

**В. П. Полянский, О. С. Полянская**

Общероссийская общественная организация «Всероссийское общество инвалидов»

## ОСТЕОПОЙКИЛИЯ

УДК 616.71 — 003.84

Описаны случаи редко встречающейся патологии опорно-двигательного аппарата — остеопойкилии. Приведено описание патологии.

*Ключевые слова:* остеопойкилия, плечевая кость, головка бедренной кости, опорно-двигательный аппарат.

**V. P. Poljanskij, O. S. Poljanskaja**

## OSTEOPOIKILOSIS

We describe cases of a rare disease of the musculoskeletal system, osteopoykiliya.

*Key words:* osteopoykillosis, humerus, head of the femur, musculoskeletal system.

Остеопойкилия (от греческого *poikilos* — пятнистый; *osteopoykilia* — врожденная склерозирующая (конденсирующая) остеопатия; *osteopathiascleroticans s. disseminata* — врожденная множественная остеопатия) впервые описана еще в 1905 г. А. Штида (A. Stieda), но оставалась длительное время вне поля зрения специалистов, пока эту патологию не описали Альберс-Шенберг, а также Леду-Лебер с соавторами (Lendoux-Lebard, et al.). В мировой литературе опубликовано около сотни случаев остеопойкилии (Рейнберг С. А. диагностировал ее 28 раз).

Это врожденное системное заболевание опорно-двигательного аппарата выражается в том, что во всех костях в губчатом веществе разбросаны более или менее густо располагающиеся округлые или овальные гомогенные склеротические плотные островки величиной от 2 до 8—10 мм. Встречается патология в любом возрасте (описаны случаи остеопойкилии плода); мужчины заболевают чаще. Мельник (Melnick) в 1959 году описал семнадцать случаев остеопойкилии, выявленных им рентгенологически у членов одной и той же семьи в четырех поколениях, причем самому молодому было 4 года, а самый старый больной был в возрасте 74 лет.

Наиболее поражаются короткие губчатые кости конечностей (запястья и предплюсны), а также эпифизы трубчатых костей. В меньшей степени очагами остеосклероза поражаются метафизы костей, диафизы же остаются неизменными. Как правило, страдают чаще всего головка и шейка бедренной кости, головка плечевой кости, фаланги пальцев кисти и стоп, пястные и плюсневые кости. Исключительно редко склеротические островки располагаются в костях черепа, ребрах. Поясничные и крестцовые отделы позвоночника вовлекаются в патологический процесс вместе с

костями таза, в то время как остальные отделы позвоночного столба, как правило, не страдают. Отдельные склеротические пятна могут быть удлиненными вдоль осей конечностей и на полюсах зазубрены так, что органически входят в губчатую структурную сеть. Пораженные участки скелета приобретают при остеопойкилии характерный пятнистый вид, отсюда и название патологии. Вне зависимости от возраста, встречается как мелко, так и крупноочаговые формы заболевания. Внешняя форма костей остается неизменной, ядра окостенения появляются в нормальные сроки и имеют в процессе развития нормальную форму и структуру.

Гистологические исследования Шморля (Schmorl) показали, что островки костного вещества — это не «компактные островки», то есть очаги построены не по типу компактной ткани, а представляют собой сконденсированную, густотрабекулярную сеть губчатого вещества, без каких-либо других микроскопических особенностей. На периферии кости островки сливаются с компактным корковым веществом. Эволюция очагов возможна в сторону уменьшения и даже полного исчезновения.

Структурные изменения скелета при остеопойкилии не сопровождаются объективными или субъективными клиническими проявлениями.

В некоторых случаях, преимущественно в среднем возрасте, остеопойкилия сочетается со своеобразным чечевицеобразным кожным фиброзом (*dermatofibrosis lenticularis disseminate*). Очевидно, что в основе изменений лежат нейротрофические нарушения.

Поскольку остеопойкилия не проявляется внешними признаками, диагностика возможна только рентгенологически, и патология выявляет-

ся, как правило, при исследованиях по поводу каких-либо других заболеваний. Типичнейшая рентгенологическая картина остеопойкилии делает дифференциальную диагностику излишней.

Нами выявлено два случая остеопойкилии у мужчин 20 лет. В обоих случаях больные поступили с травмами (один — с травмой кисти, другой — с травмой голеностопного сустава). Рентгенологически травматических повреждений костей не выявлено, но у одного пациента в костях запястья и пясти обнаружены округлые и овальные гомогенные склеротические плотные костные островки величиной от 2 до 7 мм; у другого — в дистальных метафизах костей голени — удлинённые склеротические пятна, зазубренные на полюсах. При рентгенологическом обследовании скелета у обоих пациентов выявлены множественные характерные склеротические очаги округлой и овальной форм в головках плечевой кости, акромиальном отростке лопатки (рис. 2), костях таза и головках бедренных костей (рис. 1), а также в костях фаланг пальцев стоп. Ранее до травм оба пациента считали себя здоровыми, служили в армии, выполняли тяжелую работу.



Рис. 1. Кости таза, головка бедренной кости



Рис. 2. Плечевая кость, акромиальный отросток

Таким образом, именно рентгенологический метод позволяет выявить и диагностировать редко встречаемую патологию опорно-двигательного аппарата — остеопойкилию.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Виноградов Т. П. Опухоли костей. — М.: Медицина, 1973. — С. 276.
2. Волков М. В. Костная патология детского возраста. — М.: Медицина, 1968. — С. 528—532.
3. Лагунова И. Г. Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета. — М.: Медицина, 1989. — С. 164.
4. Рейнберг С. А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. — М.: Медицина, 1964. — С. 451.