

Содержание

Сокращения	4
Введение. Краткие сведения о строении и физиологии костной ткани	5
Глава 1. Диффузные литические поражения костной ткани	8
1.1. Остеопороз	8
1.2. Остеолиз	16
1.3. Остеомаляция	19
1.4. Гиперпаратиреоз	20
1.5. Почечная остеодистрофия	21
1.6. Фиброзная дисплазия	26
Резюме	32
Глава 2. Диффузные склеротические поражения костной ткани	33
2.1. Изменения костной ткани при заболеваниях ретикулоэндотелиальной системы и органов кроветворения	33
2.1.1. Первичный миелофиброз	33
2.1.2. Серповидно-клеточная анемия	35
2.1.3. Остеосклерозирующая миелома	39
2.2. Врожденные нарушения метаболизма костной ткани	40
2.2.1. Остеопетроз	40
2.2.2. Пикнодисостоз	44
2.2.3. Остеопойкилоз	48
2.2.4. Мелореостоз	50
2.2.5. Остеомезопикноз	56
2.3. Диффузные склеротические поражения костной ткани при некоторых других заболеваниях	57
2.3.1. Болезнь Педжета	57
2.3.2. Флюороз	59
2.4. Злокачественные диффузные склеротические поражения костной ткани	64
2.4.1. Лимфома	64
2.4.2. Метастазы	64
Резюме	66
Глава 3. Злокачественные опухоли кости	68
3.1. Остеосаркома	70
3.1.1. Интрамедуллярный тип остеосаркомы	71
3.1.2. Поверхностная, или юстакортикальная, остеосаркома	76
3.2. Опухоли костного мозга	80
3.2.1. Саркома Юинга	80
3.2.2. Лимфома	81
3.2.3. Миеломная болезнь	86
3.2.4. Гистиоцитоз кости	94
3.3. Хондросаркома	97
3.4. Фибросаркома кости	100
3.5. Адамантинома	103
3.6. Амелобластома	104
Резюме	108
Глава 4. Доброкачественные опухоли и опухолевидные поражения костей	109
4.1. Костеобразующие опухоли	109
4.1.1. Остеома	109
4.1.2. Остеоидная остеома	109

4.1.3. Остеобластома	111
4.1.4. Эностоzy	112
4.2. Хрящеобразующие опухоли	113
4.2.1. Хондробластома	114
4.2.2. Энхондрома	117
4.2.3. Остеохондрома	119
4.2.4. Юкстакортикальная хондрома	121
4.3. Фиброзные опухоли костей	122
4.3.1. Фиброзный кортикальный дефект	123
4.3.2. Неоссифицирующая фиброма	125
4.3.3. Оссифицирующая фиброма	125
4.3.4. Хондромиксоидная фиброма	127
4.3.5. Монооссальная фиброзная дисплазия	130
4.3.6. Десмопластическая фиброма	130
4.3.7. Липосклерозирующие миксофиброзные опухоли	132
4.4. Некоторые другие доброкачественные опухоли костей и опухолевидные поражения	133
4.4.1. Амелобластома	133
4.4.2. Аневризматическая костная киста	134
4.4.3. Эозинофильная гранулема	134
4.4.4. Гигантоклеточная опухоль	137
4.4.5. Простая костная киста	139
4.4.6. Первичные внутрикостные гемангиомы	139
4.4.7. Внутрикостные липомы	143
4.4.8. Гемангиоэндотелиома	145
4.4.9. Посттравматические кистозные поражения костей	145
Резюме	147
Глава 5. Воспалительные заболевания костей	148
5.1. Остеомиелит	148
Атипичные формы остеомиелита	155
Резюме	160
5.2. Туберкулез костей и суставов	163
5.2.1. Туберкулезный спондилит (болезнь Потта)	165
5.2.2. Туберкулезная артропатия	173
5.2.3. Туберкулезный остеомиелит	176
5.2.4. Туберкулезный дактилит	177
Резюме	180
Литература	181

Сокращения

FS – насыщение сигнала от жира

HU – единицы Хаунсфилда

PD – протонная плотность

STIR – инверсия-восстановление с коротким временем tau (импульсная последовательность МРТ)

T1-(T2-) ВИ – T1-(T2-) взвешенное изображение МРТ

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

Введение. Краткие сведения о строении и физиологии костной ткани

Костная ткань – важнейшая в нашем организме; она, являясь разновидностью скелетной соединительной ткани, развивается вместе с хрящевой тканью из мезенхимы. **Мезенхима** – это эмбриональный зачаток, служащий источником развития соединительной ткани, крови, скелета и гладкой мышечной ткани. Мезенхима состоит из рыхло лежащих клеток с отростками и межклеточной жидкости, все это располагается в первичной полости тела, в промежутках между зародышевыми листками.

Основной чертой и отличием костной ткани от других соединительнотканых структур является высокое содержание в ней минеральных веществ, которое составляет 70%, этим объясняется прочность костей. Основные элементы минерального вещества кости (от 60 до 85%) – это фосфат кальция и гидроксиапатиты. Содержание органических веществ в костной ткани составляет от 10 до 20%, воды – от 6 до 20%.

Клетки костной ткани по гистологическому строению делят на 3 вида: остеобласты, остеоциты и остеокласты, все они взаимодействуют между собой, образуя целостную систему. **Остеобласты** возникают из мезенхимальных стволовых клеток. Эти молодые клетки костной ткани синтезируют и экспортируют белки и соли кальция в межклеточное вещество, которое на стадии формирования называют **остеоидом** (*osteoidum* – подобный кости). По мере минерализации остеоид превращается в зрелый костный матрикс, и остеобласты «вмуровываются» в него, превращаясь в остеоциты. **Остеоциты** – это зрелые, хорошо дифференцированные клетки костной ткани, каждая из которых располагается в лакунах, называемых еще костными полостями. Эти клетки соединяются друг с другом посредством клеточных отростков. По отросткам происходит обмен веществами между тканью кости и кровеносными сосудами. **Остеокласты** – это гигантские много-

ядерные клетки. Остеокласты, в отличие от остеобластов и остеоцитов, происходят из клеток крови при слиянии нескольких промоноцитов. Таким образом, остеокласт является костным макрофагом, дифференцировавшимся внутри костной ткани. При выделении содержащихся в нем гидролитических ферментов происходит резорбция основного вещества кости и обызвествленного хряща посредством растворения минеральной составляющей и разрушения коллагена. Разрушение (резорбция) костного вещества – важный этап перестройки, за которым следует образование нового вещества с помощью остеобластов. Не случайно локализация остеокластов совпадает с расположением остеобластов в углублениях на поверхностях костных балок, в эндосте и надкостнице. **Надкостница** состоит из остеогенных клеток, а также из остеобластов, остеокластов, которые участвуют в росте и восстановлении кости, и содержит камбиальные клетки, благодаря которым кость растет в толщину. Надкостница богата кровеносными сосудами, ветви которых обвивают кость, проникая в ее вещество.

Костная ткань (**костный матрикс**) разделяется на грубоволокнистую и пластинчатую. Грубоволокнистая костная ткань определяется как предшественница пластинчатой. Она встречается в основном у плода до его рождения, а у взрослого сохраняется лишь в швах черепа, зубных альвеолах, во внутреннем ухе и местах прикрепления сухожилий к костям. Эта ткань состоит из хаотично расположенных толстых пучков коллагеновых волокон, которые находятся в матриксе, состоящем из неорганических веществ. Пластинчатая костная ткань состоит из пластинчатой костной соединительной ткани, в которой коллагеновые волокна имеют одно направление. Существует две разновидности пластинчатой костной ткани – губчатая и компактная. В **губчатом веществе** пластинки объединя-

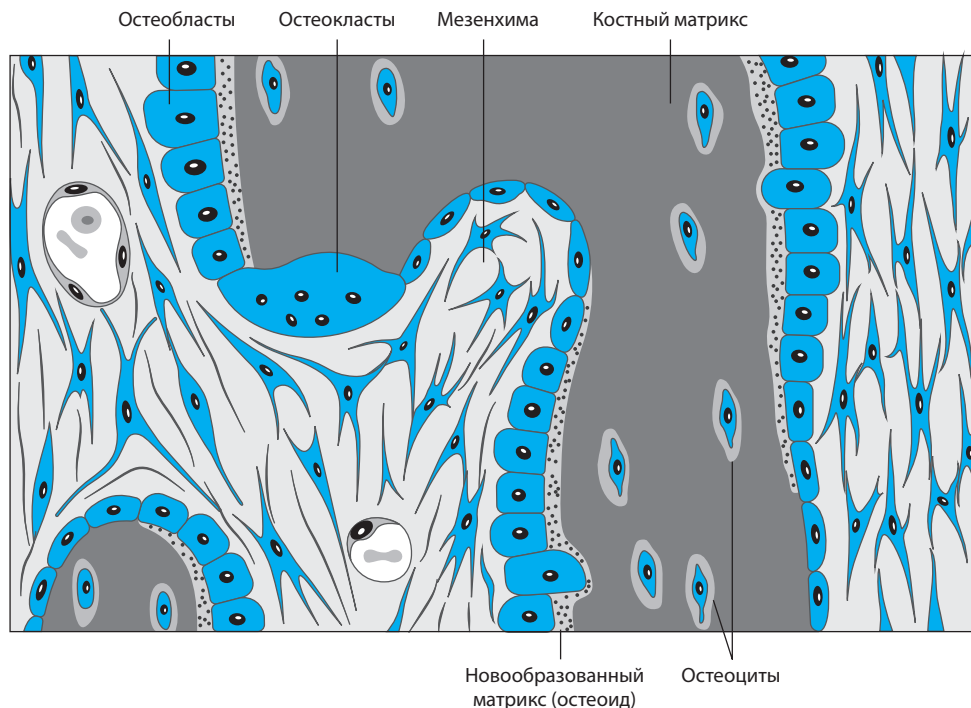


Рис. В1. Строение костной ткани.

ются в **трабекулы** – структурные единицы вещества. Дугообразные пластинки и трабекулы имеют одну ориентацию. Группа трабекул, лежащих параллельно друг другу, образует бессосудистые костные балки. В промежутках между костными балками располагаются костные ячейки, что делает это вещество пористым, объясняя название ткани. В ячейках находится красный костный мозг и сосуды, питающие кость. Губчатое вещество находится во внутренней части плоских и губчатых костей, в эпифизах и внутренних слоях диафиза трубчатых костей. **Компактное костное вещество** состоит из костных пластинок, вложенных друг в друга и расположенных по окружности. Благодаря такому расположению между костными пластинками практически нет промежутков. Компактное вещество локализуется в поверхностном слое плоских и губчатых костей, в диафизе и поверхностных слоях эпифиза трубчатых костей. В самом центре трубчатой кости располагается костномозговая полость, покрытая **эндостом**, который включает внутренние генеральные

пластинки в кольцо. К костномозговой полости могут примыкать трабекулы губчатого вещества, поэтому в некоторых местах пластинки могут становиться менее выраженными. Между наружным и внутренним слоями генеральных пластинок располагается **остеонный** слой кости. В центре каждого остеона находится гаверсов канал с кровеносным сосудом. Гаверсовы каналы сообщаются между собой поперечными каналами Фолькмана (рис. В1).

В процессе формирования кости различают прямой и непрямой остеогенез. Прямое развитие осуществляется из мезенхимы, из клеток соединительной ткани при непосредственном участии остеобластов, непрямое – из клеток хряща. Посредством **прямого остеогенеза** развиваются кости черепа, мелкие кости кисти и другие плоские кости. В их образовании выделяют 4 стадии: сначала из мезенхимы формируется соединительнотканый скелетный зачаток, который проходит остеоидную стадию и стадию минерализации, последняя завершается образованием пластинчатой

костной ткани. **Непрямой остеогенез** характерен для большинства костей скелета человека (длинные и короткие трубчатые кости, позвонки, кости таза). Вначале на месте будущей кости образуется хондрогенный островок. Мезенхимальные клетки преобразуются в стволовые, а затем в хондробласты. Хондробласты вырабатывают коллагеновые волокна, и происходит формирование модели будущей кости из гиалинового хряща. Затем наступает разрушение хряща остеокластами и развитие остеогенных островков с остеобластами, которые формируют остеоид. Выделение остеобластами щелочной фосфатазы и других веществ запускает процесс минерализации остеоида. В результате образуется ретикулофиброзная костная ткань, которая постепенно переходит в пластинчатую костную ткань.

Рост кости у человека идет до 20 лет. Кость растет в ширину за счет надкостницы, в длину – за счет метаэпифизарных пластинок роста. На рост и развитие костей влияет множество факторов. Это могут быть факторы как внутренней, так и внешней среды, а также недостаток или избыток определенных веществ. На рост костей влияет множество гормонов. Например, соматотропин стимулирует рост костей, при его избытке может возникать акромегалия, при недостатке – карликовость. Инсулин необходим для правильного развития остеогенных и стволовых стромальных клеток. На рост костей влияют половые гормоны, их повышенное содержание в раннем возрасте может привести к укорочению костей из-за раннего окостенения метаэпифизарной пластинки. В зрелом возрасте пониженное содержание половых гормонов может при-

водить к остеопорозу, хрупкости костей. Гормон щитовидной железы кальцитонин приводит к активации остеобластов, паратирин (паратгормон), вырабатываемый околощитовидными железами, увеличивает количество остеокластов. Тироксин влияет на центры окостенения, гормоны надпочечников – на процессы регенерации. На рост костей оказывают влияние также некоторые витамины. Витамин С способствует синтезу коллагена. При гиповитаминозе можно наблюдать замедление регенерации костной ткани. Витамин А ускоряет остеогенез, а при гипервитаминозе А наблюдается сужение костных полостей. Витамин D помогает организму усваивать кальций, при его недостатке происходит искривление костей.

Перестройка костной ткани включает резорбцию, разрушение тканей и остеогенез. С возрастом резорбция может преобладать над остеогенезом. Этим объясняется остеопороз у пожилых людей. В процессе перестройки происходит обновление костного вещества, регуляция содержания минеральных веществ. В среднем за год обновляется 8% костного вещества, причем губчатая ткань обновляется в 5 раз интенсивнее, чем пластинчатая. Регенерация костной ткани рассматривается как разновидность перестройки костей. Этот процесс очень важен, и, зная факторы, влияющие на процесс регенерации, можно ускорять ее, что очень важно при переломах костей. Перестройка костной ткани, в основе которой лежит резорбция (литическое поражение), может иметь очаговый или диффузный характер. Преобладание резорбции вызывает ряд патологических состояний, обозначаемых как диффузные литические поражения.

Диффузные литические поражения костной ткани

Группа диффузных литических поражений костей включает остеопороз, остеолитиз и болезнь Горхема, остеомалацию, гиперпаратиреоз (болезнь Реклингхаузена), почечную остеодистрофию, фиброзную дисплазию. Перечисленные заболевания имеют разную этиологию, но все их объединяет утрата плотности костной ткани. На ранних стадиях остеолитические поражения трудно обнаруживаются обычным рентгенологическим методом, поскольку для визуализации литических поражений необходима обширная потеря минералов костной ткани (до 30–50% от общего количества), и все-таки, несмотря на это, рентгенологический метод остается основным в диагностике патологии костей.

1.1. Остеопороз

Остеопороз – это уменьшение костной ткани в единице объема кости ниже определенного предела нормы при отсутствии микроструктурных и биохимических изменений (следовательно, минерально-остеоидное соотношение остается неизменным). В нормальных условиях работа остеобластов и остеокластов приспособливает структуру кости к колебаниям ее функции. Повышенная нагрузка на кость, особенно в молодом возрасте, ведет к увеличению количества костных пластинок, возникает рабочая гипертрофия кости. При снижении опорной функции кости или при первичных трофических нарушениях наблюдается обратное – происходит уменьшение общего объема костных балок на единицу объема кости, возникает остеопороз. В результате наступает увеличение размеров ячеек губчатого вещества и в той или иной степени

компактного вещества. Костномозговое пространство расширяется. Истончение костных балок сопровождается увеличением пространства между ними и замещением его другими элементами нормальной кости, не подвергающимися обызвествлению: жировой тканью, кровью, частично остеоидной тканью. Костные балки, располагающиеся по основным силовым линиям нагрузки, щадятся, возникает контраст между сохранившимися костными балками и очень разреженными участками кости. При распространенном остеопорозе уменьшается не только объем костных балок, нарушается минеральный обмен и кровотока. Сам по себе остеопороз является бессимптомным и обычно диагностируется, когда пациенты обследуются при наличии факторов риска или после возникновения хрупкого перелома, который случается в результате действия сил, не способных разрушить нормальную кость. Остеопороз может пропорционально захватывать всю структуру кости или преимущественно ее отдельные слои (трабекулярный или кортикальный). По распространению остеопороз делят на локализованный или диффузный и подразделяют на первичный и вторичный. Первичный остеопороз подразделяют на постменопаузальный и старческий.

Постменопаузальный остеопороз, или остеопороз 1-го типа, появляется у женщин в возрасте 50–65 лет. Для него характерна непропорциональная потеря губчатой кости по сравнению с кортикальной костью – трабекулярный остеопороз. При нем наблюдается большее вовлечение богатых губчатым веществом костей, таких как позвонки и метаэпифизы длинных костей.

Старческий остеопороз (остеопороз 2-го типа) характеризуется пропорциональным

уменьшением объема коркового и губчатого вещества длинных и губчатых костей.

Вторичный остеопороз может развиваться на фоне нарушения функции, трофики, различных заболеваний. Вторичный остеопороз вследствие нарушения функции наступает медленно, а вызванный трофическими нарушениями обнаруживается уже спустя неделю и чаще представляет собой смешанный остеопороз.

Среди заболеваний, вызывающих остеопороз, выделяют эндокринные заболевания, например синдром Кушинга, гипертиреоз, гиперпаратиреоз, сахарный диабет; хронические заболевания (например, хронические обструктивные заболевания легких, хронические заболевания печени, рассеянный склероз, целиакию); воспаление; воздействие лекарственных препаратов (например, стероидов, фенитоина и др.); нарушения питания (недоедание, анорексия) и многие другие. В эту же группу можно отнести идиопатический ювенильный остеопороз. Причинами его возникновения считается ряд редких наследственных заболеваний, проявляющихся несовершенным остеогенезом. Они включают синдром Брука (характеризуется хрупкостью костей и врожденными контрактурами суставов); синдром «остеопороз псевдоглиомы» (врожденная или младенческая слепота, тяжелая форма остеопороза и спонтанные переломы); синдром Марфана (изменение скелета, ухудшение зрения и патология сердечно-сосудистой системы); гомоцистинурию и др. Кроме наследственных заболеваний причины развития ювенильного остеопороза часто совпадают с причинами развития вторичного остеопороза у взрослых.

Рентгенологические признаки диффузного остеопороза включают разрежение спонгиозного слоя с формированием петлистого рисунка, истончение кортикального слоя костей, расширение костномозгового канала, снижение рентгеновской плотности костей, компрессионную деформацию тел позвонков. На ранних стадиях остеопороза снижение плотности костной ткани можно оценить по уменьшению толщины коркового вещества и потере костных трабекул. Для доказательства обычно рассматривают такие кости, как позвонки, проксимальный



Рис. 1.1. Старческий остеопороз. На рентгенограмме определяется истончение кортикальной и трабекулярной составляющих поясничных позвонков, что соответствует рентгенологической картине «каркасного» или «прозрачного» позвонка.

отдел бедра, пяточную кость и трубчатые кости. Остеопороз позвоночника на обычной рентгенограмме проявляется рядом симптомов, часть из них свойственна только позвонкам. Например, в одних случаях для позвонков характерна потеря кортикальной и трабекулярной составляющих кости, такой позвонок называют «прозрачным» (рис. 1.1). В других случаях наблюдается выраженная визуализация вертикальных (первичных) трабекул и истончение горизонтальных (вторичных) трабекул в телах позвонков, в результате чего позвонок приобретает штриховую структуру (рис. 1.2). Характерно появление компрессионных переломов. Компрессионный перелом тела позвонка – это снижение его высоты (компрессионная деформация) в переднем, среднем или заднем отделах на 20% и более по сравнению с другими отделами этого же позвонка. Другим признаком компрессии считается вдавление площадок тел позвон-



Рис. 1.2. У больного 30 лет с синдромом Иценко–Кушинга в результате длительного приема кортикостероидов развился вторичный остеопороз. На сагиттальной реконструкции КТ пояснично-крестцового отдела позвоночника отмечается непропорциональная потеря поперечных трабекул губчатой кости по сравнению с относительно сохраненными вертикальными трабекулами. В результате сформировалась продольная трабекулярная исчерченность тел позвонков – «штриховой» позвонков (другое название – «вельветовый» позвонков). Замыкательные пластинки тел позвонков вдавлены за счет компрессионных переломов и формируют двояковогнутую деформацию тел позвонков, которую принято называть «рыбьими позвонками».

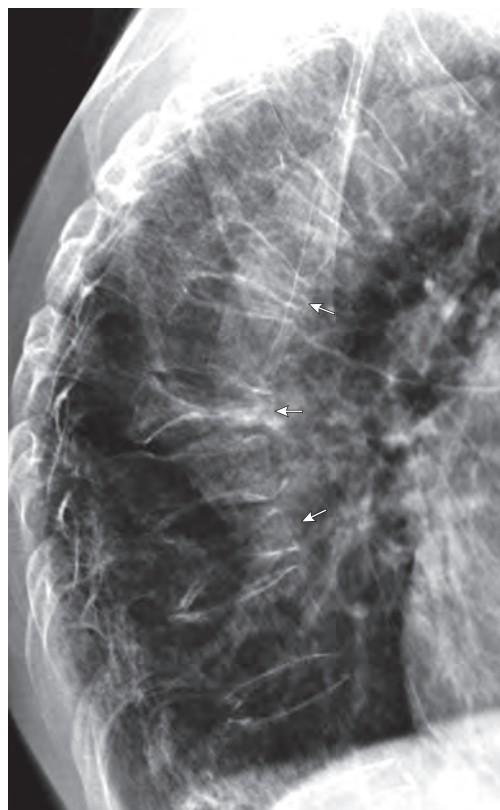


Рис. 1.3. Старческий остеопороз позвоночника, «прозрачные» позвонки. Компрессионные переломы грудных позвонков с формированием углового кифоза (горба). Деформация Th6, Th8 и Th10 по типу «блинных» позвонков (стрелки).

ков с формированием их двояковогнутой деформации – «рыбьи позвонки». Крайне серьезный компрессионный перелом – формирование «блинного» позвонка, когда тело позвонка потеряло почти всю свою высоту спереди и сзади (рис. 1.3). Компрессионные переломы могут протекать без выраженного болевого синдрома. Подверженные компрессии позвонки часто чередуются с малоизмененными или неизмененными позвонками (симптом «клавиш»), в других случаях они располагаются среди позвонков с близкими по значению линейными размерами передних краев (симптом «выравнивания»).

При остеопорозе трубчатых костей, особенно пястных, наблюдается истончение коркового вещества. Так, уменьшение толщины коркового вещества пястной кости

<25% от всей ее толщины свидетельствует в пользу остеопороза (рис. 1.4, 1.5). На рисунке 1.6 показан пример пятнистого остеопороза, образовавшегося вследствие перелома шейки бедра и трофических нарушений. Показательна оценка суставов. Компактный слой суставных впадин, в норме склерозированный, при остеопорозе истончается и становится таким же тонким, как замыкающая пластинка головки сочленяющейся кости (рис. 1.7).

При МРТ остеопороз проявляется характерными изменениями сигнала от костного мозга, который приобретает неоднородный вид с округлыми очаговыми жировыми структурами, часто сливающимися. На T1-ВИ сигнал становится неоднородно гиперинтенсивным, на T2-ВИ – переменным (рис. 1.8). Остеопоротические клиновидные компрессионные переломы изменяют сигнальные характеристики в зависимости от срока. При остром переломе вокруг спрессованных костных трабекул наблюдается отек костного мозга, имеющий низкий сигнал на T1-ВИ и высокий – на T2-ВИ с насыщением сигнала от жира (FS) или STIR (рис. 1.9). При хроническом переломе интенсивность сигнала от костного мозга в месте перелома на T1-ВИ приближается к нормальной.

Существует несколько способов оценки изменений плотности костной ткани в скелете взрослого человека. Один из них – индекс Сингха (Singh). **Индекс Сингха** – это



Рис. 1.4. Мужчина 40 лет. Нарушение функции вследствие длительной иммобилизации (около 4 мес.) по поводу перелома ладьевидной кости. Определяется истончение коркового слоя основной фаланги большого пальца (*стрелка*) и I пястной кости (*пунктирная стрелка*). В костях запястья и в эпифизе лучевой кости виден пятнистый остеопороз.

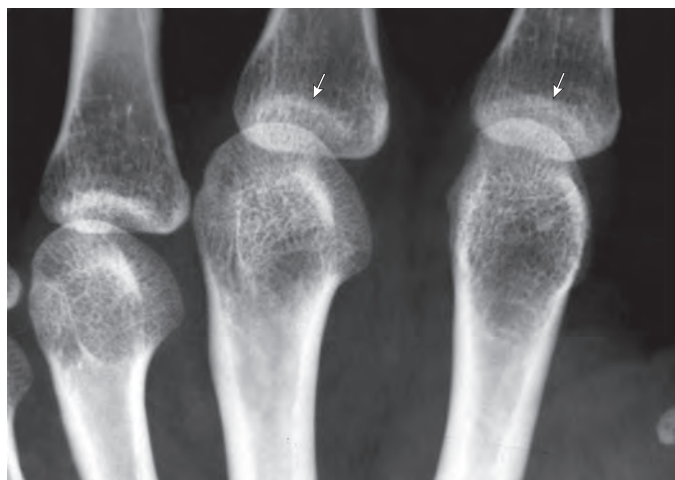


Рис. 1.5. Рентгенограмма II-IV пястно-фаланговых суставов левой кисти. Околосуставной остеопороз. Истончение и уменьшение рентгеновской плотности компактного слоя суставных впадин первых фаланг II-III пальцев (*стрелки*)

Диффузные склеротические поражения костной ткани

Диффузным склерозом костей проявляется большая группа заболеваний, однако в общей клинической практике частота их встречаемости, пожалуй, за исключением склеротических метастазов злокачественных опухолей, невелика. В связи с этим каждый случай диффузного уплотнения костной ткани вызывает у рентгенолога объективные трудности при распознавании морфологической сущности процесса. Заболевания, сопровождающиеся диффузными склеротическими поражениями, разделяют на 4 основные группы.

1. Изменения костной ткани при заболеваниях ретикулоэндотелиальной системы и органов кроветворения:

- миелофиброз;
- серповидно-клеточная анемия;
- диффузная остеосклерозирующая миелома (редко).

2. Врожденные нарушения метаболизма костной ткани – склерозирующие дисплазии:

- остеопетроз;
- пикнодизостоз;
- остеомезопикноз;
- остеопойкилоз;
- мелорестоз.

3. Прочие заболевания:

- болезнь Педжета;
- флюороз.

4. Злокачественные поражения:

- лимфома (инfiltrативная форма);
- лейкоз (инfiltrативная форма);
- остебластические метастазы (рак предстательной, молочной желез и др.).

Все представленные выше заболевания объединены на основании такого рентгенологического признака, как уплотнение костной ткани. Вместе с тем, морфологическая основа этих уплотнений различна.

В одних случаях происходит замещение костного мозга коллагеновой соединительной тканью с формированием прогрессирующего фиброза, в других – причиной гиперденсивного состояния служит реактивный остеосклероз или нарушение соотношения и функции между остеокластами и остеобластами. Из теории формирования рентгеновского изображения известно, что соединительная ткань имеет денситометрический показатель ниже аналогичного показателя зрелой костной ткани, поэтому скопления соединительной ткани в костях отображаются гиподенсивными участками. Гиперденсивность эти скопления приобретают в результате обызвествления. Интенсивность отложения извести зависит от многих факторов, поэтому рентгенологическая картина обызвествленных склеротических поражений не отличается постоянством, часто наряду с участками уплотнений присутствуют островки пониженной плотности. При этом появляются как диффузные, так и очаговые формы отложений.

2.1. Изменения костной ткани при заболеваниях ретикулоэндотелиальной системы и органов кроветворения

2.1.1. Первичный миелофиброз

Первичный миелофиброз (синонимы: остеосклеротическая анемия, миелосклероз, лейкоэритробластическая анемия, сублейкемический миелоз). Это относительно злокачественное заболевание, при котором происходит постепенное замещение костного мозга опухолевыми стволовыми клет-

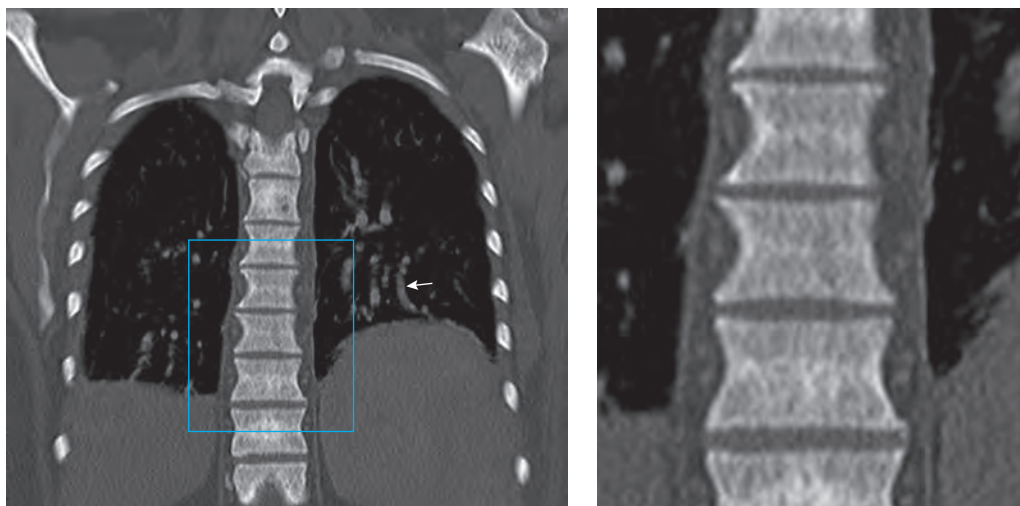


Рис. 2.1. Первичный миелофиброз. Фронтальная реконструкция КТ. Определяются диффузные склеротические изменения в позвоночнике, ребрах, значительное увеличение селезенки. Бронхи расширены по цилиндрическому типу (стрелка). На увеличенном изображении отчетливо видны утолщенные костные балки, формирующие широкопетлистую перестройку костной структуры.

ками и разрастающейся соединительной тканью. Первичный миелофиброз обычно поражает людей среднего и пожилого возраста (средний возраст – 60 лет), оба пола болеют одинаково часто. Предполагаемая распространенность составляет около 1:100 000. Ведущее место в патогенезе остеосклеротической анемии принадлежит неопластическим фибробластам, производящим коллаген, который замещает и вытесняет нормальные элементы костного мозга. Развивается миелофиброз с последующим миелосклерозом. Поражение костного мозга ведет к появлению гетеротопических очагов экстрамедуллярного кроветворения в селезенке, лимфатических узлах и в различных органах. Возникают прогрессирующая спленомегалия, гепатомегалия, лимфаденопатия, анемия, переменное изменение количества гранулоцитов и тромбоцитов, достигающее в ряде случаев тромбоцитопении. В каждом отдельном случае морфологический спектр состава циркулирующей крови весьма разнообразен. Таким образом, отличительной особенностью первичного миелофиброза является симптомокомплекс, включающий анемию, прогрессирующую спленомегалию и лимфаденопатию. Кости меняются вторично, последовательно. Поражаются главным

образом кости туловища – таз, позвоночный столб, ребра, в меньшей степени большие трубчатые кости, а именно их проксимальные отделы. Кости кистей и стоп остаются нетронутыми. Черепные кости также либо нормальны, либо вовлекаются в патологический процесс в незначительной степени. Пациенты нередко жалуются на болезненность костей, главным образом в области поясницы и в нижних конечностях, иногда скелет нечувствителен.

Кость подвергается глубокой перестройке. На рентгенограммах губчатая сеть вначале широкопетлистая, ее трабекулы расставлены далеко друг от друга, но отдельные балки вследствие метапластического костеобразования резко утолщаются (рис. 2.1). Со временем прогрессирующее утолщение трабекулярной костной сети переходит в почти равномерный остеосклероз – «мраморную кость». Такие изменения чаще всего определяются в позвонках, а также в тазовых костях. Привычное рентгенологическое отображение костной ткани заменяется диффузным уплотнением, нивелирующим различия между корковым и мозговым веществом. На этом фоне могут сохраняться гиподенсивные участки кости, которые либо не утратили структуру, либо формирующие

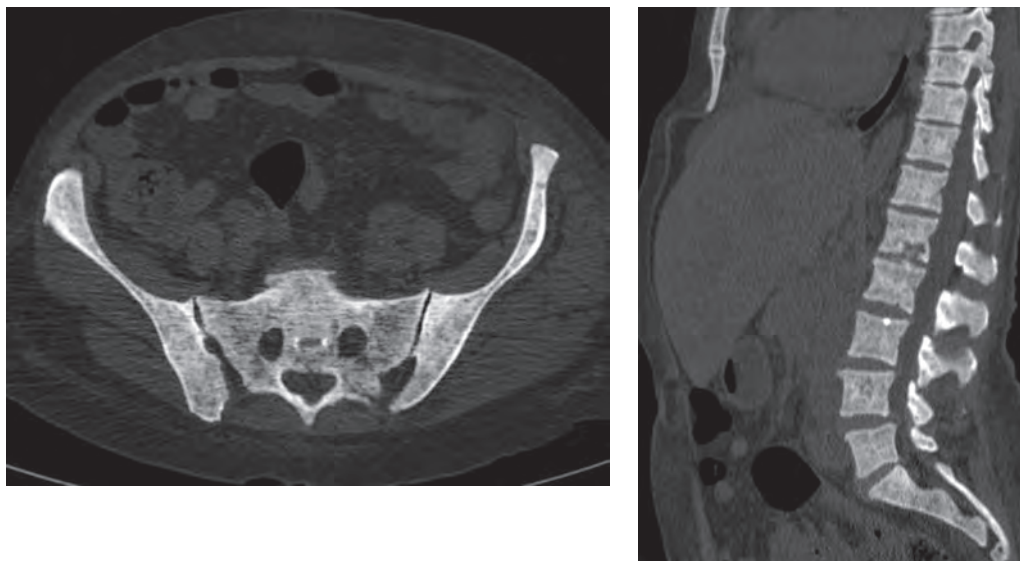


Рис. 2.2. Больная 70 лет. Первичный миелофиброз. Определяется диффузное уплотнение костей осевого скелета с потерей дифференцировки между корковым и мозговым веществом. Местами сохраняются мелкие некальцифицированные гиподенсивные очаги.

их коллагеновые волокна еще не подверглись обызвествлению (рис. 2.2). Местами корковое вещество может быть расщеплено, что создает ложное впечатление периреостальной реакции. Внешняя форма костей при остеосклеротической анемии не меняется. Патологические переломы не описаны.

Таким образом, рентгенологическая картина может быть довольно характерной. И очень важно, что рентгенологическое исследование при учете всей совокупности клинических и гематологических данных может обеспечить правильное прижизненное распознавание этой болезни. В сомнительных случаях необходимо динамическое рентгенологическое наблюдение. Нередко, по некоторым данным, чуть ли не в 35–40% всех наблюдений, рентгенологическая картина при миелофиброзе остается слабо выраженной или даже совершенно нормальной. В таких случаях необходимо обращать внимание на увеличение селезенки, печени, лимфатических узлов.

2.1.2. Серповидно-клеточная анемия

Серповидно-клеточная анемия (СКА) – это наследственное заболевание, гемоглоби-

нопатия, при которой белок гемоглобина А приобретает характерную серповидную форму, превращаясь в гемоглобин S. Признанных гендерных предпочтений не существует. СКА весьма распространена в регионах, эндемичных по малярии; самая высокая заболеваемость наблюдается у лиц африканского происхождения, за которыми следуют восточно-средиземноморские и ближневосточные популяции. Связь СКА с районами малярии объясняется генетической устойчивостью серповидно-измененных эритроцитов к малярии. Доказано, что аномальный гемоглобин обладает повышенным фагоцитозом, а серповидные эритроциты – пониженной клеточной цитоадгезией, предотвращающей размножение паразита в течение эритроцитарной фазы его жизненного цикла. В то же время эритроциты, содержащие гемоглобин S, обладают пониженной стойкостью к лизису и пониженной способностью к переносу кислорода. По этой причине у больных с СКА повышено разрушение эритроцитов в селезенке, укорочен срок их жизни, повышен гемолиз и часто имеются признаки хронической гипоксии или хронического «перераздражения» эритроцитарного ростка костного мозга. Измененная форма эритроцитов вызыва-

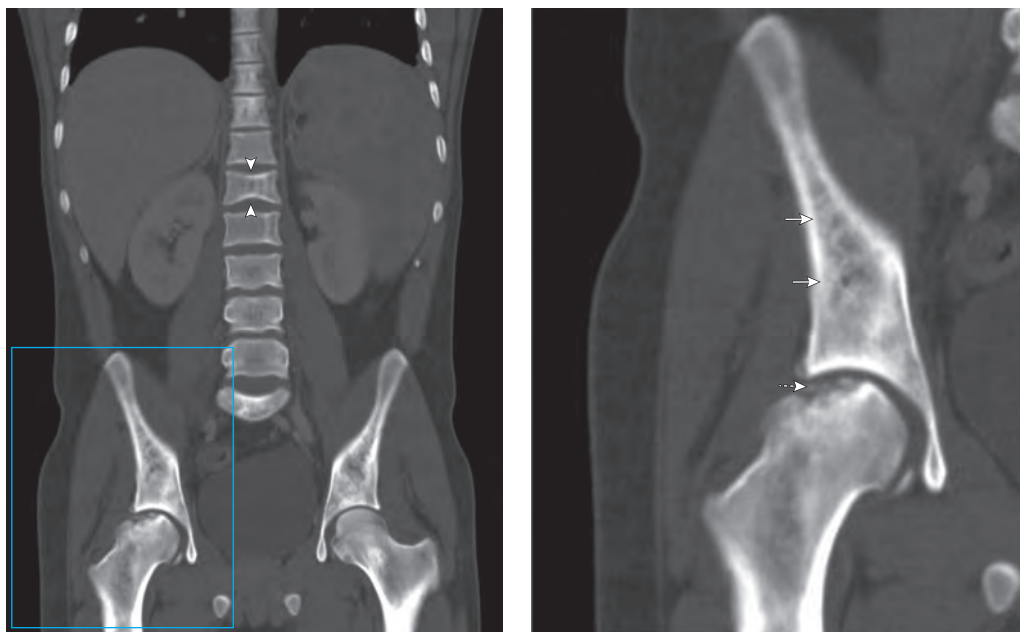


Рис. 2.3. Большой СКА. КТ, фронтальная реконструкция томограмм. В костях таза определяется пятнистый остеосклероз, рисунок кости представлен расширенными и утолщенными трабекулами (стрелки). Тела позвонков уплощены, замыкательные пластинки тел позвонков вдавлены (головки стрелок). По верхнему краю головки правой бедренной кости определяются фрагментированные деструктивные изменения с субартикулярным склерозом, обусловленные аваскулярным некрозом (пунктирная стрелка). Спленомегалия.

ет затруднение их прохождения через узкие капилляры, в результате развиваются стазы, которые дополняются внутрисосудистым разрушением эритроцитов. По этой причине в тканях внутренних органов и в костях возникают множественные тромбозы сосудов малого калибра, появляются множественные инфаркты, внутренние кровоизлияния и повреждения тканей. Самая тяжелая форма заболевания связана с разрушением красных кровяных телец в связи с их повышенной хрупкостью. В большинстве случаев больной страдает от тяжелой гипоксии, он прикован к постели, все время испытывает нехватку воздуха. Поражение легких, приводящее к снижению их функции вследствие развития фиброзных изменений, является одним из ведущих проявлений заболевания.

Рентгенологическая картина поражения костей при СКА у взрослых очень богата и многообразна, со значительным индивидуальным отпечатком в отдельных хронических случаях. Меняются почти все кости

скелета, везде наблюдается глубокая структурная перестройка, осложняющаяся тут и там вторичными деформациями. Рентгенологическая картина складывается из трех групп симптомов:

- связанных с хронической анемией;
- обусловленных инфарктами костей и субпериостальными кровоизлияниями вследствие вазоокклюзионных кризов;
- симптоматикой вторичных инфекций.

Хроническая анемия обуславливает гиперплазию костного мозга – это важный компенсаторный процесс при хроническом малокровии. При этом поражаются трубчатые кости, главным образом бедра и кости плечевого пояса. Структура костей уплотняется по типу пятнистого склероза и приобретает искаженный трабекулярный рисунок, костномозговые каналы расширяются, а корковый слой становится тонким, встречаются периостозы (рис. 2.3). Описано поражение костей черепа, которое больше характерно для детей. Оно проявляется расширением

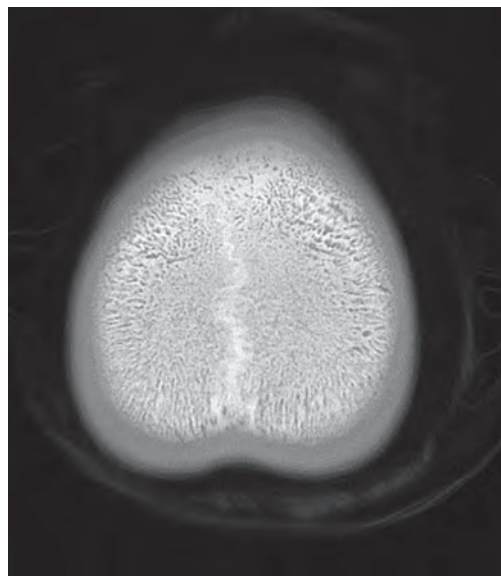
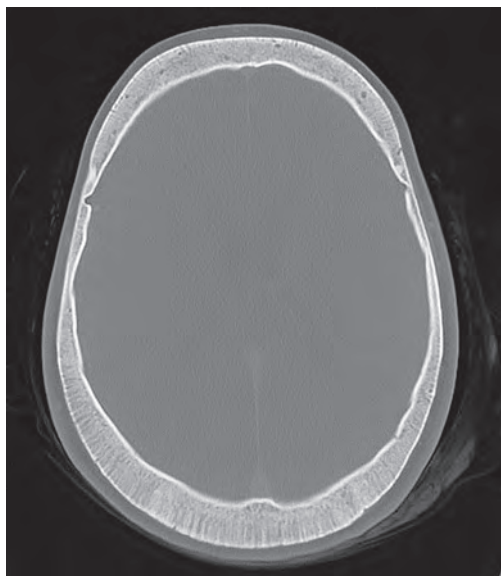


Рис. 2.4. Талассемия. КТ, аксиальные срезы. В теменной и затылочной костях определяется исчерченность наружного слоя кости, напоминающая щетину щетки.

диплоического пространства, истончением наружного компактного слоя, в ряде случаев появлением вертикальной исчерченности наружного слоя кости в виде щетки, так называемой талассемии (рис. 2.4). Отмечены поражения не только костей свода, но и лицевых костей. У взрослых черепные кости не всегда утолщены, а талассемия, обычно наблюдаемая при анемии любой этиологии, не обязательна.

Вторая группа симптомов обусловлена формированием инфарктов костного мозга. Рентгенологическая картина инфаркта зависит от стадии развития, как при кессонной болезни. В начальной, острой, стадии развития костный инфаркт ничем не примечателен. В последующем соединительная ткань, разрастающаяся вокруг некротизированных участков костного мозга, подвергается обызвествлению. В костномозговом канале, в зоне поражения, порой достигающей 10–15 см, формируются крупнопятнистые скопления извести с хорошо определяемым фестончатым или волнистым контуром (рис. 2.5). При этом компактный слой кости не меняется. Такой сформировавшийся костный инфаркт отображается на рентгенограммах в течение многих лет и часто является случайной находкой, в большой

степени напоминающей хрящевую опухоль. Различить инфаркт и хрящевую опухоль (энхондрому, хондросаркому низкой степени злокачественности) на рентгенограммах трудно или даже невозможно. Необходимо учитывать, что хрящевые опухоли встречаются чаще и могут иметь эндостальные гребешковые структуры, а инфаркт кости – нет. Большое значение имеет наличие таких причинных факторов развития инфаркта, как кортикостероидная терапия, СКА, травмы, болезнь Гоше, трансплантация почки. При МРТ инфаркты костей характеризуются неравномерными полями с низкой интенсивностью сигнала на T1-ВИ и T2-ВИ и умеренным, с повышением до высокого, сигналом от жировой ткани в центральной части. Усиление сигнала после внутривенного введения гадолинийсодержащего контрастного средства обычно минимально или отсутствует. На периферии инфаркта могут быть найдены зоны относительно высокой интенсивности сигнала на T2-ВИ (рис. 2.6). При обширных периферических сосудистых изменениях в патологический процесс вовлекаются и эпифизарные концы костей, и мелкие губчатые косточки, развиваются асептические некрозы (например, головки бедренной кости), влекущие за собой артро-

Доброкачественные опухоли и опухолевидные поражения костей

Все доброкачественные образования костей можно объединить в 4 группы:

- 1) костеобразующие опухоли;
- 2) хрящеобразующие опухоли;
- 3) фиброзные опухоли;
- 4) опухоли и опухолевидные поражения, не вошедшие в первые 3 группы.

4.1. Костеобразующие опухоли

Эта группа опухолей включает:

- остеому;
- остеондую остеому;
- доброкачественную остеобластому;
- костный островок (эностоз).

4.1.1. Остеома

Остеома состоит из зрелой костной ткани, почти исключительно развивается в костях, образованных посредством прямого остеогенеза, но может появиться и в мягких тканях. Наиболее распространенные локализации включают околоносовые пазухи, свод черепа, нижнюю челюсть, носовые кости. Если остеома возникает в кости, ее называют гомопластической остеомой, если в мягких тканях – гетеропластической. Эти опухоли медленно растут и обычно представляют собой бессимптомные образования. В ряде случаев могут являться основной причиной синусита или образования мукоцеле в пределах околоносовых пазух. При множественных остеомах следует учитывать синдром Гарднера (наследственное заболевание, сопровождающееся полипозом толстого кишечника в сочетании с доброкачественными неоплазиями кожи, костей и мягких

тканей). По гистологическому строению различают 3 вида остеом.

Первый вид – это остеома компактной кости, также известная как эбурнированная остеома, в ней отсутствует система гаверсовых каналов. Второй вид – зрелая, или губчатая, остеома. Этот вид напоминает нормальную кость, включая трабекулярную составляющую, часто с костным мозгом. Остеома, в структуре которой имеется смесь компактной и зрелой костной структуры. Компактная остеома на рентгенограммах проявляется очень плотной, отчетливо очерченной структурой, подобной нормальной коре, тогда как зрелые остеомы могут содержать центральный костный мозг (рис. 4.1).

4.1.2. Остеондная остеома

До настоящего времени нет единого взгляда на сущность этого заболевания. Термин «остеондная остеома» (ОО) был введен в качестве самостоятельной единицы в 1932 г. американским исследователем Н. Jaffe, который причислил ее к группе доброкачественных опухолевых заболеваний. С.А. Рейнберг и другие отечественные ученые (И.Г. Лагунова, А.И. Домбровский и др.) относят это заболевание к разновидности хронического очагово-некротического негнойного остеомиелита, подтверждая свою точку зрения гистологическими данными. И все же в последние годы эту патологическую структуру чаще включают в группу доброкачественных образований. Микроскопически ОО состоит из соединительно-тканых воспалительных разрастаний с редкими гигантскими клетками, т.е. это трабекулярные образования, еще не пропитавшиеся минеральными солями или находящиеся

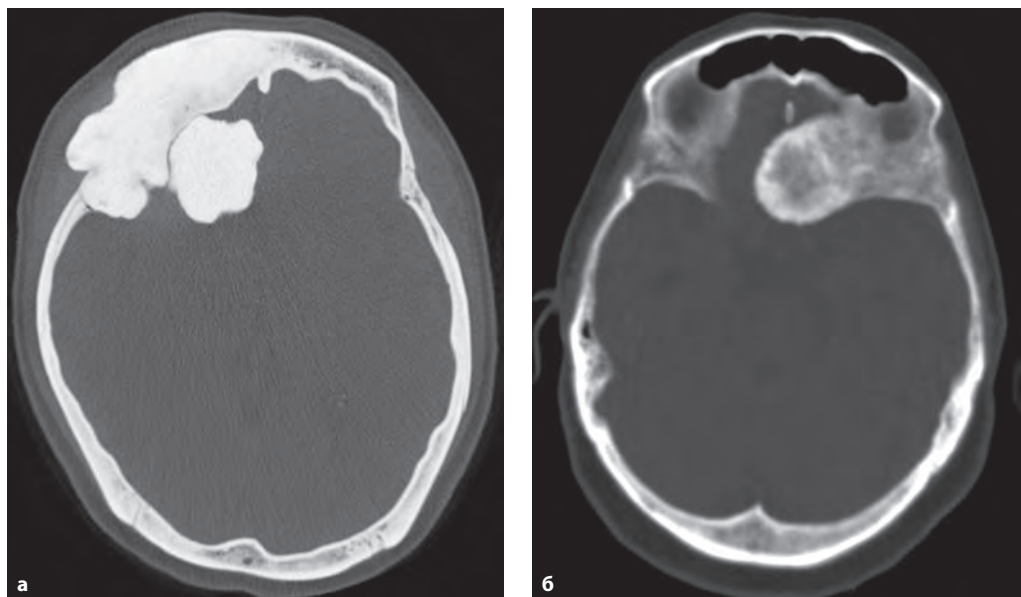


Рис. 4.1. Аксиальные КТ двух пациентов. Остеома представлена компактной костной тканью (а). Смешанная остеома, которая содержит компактное и губчатое вещество (б). Обе опухоли исходят из лобной кости и внедряются в область передней черепной ямки.

в различных стадиях обызвествления. Заболевание встречается во всех возрастах, но чаще у пациентов от 10 до 35 лет. Чаще болеют мужчины (М:Ж = 2,4:1). Большинство ОО возникает в длинных трубчатых костях конечностей ($\approx 65\text{--}80\%$). Наиболее часто поражается проксимальный отдел бедренной кости (особенно шейка бедра), но может быть вовлечена любая кость: средняя часть диафиза большеберцовой кости, фаланги ($\approx 20\%$), позвонки ($\approx 10\%$), преимущественно задние элементы поясничных позвонков. ОО обычно появляются в корковом слое, но могут возникать в любом месте кости, включая медулярный, субпериостальный (чаще всего в таранной кости) и внутрикапсульный (около суставов). Образование состоит из трех концентрических частей. Небольшая центральная часть – это некротический очаг, который не отторгается, не секвестрируется, а рассасывается и ассимилируется живой тканью. Средняя часть – это светлый пояс, который представляет собой фиброваскулярный ободок. С течением времени этот светлый пояс вокруг центрального очага постепенно замещается костной тканью и исчезает. И все это окру-

жено реактивным склерозом. При очень выраженном склерозе центральная часть ОО может оставаться незамеченной на обычных рентгенограммах, поэтому важно применять дополнительные жесткие снимки или КТ, чтобы выявить все элементы этого патологического процесса.

В клинической картине при классическом варианте течения пациенты испытывают ночную боль. В позвоночнике ОО являются причиной болезненного сколиоза, вогнутого в сторону поражения, такое типичное проявление отмечается более чем в 75% случаев. Может наблюдаться отек мягких тканей, а при приближении к ростовой пластине – ускоренный рост, предположительно связанный с гиперемией. Когда поражение локализуется в суставных отделах кости (внутрикапсулярные части), клинические проявления соответствуют воспалительной артропатии или синовиту, часто присутствует синхронный выпот. Очаг обычно < 2 см в диаметре и, как правило, имеет яйцевидную форму. Он может иметь центральную область минерализации (рис. 4.2). На обычных рентгенограммах в классических проявлениях очаг виден как хорошо очерченная

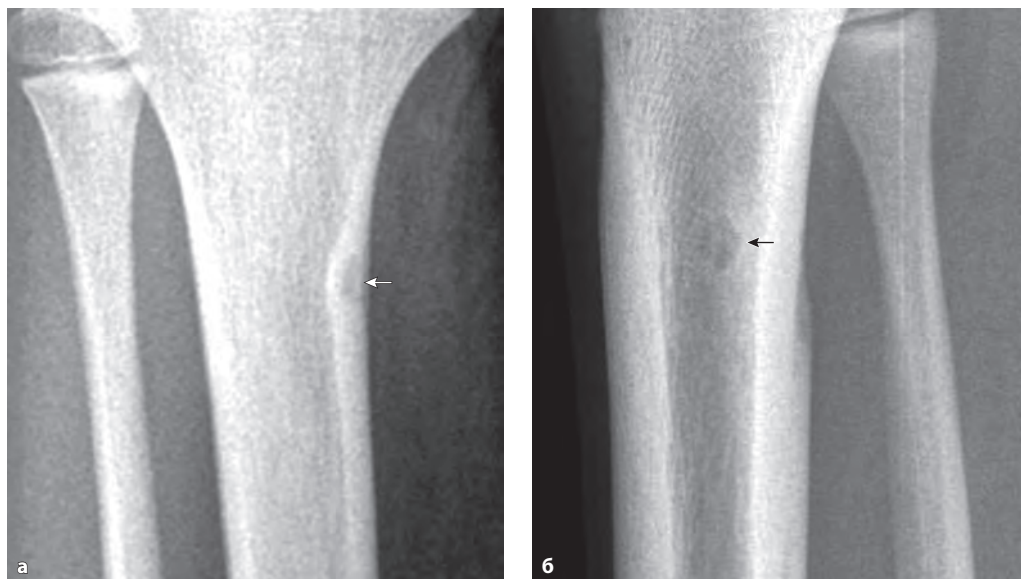


Рис. 4.2. Остеоидная остеома. На фрагментах рентгенограмм правой голени в двух проекциях в корковом слое большеберцовой кости определяется овальной формы остеолитический очаг с центральной точкой склероза (стрелка).

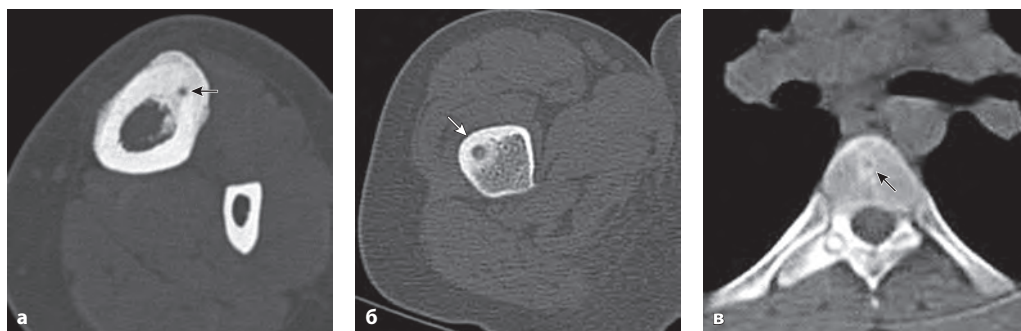


Рис. 4.3. Представлены фрагменты КТ с различной локализацией остеоидной остеомы (стрелки): в корковом слое большеберцовой кости (а); в губчатом слое бедренной кости (б); в губчатом веществе дужки грудного позвонка (в). На всех изображениях виден литический очаг с центральной склеротической точкой, окруженный реактивным склерозом кости.

литическая область, иногда с центральной склеротической точкой, располагающаяся в утолщенном кортикальном слое. В других случаях рентгенограмма может быть нормальной или заметна лишь ассимилированная периостальная реакция с кортикальным утолщением. КТ отлично характеризует поражение и является методом выбора. На КТ также обычно выявляется литический очаг с центральной склеротической точкой, окруженный реактивным склерозом кости

(рис. 4.3). На МРТ утолщенный корковый слой имеет низкий или промежуточный сигнал на T1-, T2-, PD-ВИ. Центральная зона – низкий, промежуточный или высокий сигнал на T2-ВИ.

4.1.3. Остеобластома

Остеобластома (ОБ) – это редкая доброкачественная первичная опухоль костей (часто 1–3%), однако она может быть локально