

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ И ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК 616.7-006.33.03-07-089

Болезнь Нора: описание случая

С. А. Голобородько¹, М. И. Криничанская², В. Е. Котлярова²

¹ Харьковская медицинская академия последипломного образования, Харьковская областная клиническая травматологическая больница. Украина

² ГУ «Институт патологии позвоночника и суставов им. проф. М. И. Ситенко НАМН Украины», Харьков

Ключевые слова: причудливая параостальная пролиферация, болезнь Нора, диагностика

Количество публикаций, описывающих болезнь Нора (Nora's lesion), довольно ограничено [2, 5]. В русскоязычной научной литературе находим лишь одну публикацию [1]. Для ознакомления с редкой патологией приводим одно из трех наших клинических наблюдений.

Пациент Ж., 38 лет, поступил в Харьковскую областную клиническую травматологическую больницу (ХОКТБ) с жалобами на опухолевидное образование на ладонной поверхности II пальца правой кисти, которое, по его словам, появилось примерно 3 года назад без видимой причины и постепенно увеличилось в размерах. Мужчина до обращения в ХОКТБ медицинскую помощь не получал.

При клиническом обследовании на ладонной поверхности II пальца правой кисти в области основания проксимальной фаланги выявили округлое, плотное, малосмещаемое, безболезненное при пальпации опухолевидное образование диаметром 3,5–4 см (рис. 1). Кожные покровы над ним не изменены и подвижны. Периферические лимфатические узлы подвижные, безболезненные, не увеличены. Чувствительных, двигательных и сосудистых расстройств не обнаружено.

На рентгенограмме в области ладонной поверхности основания проксимальной фаланги II пальца выявлена округлая «мягкотканная» тень с четкими ровными контурами и выраженной оссификацией (рис. 1).

Установлен предварительный клинико-рентгенологический диагноз: болезнь Нора II пальца правой кисти.

Под низкой проводниковой анестезией выполнено удаление опухолевидного образования вместе с псевдокапсулой. Образование не было интимно связано с компактным слоем проксимальной фалан-

ги. Не обнаружено и какого-либо дефекта-эрозии в компактном слое фаланги.

Послеоперационный материал передан в патологоанатомическое отделение ИППС им. проф. М. И. Ситенко. При макроскопическом исследовании установлено, что образование имело округлую форму диаметром около 2,5 см, бугристую поверхность, плотную консистенцию, видимую капсулу. На разрезе ткань была серого цвета, хрящеподобного вида в форме «колпачка» над костной основой (рис. 2). Материал зафиксировали в 10 % растворе формалина, декальцинировали в 5 % растворе азотной кислоты. Гистологические срезы окрашены гематоксилином и эозином, пикрофуксином по Ван-Гизон.

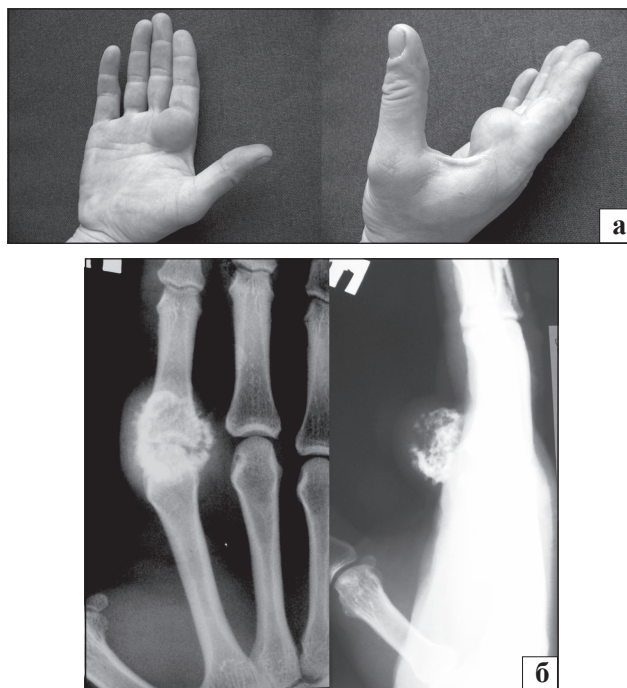


Рис. 1. Фото кисти (а) и ее рентгенограмм (б) пациента Ж.



Рис. 2. Фото удаленного одиночного экзофитного образования, вплотную прилежащего к кости (макропрепарат в разрезе)

Микроскопически хрящевой покров представлен нерегулярными разрастаниями пролиферирующего хряща с полиморфными хрящевыми клетками без признаков атипии, некоторые из них имели два ядра, а межцеллюлярный матрикс местами носил характер миксоматозного. Кальцифицированные участки хряща были включены в богатую остеобластами кость и имели интенсивно голубой цвет при окраске гематоксилином и эозином. Вокруг костных трабекул располагалась фиброзная ткань, содержащая веретенообразные клетки (рис. 3). Описанные изменения, особенно присутствие необычного вида кальцифицированного хряща, который даже после проведенной декальцинации окрашивался в синий цвет (так называемая «голубая кость»), соответствовали аномальной причудливой параостальной остеохондроматозной пролиферации, т. е. болезни Нора (с учетом клинико-рентгенологических данных).

Через 1,5 года после операции рецидивирования не отмечено, функция II пальца сохранена полностью.

В 1983 г. патолог Ф. Е. Нора и соавт. из клиники Мейо впервые описали образование, которое в литературе носит его имя или еще называется причудливой параостальной остеохондроматозной пролиферацией (*bizarre parosteal osteochondromatous*

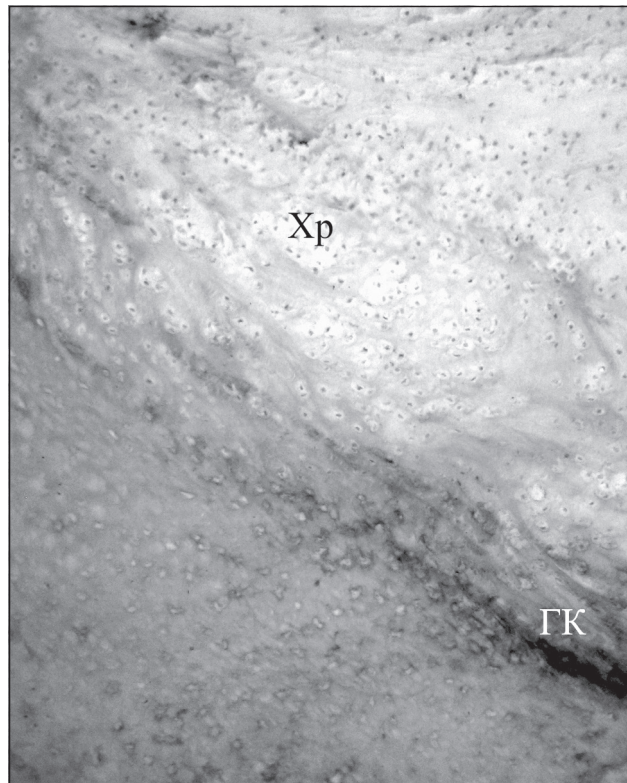


Рис. 3. Фото гистопрепарата: разрастание гиперцеллюлярного хряща (Хр) без признаков атипии с участками кальцифицированного хрящевого матрикса, т. е. «голубой кости». Гематоксилин и эозин. Ув. 100

proliferation) (цит. по [8]). Болезнь Нора является довольно редкой патологией. В медицинской литературе описано более 160 случаев [5, 6]. Чаще всего заболевание локализуется в области диафизов и метафизов фаланг пальцев, пястных костей кисти и плюсневых костей стопы. Но болезнь Нора наблюдали и в области длинных костей, костей таза, челюстей, ключицы [7]. Патология поражает в равной степени как мужчин, так и женщин, в основном в 3-й и 4-й декадах жизни [8].

Этиология заболевания до сих пор точно не выяснена. Некоторые исследователи рассматривают болезнь Нора как ответную пролиферативную реакцию на травму надкостницы и ишемию, другие склоняются к мнению о неопластическом процессе [7]. Диагноз обычно устанавливают на основе клинического, рентгенологического и гистологического исследований.

Клинически заболевание проявляется наличием плотного, медленно растущего, безболезненного опухолевидного образования. В большинстве случаев рентгенологическая картина довольно характерна: в области диафиза или метафиза кости определяют грибовидное образование с четкими и ровными контурами и интенсивной оссификацией/кальци-

фикацией, которое плотно прилегает к компактному слою кости. При этом отсутствуют периостальная реакция, изменение архитектуры и эрозия компактного слоя, образование не является непосредственным продолжением кортико-медуллярной части кости [2, 3, 7, 8]. При гистологическом исследовании обнаруживают хрящевую, костную и фиброзную ткани. Хрящевая гиперцеллюлярная «шапочка» образована нерегулярными группами «причудливых» и увеличенных хондроцитов, зачастую имеющих два крупных ядра. Гиперцеллюлярный хрящ покрывает костную ткань, состоящую из незрелых костных трабекул с функционально активными остеобластами и участков базофильной энхондральной оссификации. Костные трабекулы отделены друг от друга рыхлой фиброзной стромой, содержащей веретенообразные фибробласты. Такое строение костной ткани позволило называть ее «голубой костью», т. к. при окрашивании гематоксилином и эозином она выглядит голубой даже после проведенной декальцинации [4]. Следует отметить, что при болезни Нора не выявляют атипии клеток и патологических митозов.

Болезнь Нора принято дифференцировать с остеохондромой, хондросаркомой, параостальной остеосаркомой.

Рентгенологически остеохондрома отличается от болезни Нора тем, что является как бы продолжением кортико-медуллярной части материнской кости. Кроме того, при остеохондроме костные трабекулы более организованы и в основном идут под прямым углом к поверхности хрящевой «шапочки». Гистологически при болезни Нора хрящевая «шапочка», как и очаг энхондральной оссификации, менее организована и гиперцеллюлярна по сравнению с остеохондромой. Кроме того, при болезни Нора выявляется фиброзная ткань и характерная «голубая кость», что отсутствует у остеохондромы.

Рентгенологически при параостальной остеосаркоме, в отличие от болезни Нора, обнаруживают кортикальную и мягкотканную инфильтрацию, а также периостальную реакцию. Гистологически для хондросаркомы и остеосаркомы характерны цитологическая атипия, гиперхромазия, атипичные митозы, которые отсутствуют при болезни Нора.

Лечение болезни Нора заключается в удалении образования. С целью предупреждения рециди-

вирования некоторые хирурги предлагают более агрессивную хирургическую тактику, включающую полное удаление псевдокапсулы, прилежащего к образованию периоста, декортикацию и даже краевую резекцию кости [7]. Некоторые авторы указывают, что после операции процент рецидивирования остается достаточно высоким и колеблется от 29 до 55 % [5], но у двух прооперированных нами пациентов, к счастью, рецидив отсутствовал: отдаленный результат у одного пациента оценен через 8 лет, у другого — через 1,5 года после хирургического вмешательства. Однако у третьей больной через 5 мес. после хирургического лечения возник рецидив, по поводу чего она вновь была прооперирована.

Таким образом, болезнь Нора является довольно редкой патологией, диагностика которой базируется на клинической, рентгенологической и гистологической картинах. Лечение заболевания — хирургическое.

Список литературы

1. Махсон А. Н. Аномальная (причудливая) параостальная остеохондроматозная пролиферация (болезнь Нора) / А. Н. Махсон, И. В. Булычева, И. В. Кузьмин // Архив патологии. — 2008. — № 5. — С. 35–38.
2. Benign parosteal osteochondromatous proliferation of the hand originally diagnosed as osteochondroma: a report of two cases and review / A. M. Chamberlain, K. L. Anderson, B. Hoch et al. // *Hand*. — 2010. — Vol. 5. — P. 106–110.
3. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion) of the forefoot / M. Boussouga, A. Harket, N. Boussemame, K. Lazrak // *Acta Orthop. Belg.* — 2008. — Vol. 74, № 4. — P. 562–565.
4. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation: Nora's lesion / S. Chaabane, M. Ch. Bouaziz, K. H. Ben Ghars et al. // *Iran Red. Cres. Med. J.* — 2011. — Vol. 8, Issue 2. — P. 119–125.
5. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora lesion): a report of 3 cases and a review of the literature / G. Gruber, Ch. Giessauf, A. Leithner et al. // *Can. J. Surg.* — 2008. — Vol. 51, № 6. — P. 486–489.
6. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation-like lesion originating in soft tissue: report of a case / K. N. Jhala, Shi Wei, R. R. Lopez-Ben, G. P. Siegal // *Open J. Pathol.* — 2012. — № 2. — P. 38–41.
7. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation. A locally aggressive benign tumor / J. Joseph, D. Ritchie, E. MacDuff, A. Mahendra // *Clin. Orthop. Relat. Res.* — 2011. — Vol. 469, № 7. — P. 2019–2027.
8. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion) in the hand / H. Michelsen, L. Abramovici, G. Steiner, M. A. Posner // *J. Hand Surg.* — 2004. — Vol. 29A, № 3. — P. 520–525.