29, Chapter 76. Philadelphia: W.B. Saunders, 2002; 3763-4128.
10. Aoki J, Sone S, Fujioka F, et al. MR of enchondroma and chondrosarcoma: Rings and arcs of Gd-DTPA enhancement. *J Comput Assist Tomogr* 1991; 15:1011-1016.
11. Murphey MD, Flemming DJ, Boyea SR, Bojescul JA, Sweet DE, Temple HT. Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton: Differentiating features. *Radiographics* 1998; 18:1213-1237; quiz 1214-1215.
12. Zwenneke Flach H, Ginai AZ, Wolter Oosterhuis J. Best cases from the AFIP. Maffucci syndrome: Radiologic and pathologic findings. *Armed Forces Institutes of Pathology. Radiographics* 2001; 21:1311-1316.

От редколлегии

Читайте в следующем номере:

Тромбозы почечных вен у новорожденных. Эхографическая диагностика.

Ольхова Е. Б., Полякова Е. В., Эмирова Х. М., Румянцева И., Попа А. В., Жукова И. А., Мстиславская С. А.

Химио-лучевая терапия рака шейки матки. Методика оценки состояния организма и его систем.

Добровольская Н. Ю., Лебедев Л. А., Лебедев А. Л., Новожилов Ю. Б., Ставицкий Р. В.

Основы КТ-визуализации. Часть 1. Просмотр и количественная оценка изображений.

Хоружик С. А., Михайлов А. Н.