

УДК 616.71-007.2:616-071:616-073.75

Ю.М. Гук, А.М. Зима, Н.О. Науменко, Т.А. Кінча-Поліщук, А.І. Чеверда,
О.Ю. Скуратов, М.Ф. Сивак

Особливості клініко-рентгенологічного перебігу різних форм фіброзної дисплазії

ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України», м. Київ

Paediatric surgery.Ukraine.2019.4(65):10-18; DOI 10.15574/PS.2019.65.10

For citation: Guk YM, Zima AM, Naumenko NO, Kinchaya-Polishchuk TA at al. (2019). Peculiarities of clinical-radiological course of different forms of fibrous dysplasia. Paediatric Surgery.Ukraine. 4(65): 10-18. doi 10.15574/PS.2019.65.10

Мета: удосконалити діагностику різних форм фіброзної дисплазії (ФД) шляхом вивчення особливостей клінічного та рентгенологічного перебігу залежно від форми захворювання, віку та статі пацієнта.

Матеріали і методи. Дослідження виконано на основі аналізу результатів обстеження та лікування 80 хворих на різні форми ФД, що перебували в ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» з 2000 по 2019 рр. Діагноз встановлювався на підставі вивчення особливостей анамнезу захворювання, його клінічного перебігу та даних рентгенологічного обстеження. З моноосальною формою захворювання було 56 пацієнтів, з поліосальною – 14, із синдромом Олбрайта – 10. Клініко-рентгенологічний метод дослідження застосований для уточнення діагнозу захворювання та дослідження особливостей перебігу захворювання. Рентгенологічне дослідження проведено на апараті Multix UP у відділі функціональної діагностики ДУ «ІТО НАМНУ» за стандартною методикою в прямій задній та боковій проєкціях із захопленням суміжних суглобів. Оцінювалися локалізація, обсяг ураження та стан кортикального шару при ураженні патологічним диспластичним процесом довгих кісток нижніх кінцівок.

Результати. Уточнено клініко-рентгенологічні ознаки, що виявляються при різних формах ФД та встановлено, що патологічні переломи довгих кісток та їх деформація залежать від форми захворювання, віку та статі пацієнта. Досліджено частоту патологічних переломів довгих кісток нижніх кінцівок залежно від локалізації, форми захворювання та статі у пацієнтів із різними формами ФД: стегової кістки – 72,3% (проксимальний відділ – 76,7%); кісток гомілки – 27,3% (діафізарна частина – 78,3%). З'ясовано, що при моноосальній формі ФД кількість переломів була достовірно більшою (49,4%), ніж при поліосальній формі (30,1%, $p < 0,05$) та синдромі Олбрайта (20,5%, $p < 0,05$). В осіб чоловічої статі з моноосальною формою та синдромом Олбрайта кількість переломів була достовірно більшою ($p < 0,05$), ніж в осіб жіночої.

Висновки. Виявлені особливості перебігу клініко-рентгенологічних проявів у пацієнтів з різними формами ФД залежно від форми захворювання, віку та статі пацієнта дозволять зменшити та усунути діагностичні помилки та є підґрунтям для удосконалення системи ортопедичного лікування даної нозології.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: фіброзна дисплазія, патологічні переломи кісток, деформація кісток, діагностика, клінічні прояви, рентгенологічні симптоми.

Peculiarities of clinical-radiological course of different forms of fibrous dysplasia

Y.M. Guk, A.M. Zima, N.O. Naumenko, T.A. Kinchaya-Polishchuk, A.I. Cheverda, O.Y. Skuratov, M.F. Sivak

SI «The Institute of Traumatology and Orthopedics by NAMS of Ukraine», Kyiv

The aim of the study: to improve the diagnosis of forms of fibrous dysplasia by investigating clinical and radiological features, depending on the disease form, age and sex of the patient.

Materials and methods. The research was conducted by analyzing results of examination and treatment of 80 patients with different forms of fibrous dysplasia at Kyiv Institute of Traumatology and Orthopedics by NAMS of Ukraine from 2000 to 2019. The diagnosis was made on the basis of studying features of the medical history of the disease, its clinical course and radiological examination method. There were 56 patients with monoosal disorder, 14 with polyosal, and 10 with Albright syndrome. Clinical-radiological method of the research was used to clarify the diagnosis of the disease and to study features of the disease. The radiological examination was performed on the Multix UP in the department of functional diagnostics «ITO NAMSU» according to the standard technique in direct posterior and lateral projections with capture of adjacent joints. Localization, volume of lesion and condition of cortical layer at pathological dysplastic process of long bones of lower extremities were evaluated.

Results. The article specifies clinical-radiological features revealed in various forms of fibrous dysplasia and shows that pathological fractures of the long bones and their deformation depend on the form of the disease, age and sex of patients. The incidence of pathological fractures of long bones of lower extremities was determined depending on the localization, form of the disease and sex of patients with different forms of fibrous dysplasia: femur – 72.3% (proximal part – 76.7%); tibia bones – 27.3% (diaphyseal part – 78.3%); it was found that the number of fractures was significantly greater (49.4%) with the monoosal form of fibrous dysplasia than with the polyosal form (30.1%, $p < 0.05$) and Albright syndrome (20.5%, $p < 0.5$); in males with monoosal form and Albright syndrome, the number of fractures was significantly greater ($p < 0.05$) than in females.

Conclusions. Features of the course of clinical and radiological manifestations depending on the form of the disease, age and sex of the patient have been covered in the article, which will allow reducing and eliminating diagnostic errors related to this pathology and create a basis for improvement of the system of orthopedic treatment of this nosology.

The research was conducted in accordance with principles of the Declaration of Helsinki. The research protocol was approved by institution's Local Ethics Committee. Informed consent was obtained from parents of children (or their guardians) for the research.

Authors declare that there was no conflict of interest.

Key words: fibrous dysplasia, pathological bone fractures, bone deformity, diagnosis, clinical manifestations, radiological symptoms.

Особенности клинко-рентгенологического течения различных форм фиброзной дисплазии

Ю.М. Гук, А.М. Зима, Н.О. Науменко, Т.А. Кинча-Полищук, А.И. Чеве́рда, О.Ю. Скуратов, М.Ф. Сивак

ГУ «Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины», г. Киев

Цель: усовершенствовать диагностику различных форм фиброзной дисплазии (ФД) путем изучения особенностей клинического и рентгенологического течения в зависимости от формы заболевания, возраста и пола пациента.

Материалы и методы. Исследование выполнено на основе анализа результатов обследования и лечения 80 больных различными формами ФД, которые находились в ГУ «Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины» с 2000 по 2019 гг. Диагноз устанавливался на основании изучения особенностей анамнеза заболевания, его клинического течения и данных рентгенологического обследования. С моноосальной формой заболевания было 56 пациентов, с полиосальной – 14, с синдромом Олбрайта – 10. Клинко-рентгенологический метод исследования применялся для уточнения диагноза заболевания и исследования особенностей течения заболевания. Рентгенологическое исследование проведено на аппарате Multix UP в отделе функциональной диагностики ГУ «ИТО НАМНУ» по стандартной методике в прямой задней и боковой проекциях с захватом смежных суставов. Оценивались локализация, объем поражения и состояние кортикального слоя при поражении патологическим диспластическим процессом длинных костей нижних конечностей.

Результаты. Уточнены клинко-рентгенологические признаки, выявляемые при различных формах ФД, и установлено, что патологические переломы длинных костей и их деформация зависят от формы заболевания, возраста и пола пациента. Исследована частота патологических переломов длинных костей нижних конечностей в зависимости от локализации, формы заболевания и пола у пациентов с различными формами ФД: бедренной кости – 72,3% (проксимальный отдел – 76,7%); костей голени – 27,3% (диафизарная часть – 78,3%). Выяснено, что при моноосальной форме ФД количество переломов было достоверно большим (49,4%), чем при полиосальной форме (30,1%, $p < 0,05$) и синдроме Олбрайта (20,5%, $p < 0,5$). У лиц мужского пола с моноосальной формой и синдромом Олбрайта количество переломов было достоверно больше ($p < 0,05$), чем у лиц женского пола.

Выводы. Выявленные особенности течения клинко-рентгенологических проявлений у пациентов с различными формами ФД в зависимости от формы заболевания, возраста и пола пациента позволяют уменьшить и устранить диагностические ошибки и являются основанием для усовершенствования системы ортопедического лечения данной нозологии.

Исследования выполнены в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования одобрен Локальным этическим комитетом учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей (или их опекунов).

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые слова: фиброзная дисплазия, патологические переломы костей, деформация костей, диагностика, клинические проявления, рентгенологические симптомы.

Вступ

Патологія опорно-рухового апарату є невід'ємною складовою клінічної картини пацієнтів із фібозною дисплазією (ФД), має вроджений і набутий характер, різний ступінь вираження та призводить до порушення можливості до самостійного пересування або його повної втрати, інвалідації пацієнтів та їх соціальної дезадаптації [1-4].

Ортопедична наукова спільнота досягла значних успіхів у дослідженні етіології, патогенезу та розробці методів хірургічного лікування ФД [5-14]. Проте особливостям клінічного перебігу захворювання та рентгенологічним ознакам приділяється недостатньо уваги у літературі, що, на наш погляд, впливає на кількість діагностичних помилок та верифікацію діагнозу «ФД» з відповідним адекватним вирішенням подальшої тактики

Оригінальні дослідження. Ортопедія

лікування. За даними літератури, при первинному встановленні діагнозу ФД кількість діагностичних помилок становить до 48% [14].

Діагностика ФД у дітей, незважаючи на широкий спектр діагностичного обладнання, залишається досить складною. Цей факт можна пояснити помірними клінічними проявами, варіабельністю та мінливістю рентгенологічної картини захворювання, що виникає зі зростанням скелета дитини.

На нашу думку, значний відсоток діагностичних помилок вказує на необхідність узагальнення відомих клініко-рентгенологічних даних та висвітлення особливостей перебігу ФД у дітей залежно від її форм, а систематизація ортопедичної патології є вкрай важливою та обумовлена потребою у створенні фундаменту щодо розробки системи ортопедичного та медикаментозного лікування даної категорії пацієнтів.

Мета: удосконалити діагностику ФД шляхом вивчення та дослідження особливостей клінічного і рентгенологічного перебігу залежно від форми захворювання, віку та статі пацієнта.

Матеріал і методи дослідження

Дослідження виконано на основі аналізу результатів обстеження та лікування 80 пацієнтів з ФД, що перебували в ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» (м. Київ) з 2000 по 2019 рр. Вік хворих становив від 11 місяців до 30 років (пацієнтів чоловічої статі – 43, жіночої – 37).

Діагноз встановлювався на підставі вивчення особливостей анамнезу захворювання, його клінічного перебігу та рентгенологічного методу дослідження. Усі хворі були класифіковані за формами ураження: моноосальна, поліосальна, синдром Олбрайта. Розподіл хворих за формою захворювання був наступним: моноосальна форма – 56, поліосальна форма – 14, синдром Олбрайта – 10. Рентгенологічний метод дослідження застосований для уточнення діагнозу захворювання та дослідження структурного стану кісткової тканини у пацієнтів із різними формами ФД. Рентгенологічне дослідження проведено на апараті Multix UP у відділі функціональної діагностики ДУ «ІТО НАМНУ» за стандартною методикою в прямій задній та боковій проекціях із захопленням суміжних суглобів. Оцінювалися локалізація, обсяг ураження та стан кортикального шару при ураженні патологічним диспластичним процесом довгих кісток нижніх кінцівок.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження

ухвалений Локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

Результати досліджень та їх обговорення

Загальними рисами ФД були біль у кістках, деформація та патологічні переломи кісток.

Основними скаргами в усіх пацієнтів при первинному зверненні до лікаря були: больовий синдром, накульгування, патологічний перелом та деформація, які можуть бути самостійними чи поєднуватися один з одним; біль у кістках та м'язах у спокої та після навантаження; різноманітні деформації черепа, тулуба та кінцівок; набряк м'яких тканин у ділянці уражених кісток. У деяких випадках були скарги, що вказували на наявність патології внутрішніх органів (порушення зору, ядуха, біль за грудниною, печія, болі в ділянці внутрішніх органів черевної порожнини). Зі слів батьків та пацієнтів, характерним віком для початку захворювання був вік від 3 до 10 років, коли з'явилися вищенаведені скарги та констатувалися деформації довгих кісток нижніх кінцівок та їх патологічні переломи.

Встановлено, що загальними рисами скелетної патології у пацієнтів було ураження стегнової кістки, кісток гомілки, черепа, тазу, ребер, плечової кістки, кісток передпліччя, поперекового відділу хребта, ключиці і шийного відділу хребта. Ураження могло бути одностороннім або, рідше, двостороннім.

Первинний больовий синдром був у 33,8% (27 осіб) хворих на ФД та характеризувався різним ступенем інтенсивності, мав тенденцію до посилення при фізичному навантаженні, збігався з локалізацією патологічного осередку ФД, проте завжди був відсутній вночі. Виникнення больового синдрому, як правило, збігалось з прогресуванням (збільшенням) патологічного осередку або з виникненням патологічного перелому (мікроперелому). Безсимптомний перебіг захворювання спостерігався лише у 2,5% (2 пацієнти) хворих з моноосальною формою захворювання.

При значних ділянках ураження у хворих з поліосальною формою ураження відмічався виразний больовий синдром, у пацієнтів з моноосальною формою захворювання – невиразний біль у значно меншій кількості випадків. Проте саме больовий синдром у більшості випадків моноосальної форми ФД спонукав пацієнта або його батьків звернутися до ортопеда та виявити дану патологію.

Патологічні переломи кісток констатовано у 35 (43,7%) хворих. Причиною їх виникнення було заміщення кісткової тканини «неадекватною» фі-

Таблиця 1

Клінічні прояви ФД у хворих залежно від форми ураження

Клінічні прояви ФД	n	%	Моноосальна форма ФД		Поліосальна форма ФД		Синдром Олбрайта	
			абс.	%	абс.	%	абс.	%
Больовий синдром	27	33,8	20	35,7	5	35,7	2	20
Патологічний перелом	35	43,7	22	39,3	9	64,3	4	40
Деформація	16	20	12	21,4	-	-	4	40
Безсимптомний перебіг	2	2,5	2	3,6	-	-	-	-
Разом	80	100	56	100	14	100	10	100

брозною тканиною, витончення кортикального шару кістки, виникнення деформації та перевантаження відповідних ділянок довгих кісток в умовах їх багатоплощинних деформацій.

Деформації довгих кісток нижніх кінцівок спостерігалися у 16 (20%) хворих на ФД, переважно з моноосальною формою та синдромом Олбрайта. У структурі деформацій переважали ураження проксимального відділу стегнової кістки, діяфізу великогомілкової кістки та кісток лицевого черепа. Вісьові деформації кісток виникали як наслідок перенесеної травми та консолидованого зі зміщенням патологічного перелому, чи множинних мікропереломів, результатом яких було формування «пластичної деформації».

Інший тип деформації виникав у кістках лицевого черепа у хворих із синдромом Олбрайта у вигляді здуття кістки, що рентгенологічно проявлялося порушенням форми і структури з витонченням кортикального шару кістки. Розподіл хворих за клінічними проявами залежно від форми ФД наведено у табл. 1.

Рентгенологічні прояви ФД у дітей, на відміну від дорослих, мали свої особливості, що пов'язано зі зміною як структури, так і обсягу ураження кісток скелета в процесі росту пацієнта. Осередки ФД у кістках були представлені одно- чи багатокамерними, кістоподібними утвореннями різного розміру, «потертої» (розмитої) структури, що нагадує «матове скло». Цей візуальний феномен пов'язаний із накладанням великої кількості тонких мікроскопічних звапнених кісткових трабекул та вважається патогномонічним рентгенологічним симптомом для цього захворювання.

Характерною локалізацією вогищ ФД були метафізарні ділянки довгих трубчастих кісток, які з ростом дитини повільно переходили на діяфізарну частину. Кістково-мозковий канал ураженої кістки втрачав свої межі, кортикальний шар міг бути витонченим, а в деяких ділянках – склерозованим. Усе вищенаведене було притаманне і для кісток нижніх кінцівок, і для локалізацій в інших кістках.

За обсягом ураження кістки ФД були осередковими або дифузними. До патологічного процесу можуть бути залучені як вся кістка, так і окремі її компоненти від проксимального до дистального епіфізу, без ураження останнього. Перехід ФД через фізарну зону не відмічено в жодного хворого, що, на наш погляд, відрізняє ФД від деяких інших пухлиноподібних та запальних захворювань та може допомогти при встановленні вірного діагнозу. Фізарна зона була своєрідним бар'єром, який ніколи не перетинає патологічна тканина при ФД. Тільки після осифікації фізарної зони (процес синостозування) стає можливим розповсюдження патологічного процесу на епіфіз. Така рентгенологічна особливість є суттєвим диференціально-діагностичним критерієм встановлення діагнозу ФД у дітей та підлітків, що відрізняє це захворювання від злоякісних та інших патологічних процесів (остеоїтелі, туберкульозний остит тощо).

Розрив цілісності кортикального шару кістки при ФД рентгенологічно дуже схожий з лоозеровськими зонами, які виникають у кістках на вершині деформації у хворих на рахіт. Проте класичними лоозеровськи-

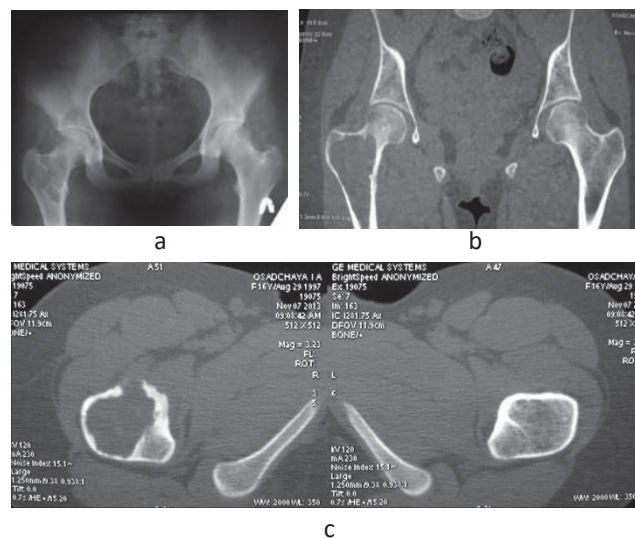


Рис. 1. Рентгенограма в прямій задній проекції (а) та КТ-скани (b; c) хворого О., 16 років, спост. №48 (іст. хв. 514688) з витонченням та втратою цілісності кортикального шару кістки при ураженні проксимального відділу стегнової кістки ФД

Оригінальні дослідження. Ортопедія

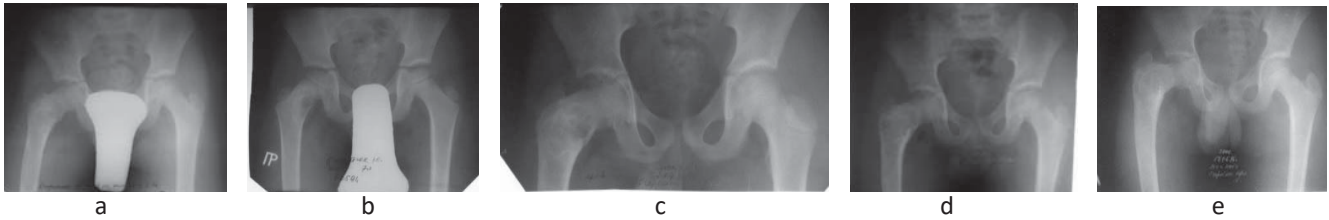


Рис. 2. Рентгенограми у прямій задній проекції кульшових суглобів хворого 12 років, які відображають динаміку формування типової для ФД варусної деформації проксимального відділу стегнової кістки за типом «палиці пастуха» за відсутності ортопедичного лікування (а – 7 років; б – 7 років 3 міс.; с – 10 років; d – 11 років; e – 12 років). Термін спостереження 5 років

ми зонами з втратою цілісності кортикального шару кістки при ФД назвати не можна, тому що при цьому захворюванні рентгенологічні ознаки можуть виникати і без деформації кістки, а сучасні дані вказують на інші етіопатогенетичні чинники, а саме порушення остеобластогенезу та процесів мінералізації в осередках ФД із формуванням в кістці «неповноцінної» за складом і структурою кісткової тканини (рис.1).

Витончення кортикального шару кістки, що притаманне ФД, є загрозливим чинником щодо виникнення патологічних переломів. Поєднання болювого синдрому у хворого з рентгенологічно витонченням та порушенням цілісності кортикального шару кістки підтверджує наявність мікроперелому та потребує відповідного ортопедичного лікування. До особливостей перебігу ФД довгих кісток нижніх кінцівок слід віднести формування «пластичної» варусної деформації ПВСК за типом «палиці пастуха» (рис. 2). та шаблеподібної деформації кісток гомілки (рис. 3), виникнення яких може супроводжуватися мінімальним болювим синдромом, що є причиною пізньої діагностики і, відповідно, лікування.

Деформації кісток гомілки, як і стегнової кістки, у хворих на ФД виникали в результаті як патологічних переломів, так і так званих «пластичних» деформацій. Останній тип деформацій діагностовано

у 10 хворих. До особливостей їх клінічного перебігу слід віднести поступовий початок, наявність незначного болювого синдрому, який виникає періодично при фізичних навантаженнях кінцівки та самостійно минає у спокої, а також відсутність достовірних ознак перелому на рентгенограмах.

З'ясовано, що «пластична» деформація також виникала у хворих з ураженням кісток гомілки. Такому типу деформацій була притаманна схильність до прогресування за рахунок збільшення патологічного осередку по передньо-внутрішньому контуру діяфізу великогомілкової кістки, що призводило до «шаблеподібної» деформації гомілки за типом антикурвації (рис. 3).

Важливим та доцільним було дослідження клініко-рентгенологічних особливостей залежно від форми захворювання.

Найбільшу групу спостереження склали хворі з моноосальною формою ФД – 70% (56 із 80 хворих). Характерним клінічним проявом у хворих з моноосальною формою були патологічні переломи – 39,3% (22 хворих) та болювий синдром – 35,7% (20 хворих). Деформації кісток діагностовано у 21,4% (12 хворих). Безсимптомний перебіг захворювання відмічено лише у 3,6% (2 хворих). У них не було жодних суб'єктивних та об'єктивних даних, а діагноз ФД було встановлено після рентгенологічного обстеження з приводу травми кінцівки.

Статистичний аналіз клінічних проявів моноосальної форми ФД виявив статистично значущу залежність між клінічними проявами захворювання та статтю і віком пацієнта ($p < 0,05$). Так, з'ясовано, що в осіб жіночої статі при моноосальній формі ФД максимум клінічних проявів захворювання припадає на віковий період 6–10 років (ближче до 10), у пацієнтів чоловічої статі – на 5 років пізніше (ближче до 15 років). Стабілізація процесу зазвичай наставала після статевого дозрівання, що пояснюється зміною гормонального фону.

Моноосальній формі був притаманний осередковий тип ураження кістки, що представлено

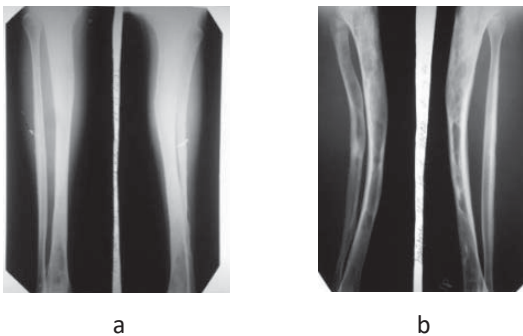


Рис. 3. Фотовідбитки рентгенограм хворого Б., 17 років, з поліосальною формою ФД та «шаблеподібною» деформацією великогомілкової кістки у прямій задній (а) та в боковій (б) проекції

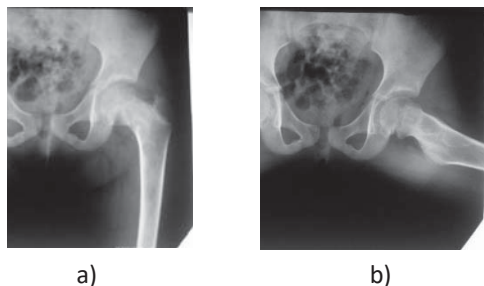


Рис. 4. Рентгенограми хворого І., спост. №28 (іст. хв. 453716) з моноосальною формою ФД проксимального відділу стегнової кістки у прямій задній (а) та боковій (б) проєкції, що представлено патологічними осередками із розрідженою структурою у вигляді «матового скла» та чіткими склеротичними контурами

структурними змінами в кістці у вигляді одного чи декількох осередків, поєднаних між собою у вигляді ділянок розрідження рентгенологічного малюнку у вигляді «матового скла» різних розмірів, відділених від «здорової» кістки чіткою склеротичною каймою (рис. 4).

Осередки ФД мали переважно метафізарну чи діафізарну локалізацію. У кількох випадках ураження включало кілька різних за формою осередків, які збільшувалися та поєднувалися між собою під час росту кістки. Структура осередків ФД була неоднорідною та мала щільні остеїдні вclusions. Кортикальний шар кістки витончений, на деяких ділянках переривався. При діафізарній локалізації ФД кістково-мозковий канал втрачав свої контури, з часом кістка рівномірно збільшувалася в обсязі.

Поліосальна форма ФД, на відміну від моноосальної, клінічно проявлялася у 9 (64,3%) хворих патологічними переломами та у 5 (35,7%) хворих больовим синдромом. Встановлено, що деформації кісток нижніх кінцівок при цій формі ФД не були характерним первинним проявом захворювання. Вони виникали поступово під час росту дитини і діагностувалися у хворих вже на етапах диспансерного спостереження.

Поліосальна форма ФД характеризувалася дифузним типом ураження багатьох кісток скелета. Рентгенологічне зображення осередків ФД також мало розріджену структуру – у вигляді «матового скла», проте оточуюча кісткова тканина була менш склерозованою. Візуально перехід «здорової» кісткової тканини в патологічну диспластичну на деяких ділянках не диференціювався (рис. 5).

Розростання дифузних осередків на рентгенограмі проявлялося у вигляді збільшення зони розрідження, витончення кортикального шару, здуття кістки, появи дистрофічних кіст. Саме виникнення здуття кістки з прогресивним витонченням корти-



Рис. 5. Рентгенограма хворого В., спостереження №11 (іст. хв. 372668) з поліосальною формою ФД з ураженням стегнових кісток та кісток таза з їх деформацією у прямій задній проєкції

кального шару кістки ми вважали рентгенологічною ознакою прогресування захворювання та зривом компенсаторних можливостей організму.

Проведений статистичний аналіз виявив залежність клінічних проявів ФД при поліосальному ураженні скелета від статі та віку хворого. Так, в осіб жіночої статі до 5-річного віку клінічних проявів захворювання не було. У пацієнтів чоловічої статі первинні прояви діагностували з 3-річного віку у вигляді переломів у 83% хворих та больового синдрому у 17% хворих. Лише після 5-річного віку ФД проявлялась у рівних співвідношеннях патологічними переломами та больовим синдромом в осіб обох статей.

Синдром Олбрайта (Albright syndrome, AS) клінічно був представлений тріадою симптомів, яка включала поліосальну форму ФД (ураження багатьох кісток скелета, у тому числі кісток лицевого черепа), гіперпігментацію шкіри за типом «кави з молоком» та ендокринопатією. Клінічні прояви синдрому Олбрайта були найважчими, їх діагностовано з раннього дитинства у хворих і вони були пов'язані з деформаціями кісток скелета, у тому числі лицевого черепа, патологічними переломами та больовим синдромом у кістках різної інтенсивності.

Синдром Олбрайта було представлено патологічними фібродиспластичними змінами в багатьох кістках скелета, залозах внутрішньої секреції та шкірі. У 4 (40%) хворих спостерігався неповний синдром Олбрайта, за якого не було одного з клінічних проявів (шкірні прояви чи ендокринопатія). У даній категорії хворих фіброзно-диспластичні зміни у кістках скелета завжди були поширеними із залученням до патологічного процесу як кісток кінцівок, хребта, таза, так і кісток лицевого черепа, формуючи значні деформації з виразним косметичним дефектом.

До особливостей клініко-рентгенологічного перебігу синдрому Олбрайта було віднесено ранню появу деформацій кісток лицевого черепа (частіше нижньої щелепи), що відмічено у 3 (75%) хворих віком 5–8 ро-

Оригінальні дослідження. Ортопедія



Рис. 6. Зовнішній вигляд хворого С., 16 років, 1993 р. н., спост. №60 (іст. хв. 431369) зі шкірними проявами синдрому Олбрайта: гіперпігментація шкіри за типом «кави з молоком» на тубі, кінцівках, обличчі у вигляді «географічної карти»

ків (середній вік 6,3 року). Прогресивне збільшення осередків ФД зі зростанням пацієнта призводило до формування типової деформації обличчя, що описано в літературі як *facies fibrodysplastica*. Гіперпігментація шкіри за типом «кави з молоком», як прояв хвороби, була виявлена у 100% хворих. З анамнезу життя з'ясовано, що пігментні плями з'являлися від народження, повільно збільшувалися в розмірі зі зростанням дитини та не викликали ніяких скарг, окрім косметичного дефекту (рис. 6).

Невід'ємною складовою синдрому Олбрайта є ендокринопатія, яка була представлена патологією як статевих залоз, так і інших ендокринних залоз у сімох пацієнтів.

Скелетні прояви у хворих на синдром Олбрайта стосувалися переважно патологічних переломів та деформацій кісток, які було виявлено в рівній мірі у пацієнтів жіночої статі, на відміну від пацієнтів чоловічої статі, у яких даний синдром проявлявся у 33% больовим синдромом, у 17% – деформаціями та у 50% – переломами. Слід зазначити, що патологічні переломи при синдромі Олбрайта у пацієнтів жіночої статі діагностували, як і при поліосальній формі ФД, лише з 5-річного віку. Ступінь виразності скелетних проявів ФД при синдромі Олбрайта був найважчим, деформації довгих кісток були важкими, багатоплощинними, відмічено значне порушення функції ходьби.

Основними ортопедичними проявами при ФД були патологічні переломи та деформації кісток, які могли проявлятися як первинний прояв захворювання, так і супроводжувати хворого протягом усього життя.



Рис. 7. Розподіл за кількістю патологічних переломів ПВСК при ФД залежно від рівня ураження

У нашому спостереженні патологічні переломи довгих кісток нижніх кінцівок виникли у 47 (58,8%) хворих. Загальна кількість переломів у цих хворих – 83; з локалізацією у стегновій кістці – у 60 (72,3%) випадках, у кістках гомілки – у 23 (27,3%).

За локалізацією у всіх вікових групах переважали патологічні переломи проксимального відділу стегнової кістки (ПВСК), що відмічено у 76,7% випадків (46 переломів у 29 хворих).

Встановлено, що максимальна кількість патологічних переломів ПВСК (45,6%) відповідала віковому проміжку від 9 до 14 років, що збігається з періодом інтенсивного росту скелета під час статевого дозрівання та збільшенням фізичної активності дітей.

Аналіз рентгенограм хворих з патологічними переломами вказує на різноманітність варіантів ураження ФД ПВСК, останні були систематизовані за класифікацією Guille (1998). Констатовано найбільшу кількість патологічних переломів при тотальному ураженні ПВСК (71,7%) (рис. 7).

З'ясовано, що з усіх хворих з переломами ПВСК лише при моноосальній формі захворювання зустрічалися різноманітні типи ураження, що достовірно відрізняло моноосальну форму від інших форм ФД ($p < 0,05$). Хворим з поліосальною формою ФД та синдромом Олбрайта був притаманний тотальний тип ураження ПВСК (1 тип). Серед хворих з моноосальною та поліосальною формою захворювання статистично значущої різниці між пацієнтами жіночої та чоловічої статі за кількістю переломів ПВСК не виявлено (табл. 2).

Таблиця 2

Розподіл хворих за кількістю патологічних переломів ПВСК залежно від форми захворювання та статі

Форма ФД	Кількість хворих з переломами ПВСК			Кількість хворих без переломів ПВСК		
	Ч	Ж	Разом	Ч	Ж	Разом
Моноосальна	11	10	21	9	8	17
Поліосальна	7	9	16	3	3	6
Синдром Олбрайта	9	0	9	2	5	7
Разом	27	19	46	14	16	30

При синдромі Олбрайта патологічні переломи ПВСК відмічено у 9 хворих, причому усі вони спостерігалися в осіб чоловічої статі (100%). Переважна кількість переломів (88,9%) відповідала 1-му типу ураження (тотальний тип) і лише 11,1% – 3-му типу ураження (шийка стегнової кістки з міжвертлюговою ділянкою).

Повторні переломи ПВСК виникли у 11 (19%) із 58 хворих, причому у 9 (81,8%) хворих були з 1-м типом ураження ПВСК і лише у двох хворих – з 3-м та 5-м типом. Достовірної різниці за кількістю повторних переломів у хворих з різними формами захворювання (моноосальна – 4; поліосальна – 5; синдром Олбрайта – 2) не було ($p > 0,05$).

Слід зазначити, що у 2 (18,1%) із 11 хворих повторний перелом ПВСК відбувся впродовж першого року; у 5 (45,5%) хворих – від 1 до 2 років; у 4 (36,4%) хворих – через 3–7 років, що вказує на необхідність тривалого диспансерного спостереження та проведення роз'яснювальної роботи з батьками хворого щодо можливих ускладнень.

Що стосується патологічних переломів кісток гомілки при ФД, то вони спостерігалися лише у 23 (28%) хворих. У структурі переломів кісток гомілки переважали переломи з діафізарною локалізацією – 18 (78,3%) хворих.

Таким чином, проведене нами дослідження особливостей клінічного та рентгенологічного перебігу ФД дозволяє покращити діагностику захворювання, об'єктивно оцінити ортопедичний статус пацієнта та створює фундамент для удосконалення системи хірургічного та консервативного лікування даної категорії пацієнтів.

Висновки

1. Серед клініко-ортопедичних проявів у пацієнтів із ФД характерними та найбільш важливими є патологічні переломи довгих кісток та їх деформація; ступінь виразності цих проявів залежить від форми захворювання, віку та статі пацієнта.

2. За даними клініко-рентгенологічного дослідження встановлена частота патологічних пере-

ломів довгих кісток нижніх кінцівок залежно від локалізації, форми захворювання та статі у пацієнтів із ФД: стегнової кістки – 72,3% (проксимальний відділ – 76,7%); кісток гомілки – 27,3% (діафізарна частина – 78,3%); з'ясовано, що при моноосальній формі ФД кількість переломів була достовірно більшою (49,4%), ніж при поліосальній формі (30,1%, $p < 0,05$) та синдромі Олбрайта (20,5%, $p < 0,5$); в осіб чоловічої статі з моноосальною формою та синдромом Олбрайта кількість переломів була достовірно більшою ($p < 0,05$), ніж в осіб жіночої.

3. Дослідження особливостей клініко-рентгенологічного перебігу ФД дозволяє покращити діагностику захворювання та створює підґрунтя для удосконалення системи ортопедичного лікування даної категорії пацієнтів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

- Dolnitsky OB. (2009). Congenital malformations. Fundamentals of diagnosis and treatment. Kyiv: Business Polygraph: 516–523. [Дольницький ОВ. (2009). Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування. Київ: Бізнесполіграф: 516–523].
- Zubairov TF. (2009). Diagnosis and surgical treatment of fibrous osteodysplasia: dissertation. St. Petersburg: 161. [Зубаиров ТФ. (2009). Диагностика и хирургическое лечение фиброзной остеодисплазии: диссертация. Санкт-Петербург: 161].
- Kosinska NA. (1966). Disorders of the development of the bone and joint apparatus. Leningrad: Medicine: 357. [Косинская НС. (1966). Нарушения развития костно-суставного аппарата. Ленинград: Медицина: 357].
- Sadovenko EG. (1992). Fibrous dysplasia (diagnostics, therapeutic tactics): dissertation. Kyiv: 145. [Садовенко ЕГ. (1992). Фиброзная дисплазия (диагностика, лечебная тактика): диссертация. Київ: 145].
- Breck LW. (1972). Treatment of fibrous dysplasia of bone by total femoral plating and hip nailing. Clin Orthop. 82: 82-91. <http://dx.doi.org/10.2106/JBJS.O.00547>
- DiCaprio MR, Enneking WF. (2005). Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. J Bone Joint Surg. 87-A(8): 1848-1864.
- Jung ST, Chung JY, Seo HY, Bae BH, Lim KY. (2006). Multiple osteotomies and intramedullary nailing with neck cross-pinning for shepherd's crook deformity in polyostotic fibrous dysplasia: 7 femurs with a minimum of 2 years follow-up. Acta Orthop. 77(3): 469-73.

Оригінальні дослідження. Ортопедія

- Kushare V, Colo D, Bakhshi H, Dormans JP. (2014). Fibrous dysplasia of the proximal femur: surgical management options and outcome. *J Child Orthop.*8: 505-511.
- Lichtenstein L. (1938). Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg.*36: 874-98.
- Lichtenstein L, Jaffe H. (1942). Fibrous dysplasia of bone. *Arch Path.*33: 777-816.
- Shah ZK, Peh WC, Koh WL, Shek TW. (2005). Magnetic resonance imaging appearances of fibrous dysplasia. *Br J Radiol.*78(936): 1104.
- Stephenson RB, London MD, Hankin FM, Kaufer H. (1987). Fibrous dysplasia. An analysis of options for treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 69: 400-409.
- Thomsen MD, Rejnmark L. (2014). Clinical and radiological observations in a case series of 26 patients with fibrous dysplasia. *Calcif Tissue Int.*94: 384-395
- Yao L, Eckardt JJ, Seeger LL. (1994). Fibrous dysplasia associated with cortical bony destruction: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr.*18: 91-94.

Відомості про авторів:

Гук Юрій Миколайович – д.мед.н., проф., зав. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-79-44.

Зима Андрій Миколайович – к.мед.н., ст.н.с. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73.

Науменко Наталія Олександрівна – д.мед.н., пров.н.с. відділу функціональної діагностики ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27.

Кінча-Поліщук Тамара Анатоліївна – к.мед.н., пров.н.с. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73.

Чеведа Андрій Іванович – к.мед.н., ст.н.с. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73.

Скуратов Олександр Юрійович – лікар-інтерн ортопед-травматолог відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73.

Сивак Микола Федорович – с.н.с. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73.

Стаття надійшла до редакції 27.08.2019 р., прийнята до друку 16.12.2019 р.

ДО УВАГИ АВТОРІВ!

АЛГОРИТМ РЕЄСТРАЦІЇ ORCID

Open Researcher and Contributor ID (ORCID) – міжнародний ідентифікатор науковця

Створення єдиного реєстру науковців та дослідників на міжнародному рівні є найбільш прогресивною та своєчасною ініціативою світового наукового товариства. Ця ініціатива була реалізована через створення в 2012 році проекту Open Researcher and Contributor ID (ORCID). ORCID - це реєстр унікальних ідентифікаторів вчених та дослідників, авторів наукових праць та наукових організацій, який забезпечує ефективний зв'язок між науковцями та результатами їх дослідницької діяльності, вирішуючи при цьому проблему отримання повної і достовірної інформації про особу вченого в науковій комунікації.

Для того щоб зареєструватися в ORCID через посилання <https://orcid.org/> необхідно зайти у розділ «For researchers» і там натиснути на посилання «Register for an ORCID ID».

В реєстраційній формі послідовно заповнюються обов'язкові поля: «First name», «Last name», «E-mail», «Re-enter E-mail», «Password» (Пароль), «Confirm password»

В перше поле вводиться ім'я, яке надане при народженні, по-батькові не вводиться. Персональна електронна адреса вводиться двічі для підтвердження. Вона буде використовуватися як Login або ім'я користувача. Якщо раніше вже була використана електронна адреса, яка пропонується для реєстрації, з'явиться попередження червоного кольору. **Неможливе створення нового профілю з тією ж самою електронною адресою.** Пароль повинен мати не менше 8 знаків, при цьому містити як цифри, так і літери або символи. Пароль, який визначається словами «Good» або «Strong» приймається системою..

Нижче визначається «Default privacy for new works», тобто налаштування конфіденційності або доступності до персональних даних, серед яких «Public», «Limited», «Private».

Далі визначається частота повідомлень, які надсилає ORCID на персональну електронну адресу, а саме, новини або події, які можуть представляти інтерес, зміни в обліковому записі, тощо: «Daily summery», «Weekly summery», «Quarterly summery», «Never». Необхідно поставити позначку в полі «I'm not a robot» (Я не робот).

Останньою дією процесу реєстрації є узгодження з політикою конфіденційності та умовами користування. Для реєстрації необхідно прийняти умови використання, натиснувши на позначку «I consent to the privacy policy and conditions of use, including public access and use of all my data that are marked Public».

Заповнивши поля реєстраційної форми, необхідно натиснути кнопку «Register», після цього відкривається сторінка профілю учасника в ORCID з особистим ідентифікатором ORCID ID. Номер ORCID ідентифікатора знаходиться в лівій панелі під ім'ям учасника ORCID.

Структура ідентифікатора ORCID являє собою номер з 16 цифр. Ідентифікатор ORCID - це URL, тому запис виглядає як <http://orcid.org/xxxx-xxxx-xxxxxxx>.

Наприклад: <http://orcid.org/0000-0001-7855-1679>.

Інформацію про ідентифікатор ORCID необхідно додавати при подачі публікацій, документів на гранти і в інших науково-дослідницьких процесах, вносити його в різні пошукові системи, наукометричні бази даних та соціальні мережі.

Подальша робота в ORCID полягає в заповненні персонального профілю згідно із інформацією, яку необхідно надавати.