

ГУК Ю.М., ЗИМА А.М., ЛУЧКО Р.В., МОЛНАР І.О.

ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМНУ», м. Київ, Україна

СОНОГРАФІЧНА ДІАГНОСТИКА АКРОФОРМИ ХВОРОБИ ОЛЬЄ У ДІТЕЙ

Резюме. Вступ. Хвороба Ольє, відома також під назвами «дисхондроплазія», «множинний енхондроматоз», є порушенням хондрогенезу, при якому спотворюється енхондральне окостеніння, що призводить до розвитку внутрішньокісткових хрящових осередків. **Мета даної роботи:** удосконалити діагностику акроформи хвороби Ольє шляхом встановлення та висвітлення ультрасонографічних особливостей проявів перебігу акроформи дисхондроплазії. **Результати.** За нашими даними, інформативність поєднання ультразвуквої діагностики з традиційною рентгенографією була вищою на 1/3 порівняно із застосуванням виключно рентгенівського методу. Тому основним завданням було обговорення й аналіз результатів ультразвукowego дослідження акроформи хвороби Ольє. Встановлено характерні сонографічні прояви акроформи дисхондроплазії: випуклі, щільні, нерівні, хвилясті контури утворення, з неправильною формою та неоднорідною структурою. Ультрасонографічно діагностовано 61 патологічний осередок, серед яких 18 (29,5 %) не було виявлено на первинних рентгенограмах, це пояснюється їх незначними розмірами в поєднанні з відсутністю візуальних деформацій на початкових стадіях уражень та проекційними похибками при рентгенографії. **Висновки.** Ультрасонографія є перспективним і пріоритетним методом діагностики у хворих з акроформною дисхондроплазією, інформативність якого вища, ніж у виключно рентгенологічного методу, на 29,5 %. За даними ультразвуквої діагностики, акроформа дисхондроплазії характеризується наявністю в кістках кистей патологічних хрящеподібних утворень з нерівними контурами, неправильної форми та неоднорідною ехоструктурою. Застосування ультразвуквої діагностики при акроформі хвороби Ольє в комбінації з рентгенографією сприяє більш ранньому виявленню клінічно безсимптомних хрящових осередків у кістках кистей, дозволяє проводити моніторинг їх розвитку, своєчасно виявляти загрозу росту патологічного вогнища за межі кортикального шару в суміжні тканини, що є підґрунтям для хірургічного видалення вищевказаних уражень Ольє.

Ключові слова: кисть, дисхондроплазія, акроформа, ультрасонографія.

Вступ

Хвороба Ольє, відома також під назвами «дисхондроплазія», «множинний енхондроматоз», є порушенням хондрогенезу, при якому спотворюється енхондральне окостеніння, що призводить до розвитку внутрішньокісткових хрящових осередків [1, 6].

Основні прояви дисхондроплазії — множинні ураження довгих кісток осередками патологічної хрящової тканини, проявляються вкороченнями, осьовими деформаціями, патологічними переломами. Окремим варіантом клінічного перебігу є акроформа дисхондроплазії (АД), при якій уражаються виключно кістки кистей та стоп. АД притаманні такі клінічні особливості, як швидкопрогресуючий розвиток осередків порівняно з іншими локалізаціями уражень, що спричиняють функціональний дефіцит і косметичні недоліки ушкодженої кінцівки.

Особливості клінічної картини та складність діагностики акроформи дисхондроплазії обумовлені в першу чергу високими функціональними вимогами до кисті дитини, що забезпечує розвиток дрібної мотори-

ки, та до стопи, що обумовлює становлення стереотипу ходи та постави пацієнта.

На думку багатьох дослідників, основною і загрозовою здатністю осередку Ольє є здатність перетворюватись в хондросаркому — малігнізуватись [7–9].

За даними літератури, ризик злоякісної трансформації збільшується при тривалому існуванні патологічних осередків [1, 6], тому в аспекті прогнозу життя важлива рання діагностика АД. Вищевикладене є важливим з урахуванням клінічної схожості швидкопрогресуючих патологічних осередків і хондросаркоми [7].

Адреса для листування з авторами:

Гук Ю.М.

E-mail: redact@i.ua

© Гук Ю.М., Зима А.М., Лучко Р.В., Молнар І.О., 2016

© «Травма», 2016

© Заславський О.Ю., 2016

Загальноприйнятим і традиційним методом візуалізаційної діагностики є рентгенографія, проте остання має вікові обмеження променевого навантаження. Рентгенографія не завжди дає чітку відповідь щодо розмірів осередку, який поширився в суміжні тканини з ураженою кісткою (при дефекті кортикального шару). На противагу цьому діагностична точність ультразвукового дослідження (УЗД) залежно від розмірів та локалізації утворень становить 85–95 %, за різними даними [2–4].

Важливою особливістю методики УЗД є відсутність променевого навантаження, що дозволяє використовувати її як скринінговий метод при відсутності візуальних деформацій на кистях у дітей і при виявленні осередків, виконувати прицільну рентгенографію «зацікавлених» сегментів [5].

Ультразвукова діагностика надає змогу уточнити та оцінити: розміри осередків ураження — при крайовому типі; їх структуру; контури; відношення з судинно-нервовими пучками; при дефекті кортикального шару — виміряти розміри осередку.

Усі дослідження можливостей ультрасонографії стосовно енхондром досить поодинокі. Особливої уваги заслуговують: робота Т.С. Головки (2008), в якій описуються особливості ультрасонографічної візуалізації хондроми м'яких тканин; та робота Р.В. Лучка (1996), в якій описана оригінальна методика остеотомії та дистракції через осередок уражених кісток із наступним ультрасонографічним моніторингом дозрівання дистракційного регенерата, що формується на основі осередку Ольє.

Недіагностовані і вкрай тяжкі випадки даного захворювання обумовлюють необхідність вивчення можливостей УЗ-діагностики акроформи Ольє; удосконалення і розробки критеріїв цієї діагностики (рис. 1).

Мета даної роботи: удосконалити діагностику акроформи хвороби Ольє шляхом встановлення та висвітлення ультрасонографічних особливостей проявів перелігу АД.

Матеріали і методи

Наше дослідження базується на даних обстеження 17 хворих із акроформою хвороби Ольє віком від 3 до 18 років, які знаходились на лікуванні в ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» з 2000 по 2010 рік. Усім пацієнтам виконано рентгенографію за стандартною методикою — кістки кистей (апарат Multix UP, знімки на плівках 18 × 24 см). Проведено ультрасонографію кистей і стоп 17 пацієнтів, серед яких виявлено ураження 10 кистей, з наявністю 61 осередку, діагностовано 19 осередків в кістках 4 стоп, проте аналіз було проведено лише на підставі досліджень патологічних вогнищ кистей.

У випадках, коли патологічні осередки руйнували кортикальний шар кістки та мали ріст за її межі (типове явище саме для акроваріанта дисхондроплазії), пацієнтам проводили ультразвукове дослідження у В-режимі. При дослідженні визначали

зміну форми кістки та напрямку спільної лінії зображення окістя та кортексу, зменшення шару суміжних м'яких тканин.

Режим дослідження — Musculoskeletal superficial або інші Musculoskeletal при частоті від 5 до 12 МГц.

Результати та обговорення

За нашими даними, інформативність поєднання ультразвукової діагностики з традиційною рентгенографією була вищою на 1/3 (29,5 % виявлених осередків АД) порівняно із застосуванням виключно рентгенографічного методу. Тому основними завданнями були обговорення та аналіз результатів ультразвукового дослідження акроформи хвороби Ольє.

Так, встановлено характерні сонографічні прояви акроформи дисхондроплазії: випуклі, щільні, нерівні, хвилясті контури утворення, з неправильною формою та неоднорідною структурою (рис. 2):



Рисунок 1. Фото лівої кисті, ураженої множинним енхондроматозом, пацієнта П., 19 років. Клінічний випадок нелікованої форми АД, що є наслідком невчасної (запізнілої) діагностики

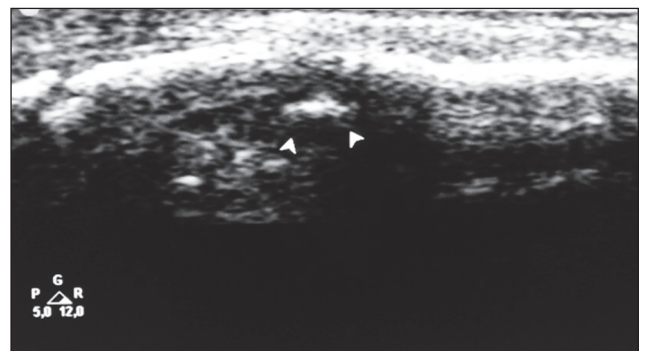


Рисунок 2. Сонографічне зображення патологічного осередку II п'ястної кістки лівої кисті (хворий Л., 13 років)

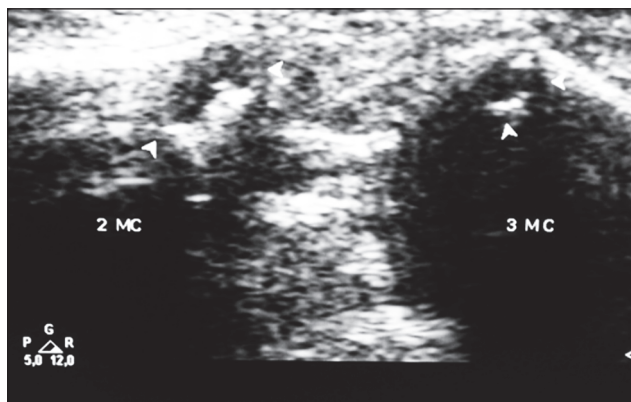


Рисунок 3. Сонографічне зображення двох крайових осередків Ольє, первинно скринінгово виявлених і рентгенологічно підтверджених (діаметром 2 і 3 мм)



Рисунок 4

у всіх хворих констатовано чергування ділянок підвищеної та низької ехогенності в структурі осередків, що можна пояснити наявністю в хрящоподібній тканині залишкових кісткових септ, включень зв'язки.

УЗ-методом діагностовано 61 патологічний осередок, серед яких 18 (29,5 %) не було виявлено на первинних рентгенограмах, це пояснюється їх незначними розмірами в поєднанні з відсутністю візуальних деформацій на початкових стадіях уражень, та проєкційними похибками при рентгенографії (рис. 3).

Вивчення ультразвукових проявів дозволило нам провести розподіл виявлених патологічних осередків на крайові (острівцевий тип ураження) — 10; з дефектом кортикального шару — 23; без руйнування кортексу — 28 (рис. 4).

Завдяки уточненню розмірів уражень у 33 патологічних вогнищах, які відрізнялись від даних рентгенологічних досліджень за рахунок частини хрящоподібної тканини, що евентрувалась за межі ушкодженої кістки через дефект кортикального шару (23) або при крайовому типі ураження (10 осередків) у суміжні тканини, об'єктивно доведена необхідність динамічного спостереження за цими пацієнтами та проведена об'єктивізація наявних патологічних осередків.

Динамічний сонографічний моніторинг зміни розмірів осередків Ольє був особливо інформативний при крайовій локалізації уражень.

Таким чином, рання діагностика та своєчасне лікування АД дозволяють отримати позитивний результат, скоротити кількість функціональних ускладнень і рецидивів патологічних осередків і тим самим покращити якість життя пацієнтів.

Висновки

1. Ультрасонографія є перспективним і пріоритетним методом діагностики у хворих з акроформною дисхондроплазією, інформативність якого вища, ніж у виключно рентгенологічного методу, на 29,5 %. За даними ультразвукової діагностики, акроформа дисхондроплазії характеризується наявністю в кістках кистей патологічних хрящоподібних утворень з нерівними контурами, неправильної форми та неоднорідною ехоструктурою.

2. Застосування ультразвукової діагностики при акроформній хворобі Ольє в комбінації з рентгенографією сприяє більш ранньому виявленню клінічно безсимптомних хрящових осередків у кістках кистей, дозволяє проводити моніторинг їх розвитку, своєчасно виявляти загрозу росту патологічного вогнища за межі кортикального шару в суміжні тканини, що є підґрунтям для хірургічного видалення вищевказаних уражень Ольє.

Список літератури

1. Аренберг А.А. Дисхондроплазия костей (клиника, диагностика, лечение): Автореф. дис... канд. мед. наук. — М.: ЦИТО, 1964. — 16 с.
2. Вейзе Д.Л. Ультразвуковая диагностика опухолей мягких тканей: Дис... канд. мед. наук. — М., 1996. — 147 с.
3. Головки Т.С., Дикан І.М., Медведєв В.Є. Комплексне ультразвукове дослідження в діагностиці та оцінці ефективності лікування пухлин опорно-рухового апарату. — К., 2008. — 186 с.
4. Каминская И.В. Ультразвуковая томография в комплексной лучевой диагностике опухолей мягких тканей туловища и конечностей у детей: Автореф. дис... канд. мед. наук. — М., 2003. — 22 с.
5. Кришок А.П., Лучко Р.В., Садовенко О.Г. Лікування фіброзної та хрящової дисплазій кісток у дітей і підлітків: Методичні рекомендації. — К., 1990.

6. Лучко Р.В. Деформации и укорочения конечностей при дисхондроплазии: Дис... канд. мед. наук: УкрНИИТО. — К., 1996. — 200 с.
7. Goto T., Motoi T. et al. Chondrosarcoma of the hand secondary to multiple enchondromatosis; report of two cases // Arch. Orthop. Trauma Surg. — 2003 Feb. — № 123(1). — P. 42-7.
8. Herget G.W., Strohm P., Rottenburger C., Kontny U., Krauß T., Bohm J., Sudkamp N., Uhl M. Insights into Enchondroma, Enchondromatosis and the risk of secondary Chondrosarcoma. Review of the literature with an emphasis on the clinical behaviour, radiology, malignant transformation and the follow up // Neoplasma. — 2014. — Vol. 61, № 4. — P. 365-37.
9. Silve C., Jüppner H. Ollier disease // Orphanet. J. Rare Dis. — 2006. — № 1.

Отримано 08.08.16 ■

Гук Ю.Н., Зима А.Н., Лучко Р.В., Молнар І.А.
ГІ «Інститут травматології і ортопедії НАМНУ», г. Київ, Україна

СОНОГРАФИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА АКРОФОРМЫ БОЛЕЗНИ ОЛЬЕ У ДЕТЕЙ

Резюме. Введение. Болезнь Олье, известная также под названиями «дисхондроплазия», «множественный энхондроматоз», — это нарушение хондрогенеза, при котором искажается энхондральное окостенение, что приводит к развитию внутрикостных хрящевых очагов. **Цель данной работы:** усовершенствовать диагностику акроформы болезни Олье путем установления и освещения ультразвукографических особенностей проявлений протекания акроформы дисхондроплазии. **Результаты.** По нашим данным, информативность сочетания ультразвуковой диагностики с традиционной рентгенографией была выше на 1/3 при сравнении ее с применением исключительно рентгеновского метода. Поэтому основными задачами были обсуждение и анализ результатов ультразвукового исследования акроформы болезни Олье. Установлены характерные сонографические проявления акроформы дисхондроплазии: это образования с выпуклыми, плотными, неровными, волнистыми контурами, неправильной формы и неоднородной структуры. Ультрасонографически диагностирован 61 патологический очаг, среди которых 18 (29,5 %) не было выявлено на первичных рентгенограммах, что объясняется их незначительными

размерами в сочетании с отсутствием визуальных деформаций на начальных стадиях заболевания и проекционными погрешностями при рентгенографии. **Выводы.** Ультрасонография является перспективным и приоритетным методом диагностики у больных с акроформой дисхондроплазии, информативность которого выше, чем при исключительно рентгенологическом обследовании, на 29,5 %. По данным ультразвуковой диагностики, акроформа дисхондроплазии характеризуется наличием в костях кистей патологических хрящеподобных образований с неровными контурами, неправильной формы и неоднородной эхоструктурой. Применение ультразвуковой диагностики при акроформе болезни Олье в сочетании с рентгенографией способствует более раннему выявлению клинически бессимптомных хрящевых очагов в костях кистей, позволяет проводить мониторинг их развития, своевременно выявлять угрозу роста патологического очага за пределы кортикального слоя в смежные ткани, что является основанием для хирургического удаления вышеуказанных образований Олье.

Ключевые слова: кисть, дисхондроплазия, акроформа, ультрасонография.

Гук Ю.М., Зима А.М., Лучко Р.В., Молнар І.А.
ІІ «Інститут травматології і ортопедії», Київ, Україна

SONOGRAPHIC DIAGNOSIS OF THE ACROFORM TYPES IN OLLIER DISEASE IN CHILDREN

Summary. Introduction. Ollier disease, also known as dyschondroplasia, multiple enchondromatosis is a violation of chondrogenesis with impaired enchondral ossification that leads to the development of intraosseous cartilaginous cells. **The aim** of this work is to improve diagnosis of Ollier disease acroform by determining and description of ultrasonographic features of the course of the disease. **Results.** According to our data informativethe sensitivity of combination of ultrasound diagnosis and traditional X-ray observation was one third as higher compared to X-ray method only. Therefore, the main objective was to discuss and analyze the results of ultrasound acroform of the Ollier's disease. Thus, the sonographic characteristics of dyschondroplasia acroform and their analysis were the main subject to discuss. There were determine the basicsonography signs of the acroform type of Ollier disease such as convex, thick, irregular, wavy contours formation with irregular shape and heterogeneous structure. Ultrasonography revealed 61 pathologicalfoci among

which 18 (29.5 %) ones were nor determined by the first X-ray that could be explained by their smallsize and the absence of visual deformations at the initial stages as well as by projection errors during X-ray. **Conclusions.** Ultrasonography is a promising and preferred diagnostic method in patients with acroforms of dyschondroplasia, the sensitivity of which is higher than using the X-ray method only by 29.5 %. According to the ultrasonic diagnostics acroform of Ollier disease can be characterized by abnormal bone cartilaginooid formation with irregular contours, irregular and heterogeneous structure. The use of ultrasound combined with X-ray diagnostics in acroform of Ollier disease contributes to earlier detection of clinically latent cartilage cells in the bones of the hands, to monitor their development, timely detect threat of the growth of the pathological lesions beyond cortical layer to adjacent tissue. That is the reasoning for surgery removing of Ollier's lesions.

Key words: hand, dyschondroplasia, acroform, ultrasonography.