

НАБЛЮДЕНИЕ ИЗ ПРАКТИКИ / PRACTICAL CASES

УДК 616.216.3-002

<http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2024-15-1-107-110>

ПОЛИОССАЛЬНАЯ ФИБРОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

¹Е. К. Харитоновна[✉], ^{1,2}В. В. Блиновских[✉], ^{1,2,3}А. В. Важенин[✉]¹Челябинская областная клиническая больница, Челябинск, Россия²Южно-Уральский государственный медицинский университет, Челябинск, Россия³Челябинский областной клинический центр онкологии и ядерной медицины, Челябинск, Россия

Фиброзная дисплазия — доброкачественный патологический процесс, имеющий различные по распространению и выраженности проявления. Иногда объемы поражения приводят к «злокачественному» течению заболевания. В статье представлен клинический случай пациента с редкой инвалидизирующей изолированной полиоссальной формой фиброзной дисплазии, который поступил в медицинское учреждение в связи с появлением резкой боли в правой нижней конечности и изменением оси конечности. Данная публикация может помочь при проведении дифференциальной диагностики и постановке окончательного диагноза в схожих клинических ситуациях.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: фиброзная дисплазия, полиоссальная форма, рентген

*Для корреспонденции: Харитоновна Елена Константиновна, e-mail: elena_nago@mail.ru.

Для цитирования: Харитоновна Е.К., Блиновских В.В., Важенин А.В. Полиоссальная фиброзная дисплазия: клинический случай // Лучевая диагностика и терапия. 2024. Т. 15, № 1. С. 107–110, doi: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2024-15-1-107-110>.

POLYOSTOTIC FIBROUS DYSPLASIA: A CLINICAL CASE

¹Elena K. Kharitonova[✉], ^{1,2}Valery V. Blinovskih[✉], ^{1,2,3}Andrei V. Vazhenin[✉]¹The Chelyabinsk Regional Clinical Hospital, Chelyabinsk, Russia²South-Ural State Medical University, Chelyabinsk, Russia³Chelyabinsk Regional Clinical Center for Oncology and Nuclear Medicine, Chelyabinsk, Russia

Fibrous dysplasia is a benign pathological process with various manifestations. Sometimes the volume of lesions leads to «malignant» course of disease. This article presents a clinical case of a patient with a rare disabling isolated polyostotic form of fibrous dysplasia. This patient was admitted to a medical center due to the appearance of acute pain in the right lower limb and a change in the axis of the limbs. We present the case of a patient with rare disabling isolated polyostotic form of fibrous dysplasia.

KEYWORDS: fibrous dysplasia, polyostotic form, X-ray

*For correspondence: Elena K. Kharitonova, e-mail: elena_nago@mail.ru.

For citation: Kharitonova E.K., Blinovskih V.V., Vazhenin A.V. Polyostotic fibrous dysplasia: a clinical case // *Diagnostic radiology and radiotherapy*. 2024. Vol. 15, No. 1. P. 107–110, doi: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2024-15-1-107-110>.

Введение. Фиброзная дисплазия (болезнь Яффе–Брайцева–Лихтенштейна) — опухолеподобное доброкачественное врожденное заболевание костей, характеризующееся широким спектром клинических проявлений, в частности, в результате костных изменений отмечается увеличение хрупкости костей, повышается риск возникновения переломов [1]. Встречаемость низкая — 1:4000–10 000, или порядка 2,5% всех костных опухолей и около 7% доброкачественных образований костей. Выделяют

монооссальную форму (85%) и полиоссальную форму (около 5% при изолированном варианте, и около 15% в составе синдромов) заболевания. Полиоссальная форма может встречаться в составе синдрома МакКьюна–Олдбрайта–Брайцева (в сочетании с пигментацией кожных покровов и эндокринными нарушениями), и синдрома Мазабрауда (вместе с миксомами мягких тканей) [2–4].

Проявляется во всех возрастных группах, но полиоссальная форма чаще в молодом возрасте (в среднем в 8 лет). Монооссальная форма встречается в 5–6 раз чаще полиоссальной [3].

В данной статье представлен редкий случай полиоссальной формы фиброзной дисплазии, протекающей вне синдромов (изолированно).

Клинический случай: Пациент М., мужчина, 18 лет, жалобы на боли и изменение оси конечностей. Ранее по месту жительства был установлен



Рис. 1. На рентгенограммах правого коленного сустава в прямой (а) и боковой (б) проекциях определяется увеличение кости в объеме, истончение кортикального слоя правой бедренной и большеберцовой костей, отсутствие трабекулярного строения, как проявление фиброзной дисплазии осложненной перипротезным перелом дистальной трети диафиза правой бедренной кости с осевым смещением дистального края правой бедренной кости (\Leftarrow)

Fig. 1. Frontal (a) and lateral (b) radiographs of knee show increase in bone volume, thinning of the cortical layer, absence of trabecular structure of right femur and tibia as a manifestation of fibrous dysplasia. Periprosthetic fracture of diaphysis distal third of the right femur with axial displacement of the distal edge of the right femur (\Leftarrow)

диагноз: фиброзная дисплазия, полиоссальная форма. Начиная с 8 лет подвергался многократным посттравматическим операциям на конечностях и на данный момент имеет интрамедуллярный остеосинтез обеих бедренных и плечевых костей по поводу патологических переломов диафизов, поступил

в медицинское учреждение в связи с появлением резкой боли в правой нижней конечности.

Заключение рентгенографии правого коленного сустава и правой бедренной кости в двух проекциях: Изменение структуры и формы правых бедренной и большеберцовой костей по типу фиброзной дисплазии. Интрамедуллярный остеосинтез правой бедренной кости, признаки его нестабильности. Патологический неконсолидированный перелом дистальной трети диафиза правой бедренной кости с осевым смещением. Остеоартроз правого тазобедренного сустава 3 ст. (классификация Kellgren & Lawrence). Остеоартроз правого коленного сустава 4 ст. (классификация Kellgren & Lawrence) (рис. 1, 2).



Рис. 2. На рентгенограммах правой бедренной кости в прямой (а) и боковой (б) проекциях определяется исход фиброзной дисплазии: неправильно сросшийся консолидированный перелом средней трети диафиза правой бедренной кости в условиях интрамедуллярного остеосинтеза. Обращает на себя внимание увеличение в объеме, истончение кортикального слоя и деформация шейки правой бедренной кости с нарушением оси

Fig. 2. Frontal (a) and lateral (b) radiographs of right femur projections determine the outcome of fibrous dysplasia: an incorrectly healed consolidated fracture of the middle third of the diaphysis of the right femur under conditions of intramedullary osteosynthesis. Noteworthy is the increase in volume, thinning of the cortical layer and deformation of the bones of the neck and shepherd crook deformity of right femoral neck attract attention

Заключение рентгенографии грудной клетки в прямой проекции, лежа: Пневмофиброз. Консолидированные переломы ребер, нарушение симметричности хода ребер (рентгенологическая картина соответствует фиброзной дисплазии) (рис. 3).

После получения результатов обследований пациенту наложена гипсовая лонгета на правую нижнюю



Рис. 3. На рентгенограмме грудной клетки в прямой проекции, в ребрах определяются патологические участки увеличения костной ткани в объеме с истончением кортикального слоя, консолидированные переломы ребер

Fig. 3. Frontal chest radiograph shows pathological sites of expansile lesion of ribs with thinning of the cortical

конечность и произведена выписка на амбулаторный этап лечения для ожидания вызова на госпитализацию в национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени Н. Н. Приорова.

Результаты. Данный случай представляет клинический интерес потому, что при неправильной диагностике может быть выставлено заключение «злокачественное образование кости». При анализе литературы и поиске схожих пациентов было отмечено, что полиоссальная форма фиброзной дисплазии, является довольно редким заболеванием и, что немаловажно, в крайне малом количестве случаев встречается именно изолированная форма, вне связи с каким-либо синдромом. Также редко отмечаются настолько обширные, инвалидизирующие деформации. То есть у данного пациента из средне-статистического только возраст дебюта заболевания, все же остальные показатели делают его случай все более и более уникальным.

Закключение. В связи с отсутствием специфических клинических проявлений нельзя достоверно поставить диагноз без дополнительных методов исследования. Рентгенологический метод является одним из наиболее часто используемых неинвазивных способов установления диагноза фиброзной дисплазии. Знание вариантов проявлений данного заболевания позволяет провести дифференциальную диагностику между злокачественными новообразованиями и встречающимися реже различными формами фиброзной дисплазии. Подобные случаи в литературе описаны крайне скудно, и наш пример добавляет информацию о полиоссальной форме фиброзной дисплазии, проявляющейся вне связи с другими синдромами.

Сведения об авторах:

Харитоновна Елена Константиновна — врач-рентгенолог первого рентгенологического отделения государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Челябинская областная клиническая больница»; 454048, г. Челябинск, ул. Воровского, д. 70; e-mail: elena_nago@mail.ru, ORCID: 0009-0004-8055-1247;

Блиновских Валерий Владимирович — врач высшей квалификационной категории, заведующий первым рентгенологическим отделением государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Челябинская областная клиническая больница»; 454048, Россия, г. Челябинск, ул. Воровского, д. 70; Ассистент кафедры онкологии, лучевой диагностики и лучевой терапии федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Южно-Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 454048, Челябинская обл., г. Челябинск, ул. Воровского, д. 64; e-mail: chelokb@mail.ru; ORCID 0009-0006-1741-8819;

Важенин Андрей Владимирович — профессор, доктор медицинских наук, академик Российской академии наук, заслуженный врач Российской Федерации, заведующий кафедрой онкологии, лучевой диагностики и лучевой терапии федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Южно-Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 454048, Челябинская обл., г. Челябинск, ул. Воровского, д. 64; ORCID 0000-0002-7807-8479.

Information about the authors:

Elena K. Kharitonova — radiologist of the first radiology department of The Chelyabinsk Regional Clinical Hospital. 454048, Russia, Chelyabinsk, Vorovsky str. 70; elena_nago@mail.ru, ORCID: 0009-0004-8055-1247;

Valery V. Blinovskikh — doctor of the highest category, head of the first radiology department of The Chelyabinsk Regional Clinical Hospital. 454048, Russia, Chelyabinsk, Vorovsky str. 70; assistant of the Department of Oncology, radiology and radiotherapy of South Ural State Medical University; 454048, Russia, Chelyabinsk, Vorovsky str. 64; e-mail: chelokb@mail.ru; ORCID: 0009-0006-1741-8819;

Andrei V. Vazhenin — Dr. of Sci. (Med.), professor, Corresponding Member of RAS, head of the Department of Oncology, radiology and radiotherapy of South Ural State Medical University; 454048, Russia, Chelyabinsk, Vorovsky str. 64; ORCID: 0000-0002-7807-8479.

Вклад авторов. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства, согласно международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией). Наибольший вклад распределен следующим образом: концепция и план исследования — *Е. К. Харитоновна*; сбор и анализ данных — *В. В. Блиновских*; подготовка рукописи — *Е. К. Харитоновна, В. В. Блиновских, А. В. Важенин*.

Authors' contributions. All authors confirm their authorship according to the international ICMJE criteria (all authors made substantial contributions to the conception, research, and preparation of the article, and read and approved the final version before publication). Special contribution: *EKKh*; aided in the concept and plan of the study; *VVB* provided collection and mathematical analysis of data; *EKKh, VVB, AVV* preparation of the manuscript.

Потенциальный конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Disclosure. The authors declares no conflict of interest.

Соответствие принципам этики: Одобрения этического комитета не требовалось. Информированное согласие получено от пациента.

Adherence to ethical standards: The approval of the ethics committee was not required. Informed consent was obtained from the patient.

Поступила/Received: 01.06.2023.

Принята к печати/Accepted: 29.02.2024.

Опубликована/Published: 29.03.2024.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. De Michele F. Polyostotic fibrous dysplasia: imaging findings of a controversial case // *Digital Diagnostics*. 2022. Vol. 3, No. 1. P. 55–63. doi:10.17816/DD88605.
2. Кугушев А.Ю., Лопатин А.В., Ясонов С.А. 10-летний опыт лечения фиброзной дисплазии челюстно-лицевой области препаратами алендроновой кислоты // *Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии*. 2018. Т. 17, № 3. С. 36–42. [Kugushev A.Yu. Ten years of experience of alendronate treatment of craniomaxillofacial fibrous dysplasia. *Pediatric hematology/oncology and immunopathology*, 2018, Vol. 17, No. 3, pp. 36–41 (In Russ.)]. doi: 10.24287/1726-1708-2018-17-3-36-4.
3. Manaster B.J. Diagnostic Imaging: Musculoskeletal Non-Traumatic Disease. Third Edition. 2022. P. 372–377.
4. Chong V.F., Khoo J.B., Fan Y.F. Fibrous dysplasia involving the base of the skull // *AJR. American journal of roentgenology*. 2002. Vol. 178, No. 3. P. 717–720. doi: 10.2214/ajr.178.3.1780717.

**Уважаемые коллеги!**

Издательством «ПЗР» под редакцией К. А. Самочерных выпущено национальное руководство «Детская нейрохирургия».

В издании рассматриваются такие важные вопросы, как врожденные и приобретенные пороки развития головного мозга и костей черепа, поражения сосудов, гидроцефалия, церебральные кисты, опухоли головного и спинного мозга, спастические формы детского церебрального паралича и медикаментозно-резистентные формы эпилепсии, хирургического лечения нейроинфекционных заболеваний, травма ЦНС. Отдельные главы посвящены лучевой диагностике при заболеваниях головного и спинного мозга, оказанию анестезиологического пособия пациентам детского возраста.

Для детских нейрохирургов и неврологов, специалистов лучевой диагностики, анестезиологов, а также молодых специалистов, студентов, клинических ординаторов, аспирантов, начинающих свой путь в медицине, в частности — в нейрохирургии.