

## НОВІ АСПЕКТИ В РЕНТГЕНОДІАГНОСТИЦІ НЕДОСКОНАЛОГО ОСТЕОГЕНЕЗУ

Н. О. Науменко, А. П. Крись-Пугач, Ю. М. Гук, А. М. Зима  
ДУ “Інститут травматології та ортопедії АМН України”, м. Київ

### NEW ASPECTS IN ROENTGENOLOGIC DIAGNOSIS OF IMPERFECT OSTEOGENESIS

N. O. Naumenko, A. P. Kryś-Pugach, Yu. M. Guk, A. M. Zima

*Up-to-date data of roentgenologic diagnosis of pathologic bones fragility taking into consideration different kinds of this disease are presented in this work. On the basis of roentgenograms of 60 patients aged from 1 month to 46 years main and additional symptoms of imperfect osteogenesis have been chosen by the authors. It has been proved that the presence of these or other roentgenologic signs and the degree of their manifestation depends on the disease kind. Obtained results promote development of system of adequate drug and orthopedic treatment of this pathology.*

*Key words: imperfect osteogenesis, osteoporosis, fractures, deformations.*

### НОВЫЕ АСПЕКТЫ В РЕНТГЕНОДИАГНОСТИКЕ НЕСОВЕРШЕННОГО ОСТЕОГЕНЕЗА

Н. А. Науменко, А. П. Крысь-Пугач, Ю. Н. Гук, А. М. Зима

*В работе представлены современные данные по рентгенодиагностике патологической ломкости костей с учетом разных типов этого заболевания. Авторами, на основе анализа рентгенограмм 60 больных в возрасте от 1 месяца до 46 лет, выделены основные и дополнительные рентгенологические признаки несовершенного остеогенеза. Доказано, что наличие тех или иных рентгенологических признаков и степень их выраженности зависят от типа заболевания. Полученные результаты способствуют разработке системы адекватного медикаментозного и ортопедического лечения данной патологии.*

*Ключевые слова: несовершенный остеогенез, остеопороз, переломы, деформации.*

### Вступ

Під *недосконалим остеогенезом* (НО) сьогодні розуміють генетично детерміноване спадкове захворювання сполучної тканини з ненормальною ламкістю кісток та розвитком тяжких деформацій скелета, наявністю як скелетних так і факультативно-екстраскелетних симптомів. З патогенетичних позицій НО відомий значними порушеннями процесів метаболізму та ремоделювання кістки і як наслідок розвитком остеопорозу та усього спектру його клініко-рентгенологічних проявів [2, 5, 13].

У літературних джерелах досить ретельно наведені клініко-рентгенологічні прояви та класифікації цього захворювання [3, 4, 7, 13–16]. Найвідомішу класифікацію, адаптовану та вживану серед ортопедів створив D. O. Sillence. У ній він розподілив НО на 4 типи залежно від успадкування, ступеня вираженості деформацій скелета, кількості переломів, наявності чи відсутності екстраскелетних симптомів [8, 17, 18]. Також достатньо уваги в інформаційних джерелах приділяється методам хірургічної та медикаментозної корекції деформацій кісток при НО [2, 4, 6, 9, 11, 12, 15, 19].

Потрібно зауважити, що і на сьогодні одним з базових методів у діагностиці НО є рентгенологічний. Проте, рентгенологічні дослідження в наукових публікаціях висвітлені лише на рівні рентгенодіагностики захворювання. У питаннях, що стосуються розробки

рентгеносеміотики з урахуванням різних типів НО, існує значний інформаційний вакуум. Цей факт спонукав нас провести розподіл рентгенологічних проявів НО на основні та додаткові, дослідити ступінь їх вираженості та співставити ці прояви з клінічними залежно від типу захворювання.

На наш погляд, це дослідження дозволить більш чітко об'єктивізувати стан опорно-рухової системи у пацієнтів з НО, що у свою чергу створить фундамент для формування основних принципів медикаментозного та хірургічного лікування НО.

**Мета** дослідження — вивчити особливості рентгенологічних проявів недосконалого остеогенезу залежно від його типу.

### Матеріали і методи

Рентгенологічне дослідження виконане на основі аналізу рентгенограм 60 хворих з недосконалим остеогенезом віком від 1 місяця до 46 років (чоловіків було 29, жінок — 31). Усі хворі були розподілені за класифікацією Sillence на 4 типи: з I типом — 28 пацієнтів, з II — 2, з III — 18 та з IV — 12.

За клініко-рентгенологічною патологією хворі розподілилися таким чином:

- деформація кісток кінцівок — 330;
- деформація хребта — 28;

- деформація грудної клітки — 24;
- деформація таза — 16;
- деформація черепа — 5.

Рентгенологічне обстеження хворих виконувалося на апараті "Multix-UP". Використовувалася звичайна рентгенографія у стандартних прямій і боковій проєкціях. Знімки виконувалися на плівках розміром 18×24, 24×30 або 30×40 см. Це диктувалося необхідністю одержати зображення не тільки ураженої ділянки, але й значної частини патологічно перебудованої скелетної тканини. Хворим, які лікувалися у клініці протягом останнього року, обстеженню підлягали кістки з найбільш вираженими деформаціями, а також, у силу системності захворювання, обов'язково виконувалися знімки черепа, грудної клітки й таза.

### Результати та їх обговорення

Досліджуючи хворих на НО, брали до уваги рентгенологічні ознаки, що наведені в таблиці.

Таблиця

#### Рентгенологічні симптоми недосконалого остеогенезу

Основні ознаки	Додаткові ознаки
Остеопороз	Зони Лоозера
Потоншення кісток	Перебудови епіметафізарних зон росту
Патологічні переломи	Компенсаційні зміни (робоча гіпертрофія, скостеніння міжкісткової мембрани)
Деформації кісток	Псевдосаркома

#### Системний остеопороз

Основною та типовою рентгенологічною ознакою НО був системний остеопороз, який поєднувався з недосконалою товщиною кістки. Ці симптоми були притаманні всім хворим і різнилися лише за ступенем вираженості. Унаслідок зменшення кількості кісткових балок в одиниці об'єму кістки її структура ставала більш "прозорою". Але ця ознака є суб'єктивною і залежить, як від індивідуального сприйняття зображення, так і від умов виконання знімка. Об'єктивним проявом остеопорозу було розширення кістково-мозкового каналу і значне витончення коркового шару, який місцями може бути відсутнім. На цих ділянках губчаста кістка безпосередньо прилягала до окістя.

#### Потоншення кісток

Товщина всіх кісток була значно менша нормальної, особливо в діяфізах довгих кісток. Порівняно зі стоншеними діяфізами кісток, розміри епіфізів, що розвиваються без суттєвої участі окістя, змінювались менше. Тому епіфізи іноді здавались непропорційно великими поряд з дуже тонкими діяфізами (рис. 1).

#### Патологічні переломи кісток

Такі неповноцінні кістки нездатні витримувати навіть незначне навантаження, що призводило до виникнення підвищеної ламкості і деформацій. Отже, поряд

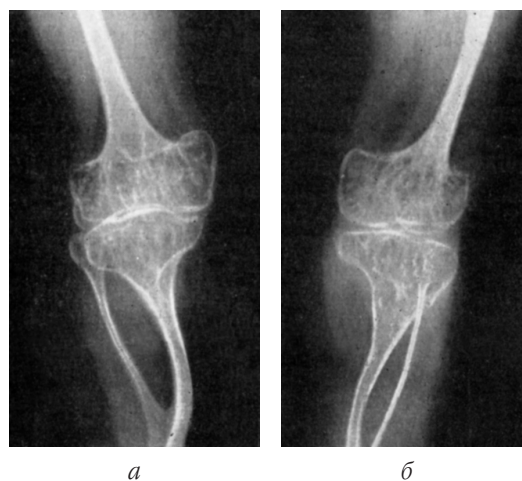


Рис. 1. Рентгенограми нижніх кінцівок хв-го К., 19 років. Тонкі діяфізи і непропорційно великі епіфізи: права (а) і ліва (б) кінцівки

з системним остеопорозом, патологічні переломи кісток були патогномонічною рентгенологічною ознакою НО. У наших хворих патологічні переломи стегнових кісток були виявлені у 278 випадках, переломи кісток гомілки — у 198, плечової кістки і кісток передпліччя — відповідно у 27 і 53 випадках, перелом хребців — у 28, ребер — у 16 випадках.

Таким чином, найчастіше ламалися стегнова кістка та кістки гомілки. Частота переломів різних локалізацій, очевидно, залежить від особливостей навантаження відповідного відділу опорно-рухового апарату.

Патологічні переломи можуть супроводжуватись зміщенням уламків, але воно частіше несуттєве внаслідок вторинної слабкості м'язів. Переломи зростались у звичайні строки, але інколи формувалась псевдосуглоб.

Рентгенологічно, зазвичай, спостерігають множинні патологічні переломи на різних стадіях зрощення. Поряд зі звичайними наслідками патологічних переломів, у трьох пацієнтів спостерігалась надмірна мозоль і відшарування окістя на значному проміжку. Такі зміни перебігали за типом злоякісної пухлини (псевдосаркоми).

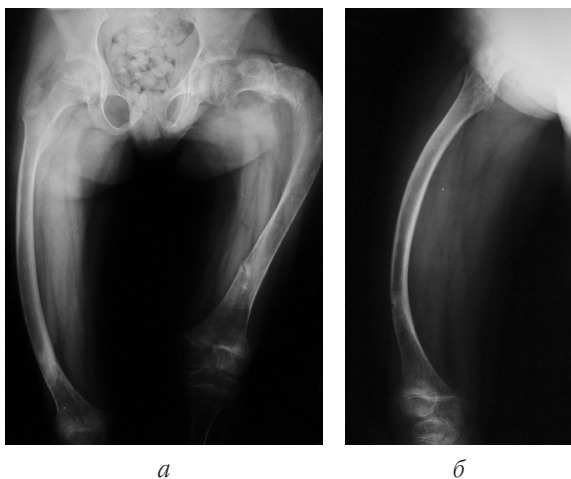
Залежності між локалізацією патологічних переломів та типом НО не відмічено.

#### Деформація кісток

Унаслідок глибокої неповноцінності кісткової тканини, окрім деформацій скелета, обумовлених патологічними переломами, виникають додаткові викривлення кісток, які виникають унаслідок положення, у якому більш за все знаходиться хворий. Цей компонент патогенезу викривлення може бути визначальним. Типовими серед деформацій були дугоподібне викривлення стегон назовні і допереду (рис. 2) та "шаблеподібні" викривлення гомілок, поєднані з варусною чи вальгусною деформацією (рис. 3).

Нерідко спостерігались багатоплощинні деформації. У верхніх кінцівках переважали кутові деформації.

Окрім основних рентгенологічних ознак НО, у довгих кістках виявлялись додаткові, такі як: зони Лоозера, перебудова епіметафізарних зон росту, компенсаційні зміни.



**Рис. 2.** Рентгенограми стегон *хв-го Ю.*, 8 років.  
Дугоподібне викривлення стегон назовні та допереду:  
передня (*а*) та бокова (*б*) проєкції



**Рис. 3.** Рентгенограми гомілок *хв-го Б.*, 17 років.  
“Шаблеподібні” викривлення гомілок у поєднанні з вальгусною  
деформацією: передня (*а*) та бокова (*б*) проєкції

Зони Лоозера (36 хворих з I, III і IV типом НО) виникали в ділянці кістки, що найбільше навантажувалась. Рентгенологічно це був щілиноподібний дефект кістки, що займав увесь чи частину поперечника кістки на висоті викривлення (рис. 4).

Окремої уваги заслуговують зміни в епіметафізарних зонах росту, які були виявлені у 20 хворих з I і III типом НО. Вони мали вигляд зібраних скупчень кулястих чи зубчастих ділянок просвітлень, оточених склеротичним краєм (рис. 5).

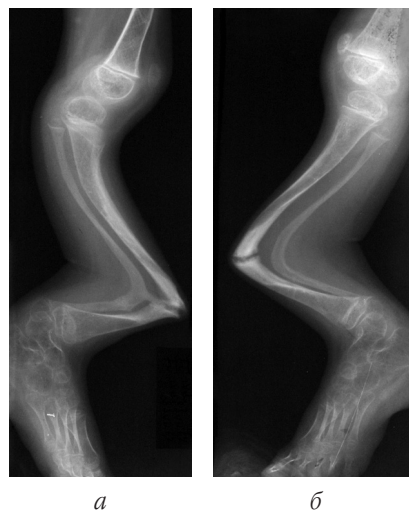
Очевидно, ця ознака обумовлена травматичною фрагментацією хрящової пластинки росту. Наведені зміни в епіметафізарних зонах росту були виявлені тільки в нижніх кінцівках у ділянках колінного і гомілково-стопного суглобів.

Таким чином, при деяких формах НО може вторинно страждати і хондрогенез, що знаходить своє зображення на рентгенограмах. У подальшому в таких уражених зонах росту наставав передчасний синостоз і кістка ставала не тільки витонченою, але й укороченою.

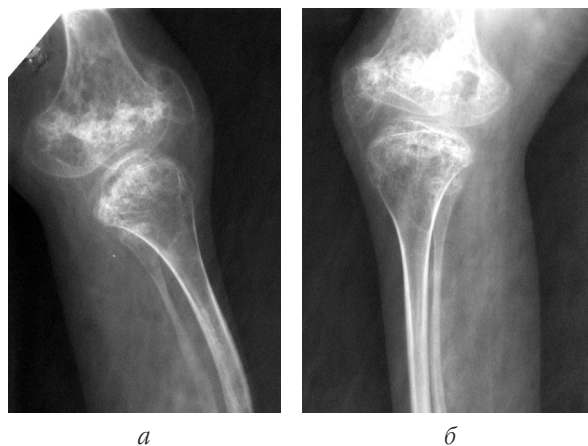
Незважаючи на значну неповноцінність опорно-рухового апарату (ОРА) при НО, все ж іноді можна простежити деякі прояви компенсації, що виражені вельми слабо. Вони спостерігались більш ніж у половини досліджених хворих. Частіше це було компенсаторне потовщення коркового шару на вігнутому боці викривленої кістки. У деяких випадках розвивалась робоча гіпертрофія кісток. Особливо це було притаманно парним кісткам (кістки гомілки, передпліччя тощо), коли малогомілкова кістка на висоті викривлення могла бути товще, ніж великогомілкова (рис. 6).

Ще одним показником компенсаторних змін було скостеніння міжкісткових мембран, що спостерігалось переважно в передпліччі (рис. 7).

Після *деформації кінцівок* на другому місці були *деформації хребта* (28 хворих). Вони проявлялись у вигляді його укорочення і викривлення. Унаслідок значного остеопорозу, тіла хребців були нездатні витримувати навіть мінімальне статичне навантаження і втрачали



**Рис. 4.** Рентгенограми гомілок *хв-го Г.*, 8 років. Зони Лоозера у великогомілкових кістках: права (*а*) і ліва (*б*) кінцівки



**Рис. 5.** Рентгенограми нижніх кінцівок *хв-го Б.*, 17 років.  
Перебудови в епіметафізарних зонах росту:  
права (*а*) і ліва (*б*) кінцівки



**Рис. 6.** Рентгенограми гомілок *хв-го Д.*, 33 роки.  
Робоча гіпертрофія малогомілкової кістки:  
права (*а*) і ліва (*б*) кінцівки



**Рис. 7.** Рентгенограми передпліччя *хв-го В.*, 13 років.  
Скостеніння міжкісткової мембрани в передпліччі:  
передня (*а*) та бокова (*б*) проекції

можливість опиратись нормальному тиску желатинозного ядра міжхребцевих дисків. Тіла хребців сплющувались і набували двояковогнутої форми, оскільки їх замикаючі пластинки прогинались під впливом розширених дисків; формувалися так звані “риб’ячі хребці” (рис. 8).

Остеопороз хребта характеризувався не тільки наявністю “риб’ячих хребців”, але й множинними компресійними переломами. Утворювалось укорочення хребта, його сколіотичне і кіфотичне викривлення.

Деформація хребта поєднувалась з *деформацією грудної клітки*. Вона ставала колоколоподібною чи джкоподібною, ребра опускались, міжреберні проміжки зменшувались. Ребра були поротичними і стоншеними, іноді зі слідами переломів.

Наступною серед деформацій скелета була *деформація таза*, що спостерігалась у 16 хворих. Ці зміни могли бути різко вираженими і тоді таз набував форми так званого “карткового серця”. Іноді спостерігалася несиметрична деформація таза.

Найрідшими клініко-рентгенологічними ознаками НО у наведених спостереженнях була *деформація черепа* (5 хворих). Взагалі, череп зазнавав різноманітних змін — від порушення осифікації до виражених деформацій. У новонароджених череп міг бути утворений переважно сполучнотканинною мембраною з включенням незначних ділянок звалнення і острівців осифікації.

Його шви та тім’ячки тривалий час не заростали. Кістки черепа були дуже тонкими, поротичними, диплоє майже не диференціювалось. Мозковий череп іноді мав кулястоподібну форму і висів над маленьким лицем. Луска потиличної кістки була заглиблена і розташовувалась позаду другого та третього шийних хребців, нібито занурювалась у м’які тканини шиї.

Було проведено *співставлення рентгенологічних ознак з типами НО*.



**Рис. 8.** Рентгенограма хребта *хв-го С.*, 18 років.  
Деформація хребців — “риб’ячі хребці”

- Для *I типу* НО рентгенологічно був характерний остеопороз, який не досягав крайнього ступеня вираженості. Корковий шар кісток потоншувався, але його контур ніколи не зникав. Деформації кінцівок були помірними, поєднувались з деформацією хребта, зазвичай, сколіотичною. На фоні “риб’ячих хребців” спостерігались поодинокі компресійні переломи. Деформації таза і черепа були відсутні. Патологічні переломи зрощувались своєчасно шляхом формування кісткової мозолі.

Із додаткових рентгенологічних ознак були притаманні зони Лоозера і меншою мірою — перебудови в епіметафізарних зонах росту.

- Для *II типу* НО рентгенологічно були характерні крайній ступінь вираженості остеопорозу, множинні

(десятьками і більше) патологічні переломи кісток скелета і кінцівок, поєднаних з їх деформацією і порушенням осифікації черепа (рис. 9).



**Рис. 9.** Рентгенограма скелета *xв-го Т*, 2 тижні.  
*II типу* НО, десятки патологічних переломів кісток скелета

Додаткових рентгенологічних ознак виявити не було можливості, що пов'язано із ранньою смертністю хворих з цим типом НО.

- Для *III типу* був характерний різко виражений остеопороз і значне потоншення кісток. Корковий шар був витончений до повного його зникнення в рентгеновському зображенні. Деформації кінцівок прогресуючі, часто багатоплощинні. Патологічні переломи частіше зрощувались, іноді утворювались псевдосуглоби. Характерні деформації хребта у вигляді його вкорочення і кіфосколиозу. Виражені “риб'ячі хребці” в поєднанні з множинними компресійними переломами. Визначались деформації таза у вигляді “карткового серця” чи *protrusio acetabuli*, а також порушення осифікації і характерні деформації черепа.

Із додаткових рентгенологічних ознак були притаманні всі: зони Лоозера, перебудови в епіметафізарних зонах росту, компенсаторні зміни у вигляді робочої гіпертрофії і скостеніння міжкісткових мембран, псевдопухлини.

- *IV типу* за рентгеновськими характеристиками був наближений до *I типу* (на відміну від *I типу*, притаманні явища компенсації).

## Висновки

1. Серед рентгенологічних ознак недосконалого остеогенезу виділені основні, до яких належать: системний остеопороз, стоншення кісток, патологічні переломи і деформації кісток.

2. До додаткових рентгенологічних симптомів належать: зони Лоозера, перебудови в епіметафізарних зонах росту, компенсаторні зміни і псевдосаркоми.

3. Наявність тих чи інших рентгенологічних ознак та ступінь їх вираженості залежать від типу захворювання.

## Література

1. Волков М.В. Костная патология детского возраста / М.В. Волков. — М.: Медицина, 1982. — 468 с.
2. Волков М.В. Несовершенное костеобразование (osteogenesis imperfecta) / М.В. Волков, Н.Н. Нефедьева. — М.: Медицина, 1974. — 119 с.
3. Косинская Н.С. Нарушения развития костно-суставного аппарата / Н.С. Косинская. — Л.: Медицина, Ленингр. отд., 1966. — 359 с.
4. Меженина Е.П. Врожденные уродства / Е.П. Меженина. — К.: Здоров'я, 1974. — 144 с.
5. О врожденных формах несовершенного остеогенеза у детей / Головки О.К., Левицкая Е.М., Малеева И.А. [и др.] // Стан репродуктивного здоров'я в Україні та шляхи його покращання. — К., 2002. — С. 98–100.
6. Нефедьева Н.Н. Лечение деформации на почве несовершенного остеогенеза по методу М.В. Волкова / Н.Н. Нефедьева // Ортопед, травматол. и протезир. — 1973. — № 5. — С. 5–9.
7. Сулова О.Я. Рентгенодиагностика поврежденных и заболеланий опорно-двигательного аппарата / О.Я. Сулова. — К.: Здоров'я, 1989. — 256 с.
8. Cole W.G. Early surgical management of severe forms of osteogenesis imperfecta / W.G. Cole // Am.J. Med. Genet. — 1993. — Vol. 45. — P. 270.
9. Functional result of operation in osteogenesis imperfecta: Elongating and nonelongating rods / Porat S., Heller E., Seidman D.S. [et al.] // J. Pediatr. Orthop. — 1991. — № 11. — P. 200.
10. Limb lengthening and correction of deformity in the lower limbs of children with osteogenesis imperfecta / Saldanha K.A., Saleh M., Bell M.J. [et al.] // J. Bone Jt Surg. — 2004. — Vol. 86-B. — P. 259.
11. Mulpuri K. Intramedullary rodding in osteogenesis imperfecta / K. Mulpuri, B. Joseph // J. Pediatr. Orthop. — 2000. — Vol. 20. — P.267.
12. Nicholas R.W. Telescoping intramedullary stabilization of the lower extremities for severe osteogenesis imperfecta / R.W. Nicholas, P. James // J. Pediatr. Orthop. — 1990. — Vol. 10. — P. 219.
13. Osteogenesis imperfecta / Lehmman H.W., Herbold M., Van Bodman J. [et al.] // Actuelles Therapiekonzept Monatssehr Kinderheild. — 2000. — Vol. 148. — P. 1024–1029.
14. Osteogenesis imperfecta. Radiographic classification, natural history, and treatment of spinal deformities / Handson D.A., Winter R.B., Lutter L. [et al.] // J. Bone Jt Surg. Am. — 1992. — Vol. 74. — P. 598.
15. “Popcorn” calcifications: A prognostic sign in osteogenesis imperfecta / Goldman A.B., Davidson D., Pavlov H. [et al.] // Radiology. — 1980. — Vol. 136. — P. 351.
16. Radiological/pathological correlations in uremic bone disease / Debnam J.W., Bates M.L., Kopelman R.C. [et al.] // Radiology. — 1977. — Vol. 125. — P. 653.
17. Shapiro F. Consequences of an osteogenesis imperfecta diagnosis for survival and ambulation / F. Shapiro // J. Pediatr. Orthop. — 1985. — Vol. 5. — P. 456.
18. Silience D.O. The differentiation of genetically distinct varieties of osteogenesis imperfecta in the newborn period / D.O. Silience, D.M. Danks // Clin. Res. — 1978. — Vol. 26. — P. 178.
19. Stockley I. The role of expanding intramedullary rods in osteogenesis imperfecta / Stockley I., Bell M.J., Sharrard W.J. // J. Bone Jt Surg. Br. — 1989. — Vol. 71. — P. 422.