

А.П. Крись-Пугач,
С.М. Марциняк

Клініко-рентгенологічна діагностика солітарної еозинофільної гранульоми кісток у дітей

Інститут травматології
та ортопедії АМН України,
м. Київ

Clinical x-ray diagnosis of solitary bone eosinophilic
granuloma in children

Цель работы: Ретроспективный анализ клинко-рентгенологических диагнозов эозинофильной гранулемы костей (ЭГ) у детей для совершенствования диагностики данной патологии.

Материалы и методы: Проанализировано 90 случаев клинко-рентгенологической картины ЭГ, у больных, которые находились на лечении в Институте травматологии и ортопедии АМНУ и Институте онкологии АМНУ в 1957–2003 гг. Солитарная форма ЭГ диагностирована у 88 пациентов, множественная — у 2. В основном ЭГ наблюдалась в детском возрасте, чаще — дошкольном. Возраст наших пациентов составлял от 1 года до 35 лет. Среди детей только 6 были старше 16 лет. Мальчиков было 48 (53,4 %), девочек — 42 (46,6 %). Для оценки динамики и характера заболевания проводили клиническое и рентгенологическое обследование. Очаги поражения в костях скелета при ЭГ, по нашим данным, распределились таким образом: бедро — 29 (32,2 %), позвоночник — 12 (13,3 %), таз — 10 (11,1 %), череп — 9 (10 %), большеберцовая кость — 7 (7,7 %). Патологические очаги локализовались преимущественно в метафизе и диафизе длинных костей, а также в телах позвонков.

Результаты: Свообразие клинко-рентгенологических проявлений ЭГ зависит от локализации патологического очага и фазы процесса. В развитии солитарной ЭГ длинных и плоских костей установлены фазы: остеолитической, репаративной, завершения. При ЭГ позвоночника нужно различать фазы: остеолитической, патологического перелома и формирования «vertebra plana», завершения. Установление верного диагноза ЭГ возможно лишь при учете совокупности симптомов и особенностей клиники с совершенным знанием рентгеносемиотики похожих заболеваний. В отдельных наблюдениях клинко-рентгенологические изменения были нехарактерными, а установление диагноза возможным лишь после инцизионной трепан-биопсии с последующим гистологическим исследованием.

Выводы: Свообразие клинко-рентгенологических проявлений ЭГ зависит от локализации патологического очага и фазы процесса. Установление верного диагноза возможно лишь при учете совокупности симптомов и особенностей клиники и совершенном знании рентгеносемиотики похожих заболеваний с последующим морфологическим изучением биоптатов патологических очагов, что, в свою очередь, обеспечит своевременную диагностику и улучшит результаты лечения солитарной ЭГ костей.

Ключевые слова: эозинофильная гранулема костей, дети, рентгенодиагностика.

Objective: Retrospective analysis of clinical x-ray diagnosis of eosinophilic bone granuloma in children with the purpose of improvement of diagnosis of this pathology.

Material and Methods: Ninety cases of clinical x-ray picture of bone eosinophilic granuloma (EG) treated at Institute for Traumatology and Orthopedics and Institute of Oncology (Academy of Medical Sciences of Ukraine) in 1957–2003 were analyzed. Solitary EG was diagnosed in 88 patients, multiple in 2. EG of the bones was chiefly observed in the childhood, more frequently in a pre-school age. The patients ages 1–35 years. Among children, only 6 were over 16. There were 48 boys (53.4 %) and 42 girls (46.6 %). To evaluate the dynamics and the character of the disease, clinical and x-ray studies were made. The foci of involvement in EG were localized in the femur 29 (32.2 %), spine 12 (13 %), pelvis 10 (11.1 %), skull 9 (10 %), fibia 7 (7.7 %). The pathological foci were localized mainly in the metaphysis and diaphyses of the long bones and in the bodies of the vertebral bodies.

Results: Peculiarities of clinical manifestations of EG depended on the localization of the foci and the stage of the process. The following stages were distinguished: osteolysis, reparation, completion. The following stages were distinguished in EG of the spine: osteolysis, pathological fracture and vertebra plana formation, completion. The correct diagnosis is possible only with the consideration on the entity of signs and clinical picture with perfect knowledge of x-ray signs of similar diseases. In some cases clinical x-ray signs were not characteristic, the diagnosis was made only after incision biopsy followed by histological study.

Conclusion: The character of clinical x-ray signs of EG depends on localization of the foci and the stage of the process. The correct diagnosis is possible only with the consideration of the entity of signs and clinical picture followed by morphological study of the bioplates, which, in turn, provides timely diagnosis and can improve the treatment results.

Key words: bone eosinophilic granuloma, children, x-ray diagnosis.

Діагностика солітарної еозинофільної гранульоми (ЕГ) кісток, яка належить за Міжнародною гістологічною класифікацією ВООЗ (1972) до групи пухлиноподібних захворювань, через варіабельність клініко-рентгенологічної картини залежно від локалізації і фази процесу, є вельми складною. При надходженні

хворих на лікування аналіз діагнозів показує, що в 57,7 % випадку вони були помилковими.

Вперше в світі ЕГ кісток описав 1913 р. М.І. Таратинов [1]. У 1940 році Н.Л. Jaffe і L. Lichtenstein [2] дали опис ЕГ і виділили її в окрему нозологічну форму. Згодом на підставі морфологічних досліджень захворювання було

віднесено до групи гістіоцитозів Х разом із хворобою Летерера — Зіве (гострий чи підгострий поширений гістіоцитоз) та хворобою Хенде — Шулера — Крісчена (хронічний поширений гістіоцитоз) [3, 4].

В останні роки встановлено, що в основі гістіоцитозу Х лежить проліферація гістіоцитів — клітин Лангерганса [5].

Методика дослідження

Ретроспективно розглянуто 90 випадків ЕГ кісток у хворих, що перебували на лікуванні в Інституті травматології та ортопедії (ІТО) АМНУ та Інституті онкології АМНУ в 1957–2003 рр. Головним чином це захворювання спостерігається в дітей дошкільного віку. Втім, вік наших пацієнтів становив від 1 до 35 років. Серед дітей тільки 6 хворих були старші 16 років (хлопчиків — 48, дівчаток — 42). Пік захворюваності припадав на вік 2–6 років. Солітарну форму ЕГ кісток діагностовано у 88 пацієнтів, множинну — в 2. Локалізація уражень у кістках скелета при ЕГ, за нашими даними, розподілилася таким чином: стегно — 32,2 %, хребет — 13,3 %, таз — 11,1 %, череп — 10 %, великогомілкова кістка — 7,7 % випадків (табл. 1).

Таблиця 1. Розподіл хворих за частотою локалізації та характером ураження

Table 1. Distribution of the patients according to the incidence and character of the lesion

Локалізація	Ураження		Разом
	множинне	поодинокі	
Стегнова кістка		29	29
Хребет		12	12
Тазові кістки		10	10
Череп		9	9
Плечова кістка		8	8
Великогомілкова кістка		7	7
Ключиця		4	4
Лопатка		3	3
Ребро		2	2
Груднина		1	1
Ключиця, хребет	1		1
Ліктьова кістка		1	1
Малогомілкова кістка		1	1
Ребро, череп, тазові кістки	1		1
Кістки стопи		1	1
Разом	2	88	90

Патологічні осередки локалізувалися переважно в метафізі та діафізі довгих кісток, а також у тілах хребців, в епіфізах кісток їх виявлено в 3 хворих.

Більше половини пацієнтів (52) госпіталізовані в клініку з помилковим діагнозом, що свідчить про недостатню обізнаність лікарів з даного захворювання і варіабельності його клініко-рентгенологічних проявів. Діагностика ЕГ потребує комплексного обстеження, що охоплює клінічний, рентгенологічний та гістологічний методи; у випадках ураження хребта варто використовувати комп'ютерну томографію (КТ).

У наших хворих діагноз був верифікований цитологічним дослідженням пунктату з осередку або гістологічним дослідженням біопсійного чи операційного матеріалу.

Для оцінки динаміки та характеру перебігу захворювання проводили клінічне обстеження. Рентгенологічно хворих обстежували на апараті Multix 41. Знімки черепа, хребта, ключиці, стегна, гомілки, стопи виконували у двох проекціях — прямій та боковій. Розмір плівки (см) відповідав розміру об'єкта, тобто 18 × 24, 24 × 30, 30 × 40. У 2 випадках при компресії спинного мозку використовували мієлографію і КТ.

Результати та їх обговорення

Анамнестичні дані показують, що в 51 випадку захворювання виникло безпричинно; в 30 — було наслідком травми або перенесеної гострої респіраторної інфекції.

Одним з перших симптомів захворювання був біль у ділянці ураження з іррадіацією в дистальний сегмент або суглоб. У 49 випадках хворі скаржилися на помірної інтенсивності біль, непостійний, ниючого характеру. Інтенсивний відзначено в 12 пацієнтів. Чіткою залежністю посилення болю від періоду доби або навантаження не виявлено: в 27,5 % спостережень хворі скаржилися на посилення болю після навантаження і ввечері, нічний біль відзначали 26 осіб. У решті спостережень виникнення болю не було пов'язане з будь-якою з перелічених обставин.

При госпіталізації біль у ділянці ураження був відсутній у 12 хворих. У більшості випадків до надходження в клініку їм виконували іммобілізацію ураженого сегмента.

Больовий синдром при солітарній ЕГ кістки, як правило, не носить прогресуючого характеру, при тенденції до послаблення та навіть зникнення, особливо при іммобілізації ураженого сегмента. Проте фізіотерапія, масаж ділянки ураження можуть викликати посилення болю.

Таким чином, біль при солітарній ЕГ кістки не був постійним і зменшувався при іммобілізації ураженого сегмента і становив перший клінічний симптом, який змушував пацієнтів звертатися до лікаря.

Наступною за частістю скаргою було порушення функції ураженого органа (76 пацієнтів) — накульгування, обмеження рухів у суглобах, хребті.

Формування больових контрактур у суглобі відзначено в усіх хворих з локалізацією ЕГ в

епіфізі довгих кісток, а також з розташуванням патологічного осередку в безпосередній близькості до суглоба. При тривалому больовому синдромі та порушенні функції кінцівки спостерігалася гіпотрофія м'язової маси ураженого сегмента.

Місцеві зміни характеризувалися болючістю при глибокій пальпації, в 22 випадках виявлено припухлість. У разі ураження хребта мала місце локальна болючість при пальпації остистого відростка ураженого хребця, обмеження рухомості і порушення статики — кіфоз або сколіотична деформація, супроводжувана місцевим напруженням м'язів. У 2 хворих патологічні компресійні переломи хребців супроводжувалися неврологічними порушеннями.

Таким чином, клінічна картина солітарної еозинофільної гранульоми не є патогномонічною і характеризується періодичними болями в ділянці ураження, порушенням функції найближчого суглоба, накульгуванням, гіпотрофією м'язів ураженої кінцівки, обмеженням рухомості з порушенням статики зацікавленого відділу хребта.

Еозинофільна гранульома хребта. Солітарну форму ЕГ хребта виявлено в 12 хворих (7 хлопчиків та 5 дівчаток) тобто в 13,3 %. Тривалість захворювання до звернення в ІГО АМНУ становила від 1 до 16 місяців, хоч у більшості хворих цей термін обмежувався 2–3 місяцями. За винятком 2 дітей, всі пацієнти пересувалися самостійно.

Клініко-рентгенологічні зміни при локалізації солітарної ЕГ у хребті мають свої специфічні риси, пов'язані з характером процесу, фазою захворювання та анатомо-фізіологічними особливостями хребта.

Аналіз клініко-рентгенологічних змін дозволив виділити в розвитку захворювання фази: остеолізу, патологічного перелому і формування плоского хребця, завершення.

Клінічна картина у фазі остеолізу ЕГ хребта в третини пацієнтів характеризувалася наявністю періодичного болю, обмеженням рухомості в ураженому відділі хребта. В більшості випадків ЕГ хребта, аналізуючи анамнестичні дані хворих, що надійшли в більш пізніх фазах розвитку, ми не виявляли скарг у фазі остеолізу.

Слід зазначити, що у фазі остеолізу госпіталізовані 3 хворих із солітарною формою ЕГ хребта. Це пов'язано з пізньою діагностикою та складністю інтерпретації рентгенологічних змін такої локалізації. Ретроспективний аналіз рентгенологічних змін у хворих, яких обстежували рентгенологічно на етапі до госпіталізації в нашу клініку, дозволяє виділити дану фазу остеолізу, тривалість якої становить у наших хворих в середньому 2–3 міс.

Вивчення анамнезу захворювання та дані фізикального обстеження пацієнтів свідчать, що вони відзначають посилення болю в ділянці ураженого хребця в результаті незначної, випадкової травми — проявляється посилення больового синдрому, різке обмеження функції ураженого відділу з контрактурою паравертебральних м'язів, антальгічна поза, гудзикове випинання остистого відростка ураженого хребця.

На рентгенологічному зображенні в усіх випадках відзначено наявність патологічного перелому тіла хребця, особливостями якого є рівномірне зниження висоти з постійним формуванням плоского хребця, що простежується при рентгенологічному обстеженні в динаміці (рис. 1).

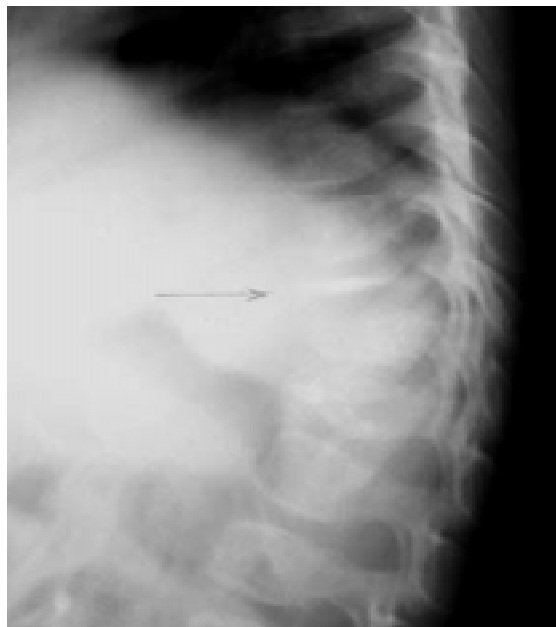


Рис. 1. Патологічний перелом тіла хребця
Fig. 1. Pathological fracture of the vertebra body

Зазначені зміни дозволяють виділити другу фазу захворювання — компресійний перелом

і формування плоского хребця, що триває в середньому 6 міс.

За динамічним спостереженням видно, що в більшості випадків зниження висоти хребця прогресує, при цьому його структура поступово ущільнюється і тіло набирає форми плоского хребця. В міру зниження висоти тіла ураженого хребця, за відсутності адекватного лікування, спостерігається кіфотична деформація з вершиною на рівні скомпресованого хребця. При компресійному переломі в 2 спостереженнях мали місце звуження просвіту кістково-мозкового каналу і компресія спинного мозку, підтвержені даними мієлографічного дослідження та КТ. Неврологічну симптоматику виявлено в 2 хворих — корінцевий біль, зниження сили кінцівок, утруднення при ходьбі. Фаза завершення найтриваліша — від 1 до 3 років, після чого, при адекватному лікуванні, відбувалося неповне відновлення форми і повне — структури кістки. Клінічна картина характеризувалася загальним задовільним станом хворих, відсутністю у них скарг та супутніх неврологічних проявів, повним відновленням функції.

Рентгенологічно в динаміці виявлялося поступове відновлення структури і форми, але повного відновлення висоти хребця ми не спостерігали.

Еозинофільна гранульома довгих кісток. Солітарну форму ЕГ довгих кісток діагностовано в 47 хворих. Тривалість захворювання до надходження в стаціонар у даної групи хворих складала 2–3 місяці.

Однією з найпоширеніших локалізацій у наших спостереженнях ЕГ довгих кісток виявилася стегова (27 хворих), потім плечова та великогомілкова кістки (7 та 6 спостережень відповідно), рідше — малогомілкова (1 хворий) і ліктьова кістки (1 хворий).

Найчастіше патологічні осередки розташовувалися в метафізах (31 випадок) і діафізах (11 випадків). Ураження епіфіза довгих кісток виявлено в 3 спостереженнях, що засвідчують дані літератури про надзвичайну рідкісність даної локалізації ЕГ.

Основними скаргами при ураженні довгих кісток були тупий, ниючий біль у ділянці ураження, переважно нічного характеру, з ірраді-

ацією в дистальний сегмент або суглоб, накульгування, формування контрактур суглобів.

Проведені клініко-рентгенологічні кореляції дозволили виділити в перебігу захворювання три фази: остеолізу, репарації та завершення.

Аналіз клініко-рентгенологічних змін показує, що клінічна картина солітарної ЕГ визначалася розташуванням патологічного осередку в тій чи іншій ділянці кістки, взаємовідношенням із суглобами, а також мала деякі особливості.

У фазі остеолізу при локалізації патологічного осередку в метадіфізарному відділі характерним був ниючий локальний біль, переважно нічного характеру, із іррадіацією в дистальний суглоб, накульгуванням. Пальпаторно в усіх хворих виявляли болючість у ділянці ураження. Будь-яких інших місцевих ознак захворювання, крім припухлості, у низці спостережень ми не виявили. Патологічний перелом спостерігали в 9 випадках, з них дві третини з ураженням проксимального метафіза стегової кістки. В цих спостереженнях у ділянці ураження виявлено крепітацію відламків, однак деформація була присутня тільки у 2 хворих, що можна пояснити вираженою атрофією м'язів стегна.

Контрактури суглобів виявлено при локалізації патологічного осередку в епіфізі й безпосередній близькості до суглоба (шийка стегна, проксимальний метафіз плечової кістки).

На рентгенологічному зображенні фази остеолізу при локалізації ЕГ в метафізарній ділянці виявляли солітарні або множинні осередки деструкції остеолітичного характеру, відмежовані від суміжних відділів кістки нечітко вираженою зоною склерозу. Форма осередку кругла чи овальна. За множинних осередків вони зливалися між собою при динамічному спостереженні в єдиний, з фестончастими контурами. При ексцентричному розташуванні кортикальний шар стоншений, здутий. Первинна реакція у вигляді лінійного періоститу в метафізарній ділянці зустрічається рідко (рис. 2).

При локалізації осередку в діафізі він розташовувався центрально, з відмежуванням від незмінених відділів. Для даної локалізації характерна періостальна реакція — лінійний

або пошаровий періостит (рис. 3). Тривалість фази остеолізу складала в середньому 1–2 місяці.

У наступній фазі захворювання (фазі репарації) клінічна картина характеризувалася значним зменшенням локального болю, накульгуванням, гіпотрофією м'язової маси ураженого сегмента. За наявності останньої в хворих даної групи при глибокій пальпації виявляли стовщення кістки в ділянці ураження за рахунок періостальних нашарувань. У третини пацієнтів у даній фазі захворювання спостерігали відсутність болю, за винятком незначної болючості при пальпації в ділянці ураження. Тривалість фази репарації в середньому становила 3, 5 місяця.

При рентгенологічному дослідженні фази репарації виявляли таку картину в динаміці: патологічний осередок мав тенденцію до зменшення розміру та з'являлися ознаки репарації; на рентгенограмі зниження прозорості ділянки патологічного осередку, значні періостальні нашарування і відмежування від суміжних здорових ділянок чіткою зоною склерозу (рис. 4).

У фазі завершення, тривалість якої сягає 3–6 місяців, клінічна картина характеризувалася відсутністю скарг у хворих, рентгенологічно — повною регенерацією в ділянці осередку деструкції з повним відновленням структури.

Еозинофільна гранульома плоских кісток. Солітарну форму ЕГ плоских кісток виявлено в 29 хворих, — у 10 випадках у кістках таза, найчастіше (7 хворих) — в тілі та крилі здухвинної кістки. В 3 спостереженнях патологічний осередок розташовувався в лопатці.

Клінічна картина характеризувалася болем у ділянці ураження, накульгуванням, обмеженням рухів при локалізації осередку поблизу суглоба. При ураженні кісток черепа першим симптомом був біль у ділянці осередку з подальшою появою припухлості, яка при пальпації відрізнялася м'якою консистенцією в центрі [6]. При подальшому розвитку захворювання у фазах репарації та завершення скарги у хворих були відсутні, рухи в суглобах відновилися в повному обсязі.

На рентгенологічному зображенні ЕГ плоских кісток характеризувалася наявністю солітарного осередку деструкції остеолітичного характеру, який у 10 випадках являв собою



Рис. 2. Ураження метафіза стегнової кістки
Fig. 2. Involvement of the femur metaphysis



Рис. 3. Ураження діафіза стегнової кістки (фаза остеолізу)
Fig. 3. Involvement of the femur diaphysis (osteolysis)

компактно розташовані осередки, схильні до злиття. Від суміжних відділів здорової кістки вони відмежовані зоною склерозу, при чітких, фестончастих контурах (рис. 5). Періостальна реакція для даної локалізації ЕГ нехарактерна. Стоншення кортикального шару виявлено в 19 випадках.

Динамічне клініко-рентгенологічне спостереження показало, що через 2–3 місяці патологічний осередок мав тенденцію до зменшення з появою ознак репарації. Згодом, через 2–



Рис. 4. Ураження діафіза стегнової кістки (фаза репарації)
Fig. 4. Involvement of the femur diaphysis (reparation)



Рис. 5. Череп (бокова проекція)
Fig. 5. Skull (lateral projection)

4 місяці, структура кісткової тканини в ділянці ураження відновлювалася.

ВИСНОВКИ

Таким чином, своєрідність клініко-рентгенологічних проявів ЕГ залежить від локалізації патологічного осередку та фази процесу. В розвитку солітарної ЕГ довгих та плоских кісток встановлені фази: остеолізу, репарації, завершення. При ЕГ хребта потрібно розрізняти фази остеолізу, патологічного перелому і формування «vertebra plana», завершення.

Встановлення правильного діагнозу ЕГ можливе лише при врахуванні сукупності симптомів та особливостей клініки та досконалому знанні рентгеносеміотики схожих захворювань. У окремих спостереженнях клініко-рентгенологічні зміни були нехарактерними, а встановлення діагнозу можливим лише після інцизійної трепан-біопсії з подальшим гістологічним дослідженням. Діагностика солітарної ЕГ хребта має включати КТ-обстеження.

Література

1. Таратынов Н.И. // Казан. мед. журн. — 1913. — Т. 13. — № 1. — С. 39–52.
2. Lichtenstein L., Jaffe H. L. // Am. J. Pathol. — 1940. — № 16. — P. 595–604.
3. Lichtenstein L. Eosinophilic Granuloma // Arch. Pathol. — 1953. — Vol. 56. — P. 84–102.
4. Green W., Farber S. Histiocytosis X. // J. Bone Jt Surg. — 1942. — Vol. 24. — P. 499–526.
5. Gropman J.E., Golde D.W. // Am. Intern. Med. — 1981. — Vol. 94. — P. 95–107.
6. Волков М.В. Болезни костей у детей. — М.: Медицина, 1985. — 512 с.

Надходження до редакції 15.12.2003.

Прийнято 20.04.2004.

Адреса для листування:

Крись-Пугач Анатолій Павлович,
ІТО АМНУ, вул. Воровського, 27, МСП, Київ, 01601, Україна