

УДК 616.71-007.235-001.52-079.4-073.75

НАУМЕНКО Н.О., ГУК Ю.М., ЗИМА А.М., КІНЧА-ПОЛІЩУК Т.А.  
ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України», м. Київ

## ПСЕВДОСАРКОМА У ПАЦІЄНТІВ ІЗ НЕДОСКОНАЛИМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ: ДИФЕРЕНЦІАЛЬНА ДІАГНОСТИКА ТА ОСОБЛИВОСТІ КЛІНІКО-РЕНТГЕНОЛОГІЧНОГО ПЕРЕБІГУ

**Резюме. Вступ.** Для недосконалого остеогенезу (НО), окрім характерних ортопедичних проявів (патологічні переломи кісток та їх осьові деформації), відомим є таке важливе в теоретичному та практичному діагностично-диференціальному сенсі ускладнення цього захворювання, як псевдосаркома.

**Мета.** Удосконалення діагностики псевдосаркоми при недосконалому остеогенезі шляхом дослідження її клініко-рентгенологічних особливостей перебігу на різних стадіях та проведення диференціальної діагностики із деякими істинними злоякісними пухлинами кісток.

**Матеріал та методи.** Дослідження проведено на основі аналізу клініко-рентгенологічної картини обстеження 7 пацієнтів із недосконалим остеогенезом, які перебували на лікуванні в ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» (м. Київ) у 1978–2013 роках та в яких діагностовано псевдосаркому (вік пацієнтів від 2,5 до 14 років, динаміка спостереження — 7 років). У 5 пацієнтів діагностовано псевдосаркому однієї кістки, у двох — множинний псевдосаркоматоз. Псевдосаркому на I стадії діагностовано у 3 пацієнтів, на II — у 2, на III — у 2. Ураження стегнової кістки виявлено у 5 хворих, великогомілкової — в одного, плеснової та п'яtkової — в одного пацієнта. З метою диференціальної діагностики проаналізовано рентгенограми 3 хворих із злоякісними пухлинами кісток.

**Результати та обговорення.** Досліджено особливості клініко-рентгенологічних проявів псевдосаркоми у 7 пацієнтів із недосконалим остеогенезом, визначено три стадії перебігу цього ускладнення — прогресування, відмежування та регрес. Для першої стадії клінічно були характерні такі ж ознаки, як і при злоякісних новоутвореннях — наростаючий біль, щільна припухлість, що спаяна з кісткою, болюча при пальпації, рентгенологічно на рівні перелому і на значній відстані від нього визначались збільшення в об'ємі м'яких тканин, періостальні нашарування, параосальні ділянки звапнення. У другій стадії набряклість зменшувалася, зникав біль, шкіра набувала звичайного вигляду. Рентгенологічно спостерігалася осифікація періостальних нашарувань, чітке відмежування по периферії параосальних звапнень. Увесь параосальний комплекс дещо збільшувався у розмірах порівняно з попереднім рентгенологічним дослідженням і набував часточкової структури. У третій стадії клінічні симптоми зникали, визначалось лише деяке збільшення об'єму ураженого сегмента кінцівки. Рентгенологічно параосальні звапнення зменшувались, осифікувались, ставали більш однорідними і зливались з кісткою. Було проведено дослідження та порівняння особливостей клініко-рентгенологічного перебігу на I та II стадіях псевдосаркоми та істинних злоякісних пухлин кісток — остеогенної та параосальної саркоми.

**Висновки.** На переконання авторів, вивчення клініко-рентгенологічних особливостей перебігу псевдосаркоми дає можливість удосконалити діагностику цього ускладнення при недосконалому остеогенезі та проводити його чітку диференціацію зі схожими нозологіями, що дозволить уникнути діагностичних помилок та невиправданих хірургічних втручань у пацієнтів із недосконалим остеогенезом.

**Ключові слова:** псевдосаркома, недосконалий остеогенез, діагностика.

© Науменко Н.О., Гук Ю.М., Зима А.М.,

Кінча-Поліщук Т.А., 2014

© «Травма», 2014

© Заславський О.Ю., 2014

## Вступ

Для недосконалого остеогенезу (НО), в основі якого лежать генетично обумовлені процеси порушення ремоделювання кісткової тканини, характерними ортопедичними проявами є патологічні переломи кісток та їх вісьові деформації, втрата пацієнтами функції ходьби, опори та самообслуговування [1–3].

Окрім вищевикладених проявів НО, за останні роки завдяки дослідженням науковців стало відомо таке важливе в теоретичному та практичному діагностично-диференціальному сенсі ускладнення цього захворювання, як псевдосаркома.

Під псевдосаркомою розуміють стан, що супроводжує НО, який проявляється формуванням надзвичайно великих розмірів масивної кісткової мозолі, різко поротичної, що поступово протягом ряду років збільшується та симулює злоякісне новоутворення та потребує диференціювання від деяких істинних злоякісних пухлин кісток [4, 5].

Як свідчать поодинокі літературні джерела, псевдосаркома, або гіперпластична мозоль при НО, може виникати як спонтанне явище [8], після травми чи перелому [9], хірургічного втручання на кістці, особливо після інтрамедулярного металоостеосинтезу [10].

Відсутність інформації про частоту зустрічальності гіперпластичної мозолі у пацієнтів з НО обумовлена незначною кількістю спостережень останньої [4, 5].

На найбільше число спостережень псевдосаркоми вказує J.V. Vanta (1971), який описав 21 випадок гіперпластичної мозолі у пацієнтів із НО, трьом з яких було виконано ампутації через попередній діагноз «остеогенна саркома», який після гістологічного дослідження був спростований [6, 7].

Проведене гістологічне дослідження псевдосаркоми (Fairbank H.A.T., Baker S.L., 1948) встановило, що жодних елементів злоякісної пухлини в ній немає, щільні розростання, з яких вона складається, представлені проліферуючою сполучною тканиною, що містить значну кількість фібромукоїдної і хрящоподібної маси; відмічається формування лакун значних розмірів, що сприяє спонгізації кістки; на ділянках, де формується псевдосаркома, інколи кортикальний шар не прослідковується. Периферична частина маси гіперпластичної мозолі являє собою недиференційовану тканину, тоді як центральна — більш диференційована і подібна до нормальної кісткової мозолі. Як відомо, нормальна кісткова мозоль на відміну від псевдосаркоми складається з сітки з'єднаних між собою кісткових трабекул, що лежать у щільній сполучній тканині без мукоїда та хондроїда [11].

Відома російська дослідниця Т.П. Виноградова (1973) вказує на спостереження за трьома пацієнтами з псевдосаркомою, у двох з яких вона досягала гігантських розмірів. Дослідниця була переконана, що розвиток кісткової мозолі значних розмірів у пацієнтів із НО є нормальним явищем, яке компенсує її недостатню міцність, проте після зрощення уламків у випадках псевдосаркоми пухлиноподібна мозоль не зникає, а залишається значних розмірів, якою була спочатку,

чи продовжує повільно зростати — тому її неможливо сприймати як компенсаторний процес.

А.Н. Черняєв та Г.А. Грибанов (1982) вважали, що на розвиток псевдосаркоми впливає підвищений рівень кальцитоніну у пацієнтів із НО та пропонували дослідити у них цей лабораторний показник. Проте, як відомо, рівень кальцитоніну та паратгормону (гормональний комплекс регулювання рівня Са в сироватці крові) в сироватці крові у пацієнтів із НО є нормальним.

На превеликий жаль, сьогодні наукова спільнота не встановила причини виникнення псевдосаркоми при НО: це ускладнення залишається абсолютно нез'ясованим та загадковим і потребує подальших досліджень.

Лікування псевдосаркоми на сучасному етапі розвитку ортопедичної науки не існує, спроби проводити лікування шляхом застосування променевої терапії (ризик саркоматозного перетворення та застосування бісфосфонатів ефекту не дали, ортопеди обмежуються лише іммобілізацією ураженої кінцівки [12, 13].

Таким чином, вищевикладене свідчить про потребу поглибленого вивчення псевдосаркоми, в тому числі клініко-рентгенологічних особливостей її перебігу та диференціювання з деякими істинними злоякісними пухлинами кісток з метою попередження діагностичних помилок, які неминучі, якщо широкий загал ортопедів та хірургів не буде ознайомлений із цим доволі рідким ускладненням НО.

**Мета роботи** — удосконалення діагностики псевдосаркоми при НО шляхом дослідження її клініко-рентгенологічних особливостей перебігу на різних стадіях та проведення диференціальної діагностики із деякими істинними злоякісними пухлинами кісток.

## Матеріал та методи

Дослідження проведено на основі аналізу клініко-рентгенологічної картини обстеження 7 пацієнтів із недосконалим остеогенезом, які перебували на лікуванні в ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» (м. Київ) у 1978–2013 рр. та в яких діагностовано псевдосаркому (вік пацієнтів від 2,5 до 14 років, динаміка спостереження — 7 років). Діагноз НО встановлювався на підставі особливостей клінічного та рентгенологічного перебігу захворювання. Усі пацієнти були розподілені за класифікацією Sillence (1982) на 4 типи НО та відповідали III типу захворювання. У 5 пацієнтів діагностовано псевдосаркому однієї кістки, у двох — множинний псевдосаркоматоз (ураження обох стегнових кісток та однієї великогомілкової кістки в одного пацієнта, в іншого — ураження стегнової кістки на трьох рівнях). Псевдосаркому на I стадії діагностовано у 3 пацієнтів, на II — у 2, на III — у 2. Ураження стегнової кістки виявлено у 5 хворих, великогомілкової — в одного, плеснової та п'яtkової — в одного пацієнта. З метою диференціальної діагностики проаналізовано рентгенограми 3 хворих із злоякісними пухлинами кісток. Рентгенологічне обстеження пацієнтів виконувалося на апаратах Multix UP та Multix

ТОР. Застосовували стандартні знімки ураженої кістки в задній та боковій проєкціях; із профілактичною метою досліджувалися органи грудної порожнини.

## Результати та обговорення

Для усіх пацієнтів у розпалі захворювання були характерними скарги на біль та чутливість при пальпації, місцеве підвищення температури тіла.

У клінічній картині переважало гостре локальне запалення з прогресуючим збільшенням ураженого сегмента. Патологічна ділянка була болюча, тепла на дотик та ущільнена при пальпації, шкіра натягнута та прозора із дилатацією вен.

У 7 пацієнтів псевдосаркома виникла як ускладнення патологічного перелому, проте в одного з них із множинним псевдосаркоматозом це ускладнення на стегнових кістках виникло після коригуючих остеотомій та металоостеосинтезу.

У всіх пацієнтів спостерігалась надмірна мозоль і відшарування окістя на значному проміжку. Особливості клініко-рентгенологічних проявів псевдосаркоми дозволили нам розподілити перебіг цього ускладнення на три стадії — прогресування, відмежування та регрес.

Для першої стадії, яку умовно можна назвати стадією прогресування, клінічно були характерні такі ж ознаки, як і при злоякісних новоутвореннях — наростаючий біль, щільна припухлість, що спаяна з кісткою, болюча при пальпації. Шкіра була напружена, витончена, з посиленою венозною сіткою і підвищеною місцевою температурою. Рентгенологічно на рівні перелому і на значній відстані від нього визначались збільшення

в об'ємі м'яких тканин, періостальні нашарування, параосальні ділянки звапнення (рис. 1).

У другій стадії (відмежування) набряклість зменшувалася, зникав біль, шкіра набувала звичайного вигляду. Рентгенологічно спостерігалася осифікація періостальних нашарувань, чітке відмежування по периферії параосальних звапнень. Увесь параосальний комплекс дещо збільшувався у розмірах порівняно з попереднім рентгенологічним дослідженням і набував часточкової структури (рис. 2).

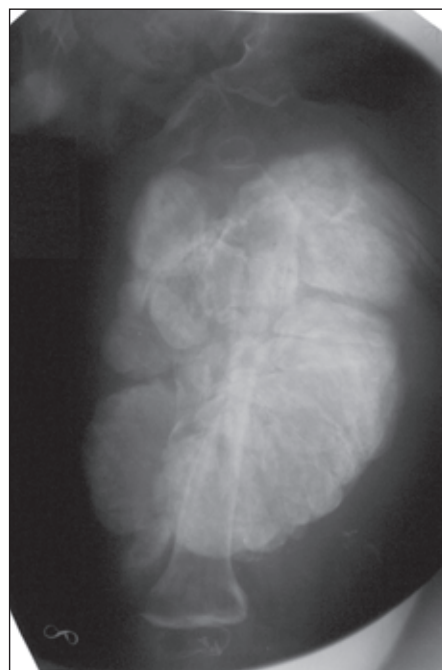
У третій стадії (регрес) клінічні симптоми зникали, визначалось тільки деяке збільшення об'єму ураженого сегмента кінцівки. Рентгенологічно параосальні звапнення зменшувались, осифікувались, ставали більш однорідними і зливались із кісткою (рис. 3).

Особливості клініко-рентгенологічного перебігу на I та II стадіях псевдосаркоми у пацієнтів із НО потребують диференціальної діагностики з істинними злоякісними пухлинами кісток — остеогенною (остеолітичною та остеобластичною) і параосальною саркомами.

Остеолітична остеогенна саркома клінічно не відрізнялася від псевдосаркоми при НО, проте болі мали більш інтенсивний характер. При рентгенологічному обстеженні відмічено ряд схожих симптомів при псевдопухлинній та істинній остеогенній саркомі — зростання обсягу м'яких тканин, їх інфільтрація з наявністю різноманітних включень за типом звапнень. На відміну від псевдосаркоми остеолітична остеогенна саркома характеризувалася протяжною ділянкою деструкції в метадіафізі стегнової кістки, руйнуванням кіркового шару і відсутністю періостальних змін, пері-



**Рисунок 1. Рентгенограма стегнової кістки в задній проєкції пацієнта Ч. із недосконалим остеогенезом, вік 2,5 року, псевдосаркома стегнової кістки (I стадія)**



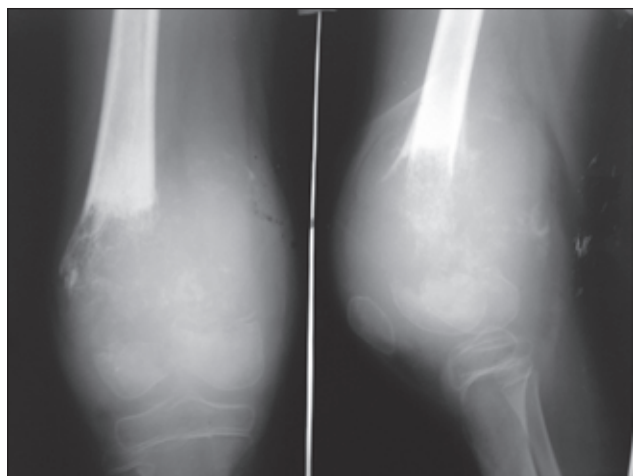
**Рисунок 2. Рентгенограма стегнової кістки в задній проєкції того ж пацієнта через 7 міс., псевдосаркома стегнової кістки (II стадія)**

оститом у вигляді «козирка» на межі з неушкодженою ділянкою кістки (рис. 4).

Актуальною та складною є диференціальна діагностика псевдосаркоми та остеогенної склерозуючої саркоми. На рентгенограмах при цих обох захворюваннях в наявності параосальний компонент у вигляді інфільтрації м'яких тканин і значних періостальних нашарувань, що розташовані перпендикулярно поздовжній осі кістки. Ці нашарування на відміну від хаотичних звапнень при псевдосаркомі при остеогенній склерозуючій саркомі мали чітко виражений голчастий рисунок; визначалося нерівномірне ущільнення ураженої ділянки кістки і періостальна реакція у вигляді



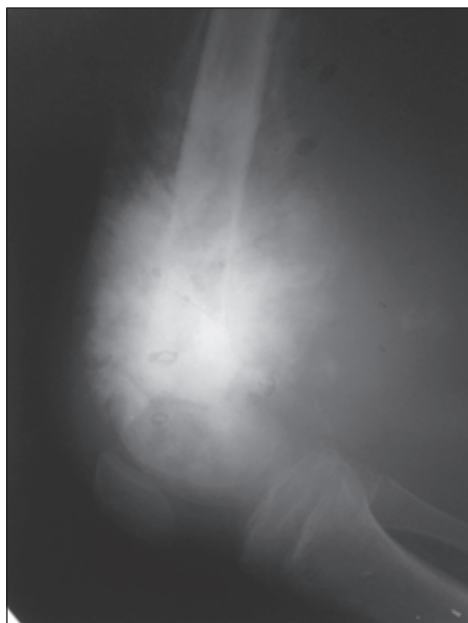
**Рисунок 3. Рентгенограма стегнової кістки в задній проекції того ж пацієнта через 3 роки, псевдосаркома стегнової кістки (III стадія)**



**Рисунок 4. Остеолітична остеогенна саркома стегнової кістки пацієнта Д., 8 р., рентгенограми стегнової кістки**

«козирка» на межі нормальної та патологічно зміненої ділянки кістки (рис. 5).

Доцільним є проведення диференціальної діагностики псевдосаркоми, особливо у другій стадії процесу з параосальною саркомою, що росте навколо кістки. Для цієї пухлини характерним є виникнення у молодому віці, повільний перебіг та ураження довгих кісток. Клінічно виявлялася щільна, нерухома пухлина, біль був відсутній або слабо виражений. На



**Рисунок 5. Остеогенна остеобластична саркома стегнової кістки у пацієнта Т., 14 р., рентгенограма стегнової кістки**



**Рисунок 6. Параосальна саркома великогомілкової кістки пацієнта Л., 22 р., рентгенограма великогомілкової кістки**

рентгенограмах визначалися масивні кісткові на- шарування неправильної форми та нерівномірної структури (від ділянок слабого звапнення до закос- теніння, що досягало за щільністю кіркового шару). На рентгенограмах відмічалася неушкодженість кістки, але на відміну від псевдосаркоми параосаль- на саркома призводила до атрофії кіркового шару на рівні ураження (рис. 6).

Таким чином, дослідження особливостей клініко- рентгенологічного перебігу псевдосаркоми при НО на різних стадіях перебігу та диференціальна діагностика її з деякими злоякісними пухлинами кісток дозволяє запобігти діагностичним та тактичним помилкам при лікуванні НО та вказує на необхідність виконання при діагностичних труднощах біопсії та гістологічної вери- фікації діагнозу.

## Висновки

1. Під псевдосаркомою розуміють стан, при якому у пацієнтів із недосконалим остеогенезом після пато- логічних переломів, хірургічних втручань чи самостій- но формується надзвичайно великих розмірів масивна кісткова мозоль, що нагадує злоякісне новоутворення.

2. Псевдосаркома являє собою моноосальне утво- рення, в поодиноких випадках спостерігається мно- жинний псевдосаркоматоз — поліосальне ураження або множинне ураження однієї кістки; перебіг псев- досаркоми можливо розділити на три стадії (прогресування, відмежування та регрес) з характерними для кожної клінічними та рентгенологічними ознаками; локалізуються псевдосаркоми в довгих кістках, інколи можливе ураження і губчастих кісток.

3. Псевдосаркома залежно від стадії перебігу потре- бує диференціальної діагностики з рядом істинних зло- якісних пухлин кісток — остеогенною та параосальною саркомами; сумнівні випадки діагнозу псевдосаркоми у пацієнтів із недосконалим остеогенезом потребують проведення біопсії та гістологічної верифікації діагнозу.

## Список літератури

1. Зацепин С.Т. Костная патология взрослых [руковод- ство для врачей]. — М.: Медицина, 2001. — 640 с.
2. Klenerman L. Osteosarcoma occurring in osteogenesis imperfecta. Report of two cases // Klenerman L., Ocken- den B.G., Townsend A.C. // J. Bone Jt Surg. — 1967. — Vol. 49-B. — P. 314.
3. Lasson U. Osteogenic sarcoma complicating osteogenesis im- perfecta tarda / Lasson U., Harms D., Wiedemann H.R. // Eur. J. Pediatr. — 1978. — Vol. 129. — P. 215.
4. McCall R.E. Hyperplastic callus formation in osteogenesis imperfecta following intramedullary rodding / R.E. Mc- Call, J.A. Bax // J. Pediatr. Orthop. — 1984. — Vol. 4. — P. 361.
5. Roberts J.B. Bilateral hyperplastic callus formation in os- teogenesis imperfecta / J.B. Roberts // J. Bone Jt Surg. — 1976. — Vol. 58-A. — P. 1164.
6. Fairbank H.A.T. Osteogenesis imperfecta and osteogenesis imperfecta cystica / H.A.T. Fairbank // J. Bone Jt Surg. — 1948. — Vol. 30-B. — P. 164.
7. Massey T. Compartment syndrome of the thigh with osteo- genesis imperfecta. A case report / T. Massey, J. Garst // Clin. Orthop. Relat. Res. — 1991. — Vol. 267. — P. 202.
8. Rodriguez R.P. Internal fixation of the femur in patients with osteogenesis imperfecta / R.P. Rodriguez, R.W. Bailey // Clin. Orthop. Relat. Res. — 1981. — Vol. 159. — P. 126.
9. Levin L.S. The dentition in the osteogenesis imperfecta syndromes / Levin L.S. // Clin. Orthop. Relat. Res. — 1981. — Vol. 159. — P. 64.
10. Burke T.E. Hypertrophic callus formation leading to high- output cardiac failure in a patient with osteogenesis imper- fecta / Burke T.E., Crerand S.J., Dowling F. // J. Pediatr. Orthop. — 1988. — Vol. 8. — P. 605.
11. Волков М.В. Болезни костей у детей / М.В. Волков. — М.: Медицина, 1985. — 231 с.
12. Волков М.В. Детская ортопедия / М.В. Волков, В.Д. Дедова. — М.: Медицина, 1980. — 312 с.

Отримано 06.04.14 ■

Науменко Н.О., Гук Ю.Н., Зима А.Н., Кинча-Полищук Т.А.  
ГУ «Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины», г. Киев

## ПСЕВДОСАРКОМА У ПАЦИЕНТОВ С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ: ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА И ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ

**Введение.** Для несовершенного остеогенеза, кроме харак- терных ортопедических проявлений (патологические перело- мы костей и их осевые деформации), известно такое важное в теоретическом и практическом диагностическо-дифференци- альном смысле осложнение этого заболевания, как псевдосар- кома.

**Цель.** Усовершенствование диагностики псевдосаркомы при несовершенном остеогенезе путем изучения ее клинико- рентгенологических особенностей течения на разных стадиях и проведения дифференциальной диагностики с некоторыми истинными злокачественными опухолями костей.

**Материал и методы.** Исследование проведено на основании анализа клинико-рентгенологической картины обследования 7 пациентов с несовершенным остеогенезом, которые находи- лись на лечении в ГУ «Институт травматологии и ортопедии

НАМН Украины» (г. Киев) в 1978–2013 гг. и у которых диагно- стирована псевдосаркома (возраст пациентов от 2,5 до 14 лет, динамика наблюдения — 7 лет). У 5 пациентов диагностиро- вана псевдосаркома одной кости, у двоих — множественный псевдосаркоматоз. Псевдосаркома на I стадии диагностирова- на у 3 пациентов, на II — у 2, на III — у 2. Поражение бедрен- ной кости выявили у 5 пациентов, большеберцовой — у одного, плюсневой и пяточной — у одного больного. С целью диффе- ренциальной диагностики проанализированы рентгенограм- мы 3 пациентов со злокачественными опухолями костей.

**Результаты и обсуждение.** Исследованы особенности кли- нико-рентгенологических проявлений псевдосаркомы у 7 па- циентов с несовершенным остеогенезом, выделены три стадии этого осложнения — прогрессирование, ограничение и ре- гресс. Для первой стадии клинически были характерны такие

же признаки, как и при злокачественных новообразованиях — нарастающая боль, уплотненная припухлость, спаянная с костью, болезненная при пальпации; рентгенологически на уровне перелома и на значительном расстоянии от него определялось увеличение в объеме мягких тканей, периостальные наслоения, параоссальные области обызвествления. Во второй стадии отечность уменьшалась, исчезала боль, кожа приобретала обычный вид. Рентгенологически наблюдалась оссификация периостальных наслоений, четкое ограничение параоссальных обызвествлений. Весь параоссальный комплекс немного увеличивался по сравнению с предыдущими рентгенологическими исследованиями и приобретал дольчатую структуру. В третьей стадии — клинические симптомы исчезали, определялось только некоторое увеличение объема пораженного сегмента конечности. Рентгенологически параоссальные обызвествления уменьшались, оссифицирова-

лись, становились более однородными и сливались с костью. Также было проведено исследование и сравнение особенностей клинико-рентгенологического течения псевдосаркомы на I та II стадиях и истинных злокачественных опухолей костей — остеогенной и параоссальной сарком.

**Выводы.** По убеждению авторов, изучение клинико-рентгенологических особенностей течения псевдосаркомы дает возможность усовершенствовать диагностику этого осложнения несовершенного остеогенеза и проводить его четкую дифференциацию с похожими нозологиями для того, чтобы избежать диагностических ошибок и неоправданных хирургических вмешательств у пациентов с несовершенным остеогенезом.

**Ключевые слова:** псевдосаркома, несовершенный остеогенез, диагностика.

Naumenko N.O., Guk Yu.M., Zyma A.M., Kincha-Polishchuk T.A.

State institution «Institute of traumatology and orthopedics of the Ukrainian national academy of medical sciences», Kyiv

### PEUDOSARCOMA AMONG THE PATIENTS WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA: DIFFERENTIAL DIAGNOSIS AND FEATURES OF CLINICAL AND RADIOLOGICAL COURSE

**Introduction.** Osteogenesis imperfecta (OI) besides characteristic orthopedic appearance (pathologic bone fractures and bone axial deformities) is associated with such a specific complication as pseudosarcoma which is important in theoretical and practical differential diagnostic aspect.

**Goal.** Improvement of diagnostics of pseudosarcoma in osteogenesis imperfecta, studying its clinical and radiological features at the different stages as well as differential diagnosis with some true malignant osseous neoplasms.

**Materials and methods.** Study was conducted with analysis of clinical and radiological picture among 7 patients with osteogenesis imperfecta who have been treated in the state institution «Institute of traumatology and orthopedics of the Ukrainian national academy of medical sciences» (Kyiv, Ukraine) during 1978-2013 and have been diagnosed with pseudosarcoma (age range 2,5-14 years, follow-up duration — 7 years). Among 5 patients pseudosarcoma affected only one bone, among 2 ones multiple pseudosarcomatosis was observed. Pseudosarcoma at the 1st stage was diagnosed in 3 patients, at the 2nd stage — in 2 patients, at the 3rd stage — in 2 patients. Femur was affected in 5 patients, tibia — in 1 patient, metatarsal and calcaneal bones — in 1 patient. Aimed at the differential diagnosis we have analyzed the X-ray images of 3 patients with malignant osseous neoplasms.

**Results and discussion.** We have studied the features of clinical and radiological manifestations of pseudosarcoma among 7 patients with

osteogenesis imperfecta and distributed the course of the mentioned complication into 3 stages — progression, separation and regression. At the first stage clinically we observed the signs typical for malignant neoplasms — progressive pain; dense swelling, soldered to bone and painful during palpation, radiologically at the level of fracture and at some distance from it increase of soft tissues' volume, as well as periosteal strata and paraosseal area of calcification were evident. At the second stage swelling diminished, pain vanished and skin assumed its natural appearance, radiologically we noted ossification of periosteal strata, clear separation at the periphery of paraosseal calcifications. All paraosseal complex slightly enlarged comparing to the previous X-ray images and assumed «lobulated» structure. At the third stage clinical symptoms disappeared except slight increase of affected limb segment's volume, radiologically paraosseal calcifications reduced, underwent ossification, became more homogenous and merge into bone. We performed study and comparison of the clinical and radiological course at the 1st and 2nd stage of pseudosarcoma and that of the true malignant osseous neoplasms — osteogenic and paraosseal sarcomas.

**Conclusion.** In our opinion study of the clinical and radiological evolution of pseudosarcoma contributes to improvement of diagnostics in this complication of osteogenesis imperfecta and clear differentiation in similar nosologies. This would help to avoid diagnostic mistakes and unjustified surgical interventions among patients with osteogenesis imperfecta.

**Key word:** pseudosarcoma, osteogenesis imperfecta, diagnosis