

ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава РФ
Кафедра лучевой диагностики ИПО

Лучевая диагностика метаболических заболеваний костной ткани. Часть 2

RadioGraphics

[Latest Articles](#) | [Current Issue](#) | [All Issues](#) | [Collections](#) ▼ | [Authors/Reviewers](#) ▼ | [Core I](#)

[Home](#) > [RadioGraphics](#) > Vol. 36, No. 6

< [PREVIOUS](#)

[NEXT](#) >

Multisystem/General

Free Access

Imaging Findings of Metabolic Bone Disease

Connie Y. Chang ✉, Daniel I. Rosenthal, Deborah M. Mitchell, Atsuhiko Handa, Susan V. Kattapuram, Ambrose J. Huang



Выполнила: ординатор 1 года,
кафедры лучевой диагностики
ИПО, Рамбургер Екатерина
Павловна

Гипофосфатазия —

редкое генетическое заболевание, вызываемое мутациями в гене, кодирующем тканеспецифическую щелочную фосфатазу, приводящее к накоплению пирофосфата, ингибитора минерализации костей

4 клинических фенотипа:

Перинатальный фенотип

характеризуется чрезвычайно низкой минерализацией костной ткани: в отдельных случаях наблюдается полное отсутствие отделов позвоночного столба

Инфантический фенотип

частым проявлением является краниосиностоз

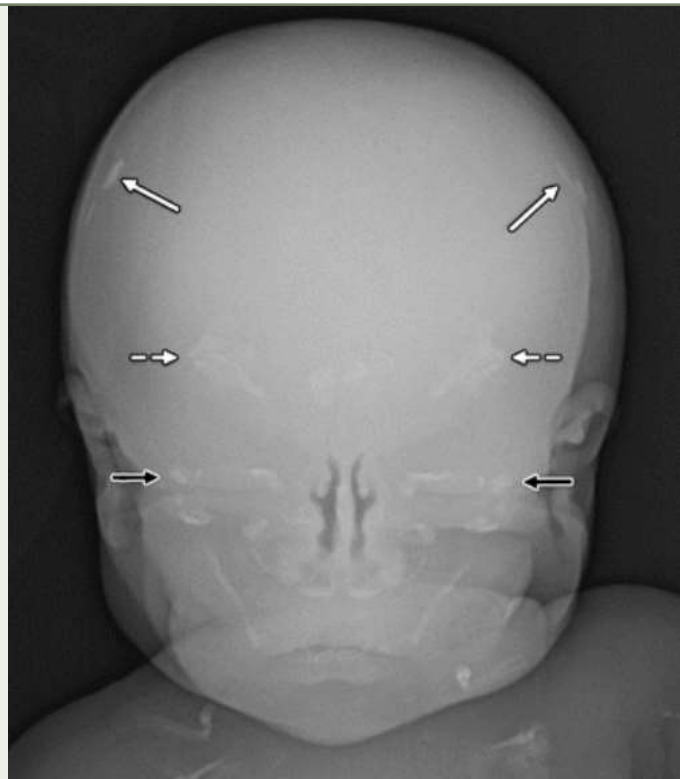
Детский фенотип

- Краниосиностоз
- Участки просветления, простирающиеся от зоны роста до метафиза кости

Взрослый фенотип

Наиболее благоприятный прогноз. Состояние костной ткани может улучшаться при приеме заместительной терапии асфотазы альфа

Посмертная рентгенограмма
черепа в прямой проекции



- Множественные дефекты оксификации черепа, с единичными окостеневшими участками костной ткани в лобной и теменной областях черепа
- Лицевые кости и кости основания черепа недостаточно оксифицированы

Гипофосфатазия

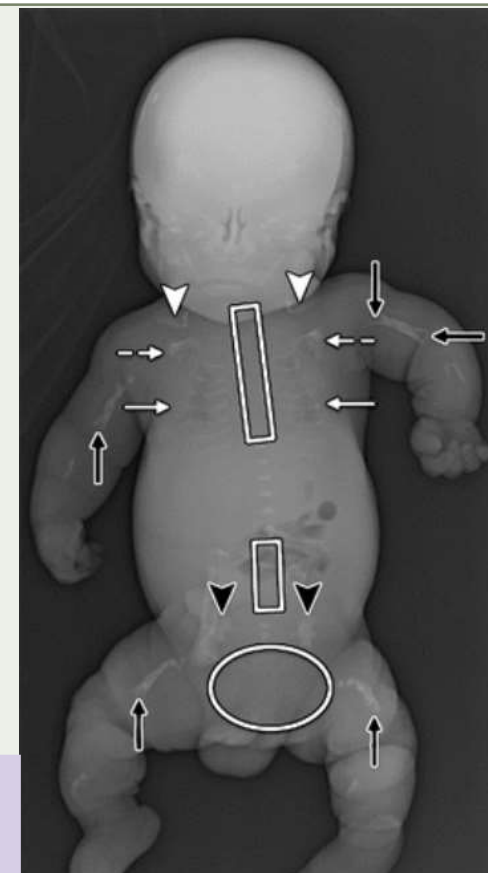
Новорожденный мальчик.

Из анамнеза: преждевременные роды, родители отказались от реанимации, смерть наступила через 35 минут после рождения
Уровень щелочной фосфатазы составил < 5 МЕ/л (N= 150-420 МЕ/л)

Данные пренатального УЗИ: длина бедренной кости -5 SD на 23 неделе, -7 SD на 33 неделе

- Аномальное окостенение осевого и аппендикулярного скелета
- Ключицы и ребра не сформированы
- Отсутствуют тела шейных, грудных и поясничных позвонков
- Размер лопаток и подвздошных костей не соответствуют неделям развития
- Седалищная и лобковая кости отсутствуют
- Деформация длинных трубчатых костей

Посмертная рентгенограмма
всего тела в прямой проекции



Гипофосфатазия. Клинический случай № 3

Рентгенограмма черепа в боковой проекции



Девочка, 6 лет.
Рост – 4,72 SD

Рентгенограмма органов грудной полости в прямой проекции



- Брахицефалия, ассоциированная с краниосиностозом
- Симптом «beaten-copper»

- Остеопения
- Деформация ребер: расширенные передние отрезки
- Лоозеровские зоны перестройки задних отрезков VII ребер с двух сторон

Гипофосфатазия. Клинический случай № 3

Рентгенограмма правой бедренной кости в прямой проекции



Увеличенная зона роста
Лоозеровские зоны медиальной поверхности шейки бедра и дистального метафиза бедра

Рентгенограмма костей голени в прямой проекции



- Увеличенная зона роста
- Переломы средних отделов диафиза обеих малоберцовых костей в фазе консолидации

Рентгенограмма
новорожденного в прямой
проекции



Гипофосфатазия

Новорожденный.
Уровень щелочной фосфатазы 5
МЕ/л. По данным
пренатального УЗИ длина
бедренной кости плода не
соответствует сроку гестации



Заместительная терапия
рекомбинантными ферментами,
в течение, 6 месяцев

Рентгенограмма органов
грудной полости в прямой
проекции



Длина и ширина костей верхних
конечностей, плечевого пояса,
грудной клетки не соответствуют
неделям развития

Увеличение длины и ширины
ребер, ключиц, лопаток,
позвонков, длинных трубчатых
костей

Гиперпаратиреоз —

заболевание, в основе которого лежит повышенное содержание паратиреоидного гормона, что приводит к чрезмерной резорбции костной ткани

Первичный —

состояние автономной секреции околощитовидными железами паратиреоидного гормона с отсутствием механизма отрицательной обратной связи
Этиология: аденома или карцинома паращитовидных желез

Вторичный —

Реакция на недостаток ионов Ca^{2+} в сыворотке крови.
Этиология: хроническая болезнь почек, дефицит витамина D, недостаток Ca^{2+} в рационе питания

Рентгенологические признаки:

- Патогномоничный признак: поднадкостничная резорбция начинается с дистальных фаланг пальцев кистей в виде акроостеолиза
- На более поздних стадиях резорбция приводит к образованию фасеточного края кости или к «периостальной реакции»

Гиперпаратиреоз

Рентгенограмма левой кисти в прямой проекции

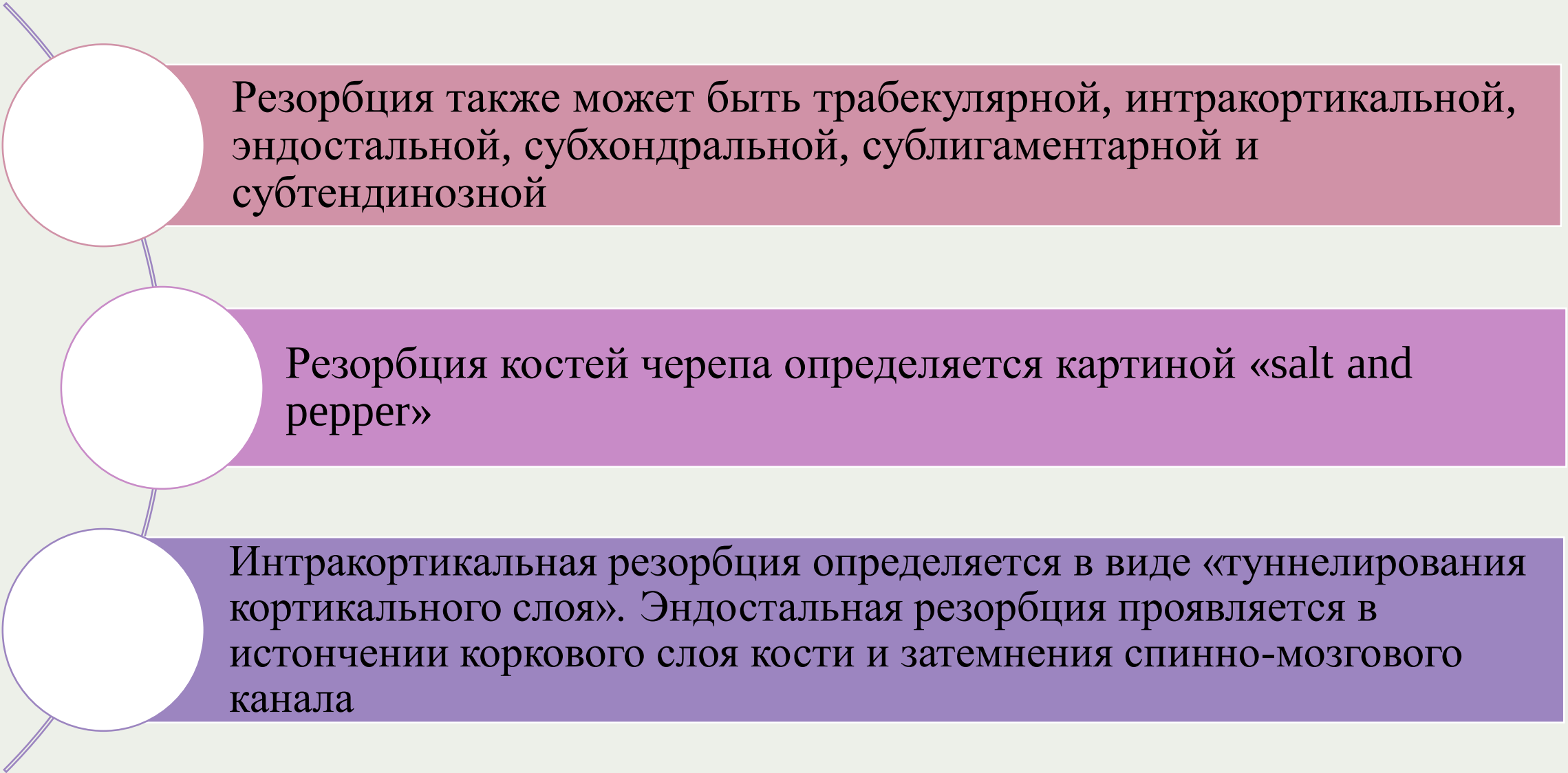


Мальчик, 12 лет. Поступил с жалобами на боль в левой кисти.

Уровень сывороточного кальция составил 12,2 ммоль/л (N 8,5 – 10,2 ммоль/л)

- Перелом тела V пястной кости с угловым смещением в медиальную сторону
- Акроостеолиз дистальных фаланг II и III пальцев левой кисти
- Поднадкостничная резорбция тела средних фаланг II и III пальцев левой кисти

Рентгенологические проявления резорбции при гиперпаратиреозе



Резорбция также может быть трабекулярной, интракортикальной, эндостальной, субхондральной, сублигаментарной и субтендиозной

Резорбция костей черепа определяется картиной «salt and pepper»

Интракортикальная резорбция определяется в виде «туннелирования кортикального слоя». Эндостальная резорбция проявляется в истончении коркового слоя кости и затемнения спинно-мозгового канала

Вторичный гиперпаратиреоз

Рентгенограмма черепа в боковой проекции



Множественные очаги просветления на протяжении всех костей свода черепа: «salt and pepper»

Женщина, 65 лет.
В анамнезе
хроническая
болезнь почек

Прицельная рентгенограмма I пальца правой кисти



- Субхондральная резорбция тела проксимальной фаланги I пальца правой кисти
- «Туннелирование» кортикального слоя тела проксимальной фаланги

Рентгенологические признаки резорбции в зависимости от локализации

На *верхних конечностях* субхондральная резорбция начинается от дистальных межфаланговых суставов и распространяется до пястно-фаланговых

Для *акромально-ключичного сустава* также характерна субхондральная резорбция со стороны ключицы

Для *подвздошно-крестцового сочленения* характерна субхондральная резорбция со стороны подвздошной кости

Сублигаментарная резорбция возникает чаще всего на пяточной кости, ключице, больших и малых вертелах бедренной кости, передней нижней ости подвздошной кости и седалищном бугре

Вторичный гиперпаратиреоз

Мужчина, 50 лет. В анамнезе хроническая болезнь почек

Рентгенограмма подвздошно-крестцовых сочленений



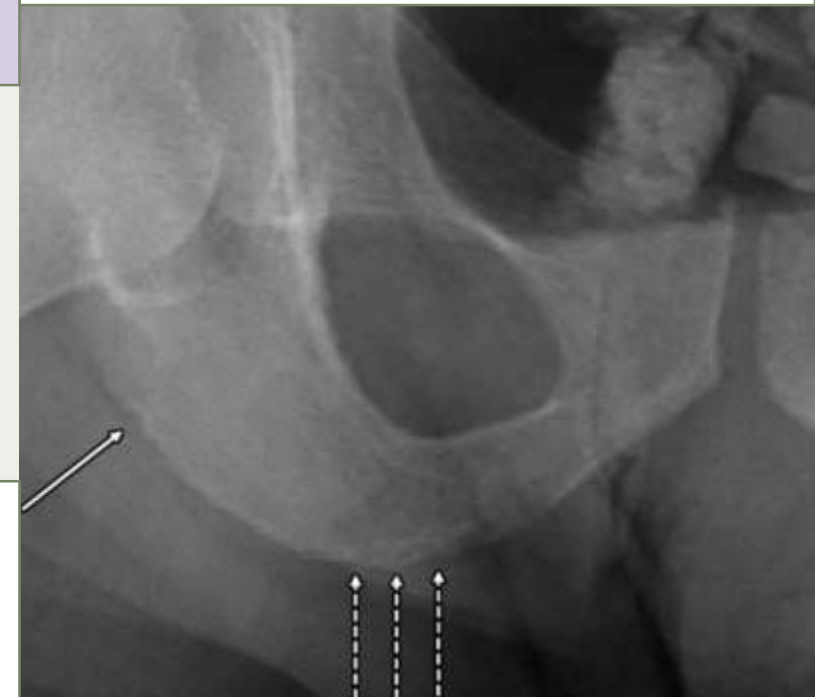
Поднадкостничная резорбция в области крестцово - подвздошных сочленений

Прицельная рентгенограмма правой ключицы в прямой проекции



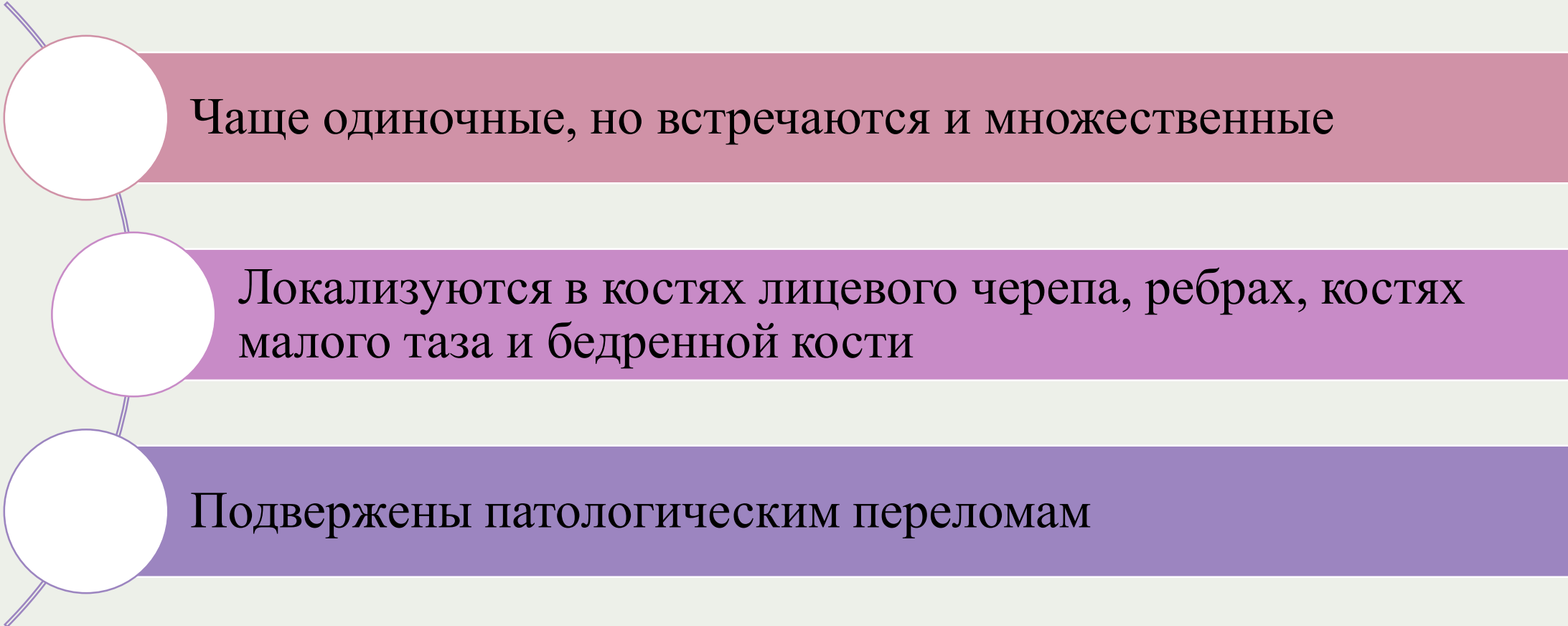
- Субхондральная резорбция вдоль акромиального конца ключицы
- Сублигаментарная резорбция ключицы в месте прикрепления клювовидно-ключичной связки

Прицельная рентгенограмма правой седалищной кости



Сублигаментарная резорбция седалищной кости в месте прикрепления группы приводящих мышц бедра и мышц задней поверхности бедра

Бурые опухоли или остеокластомы —
литические повреждения костной ткани, возникающие в результате
повышенного содержания паратиреоидного гормона



Чаще одиночные, но встречаются и множественные

Локализуются в костях лицевого черепа, ребрах, костях
малого таза и бедренной кости

Подвержены патологическим переломам

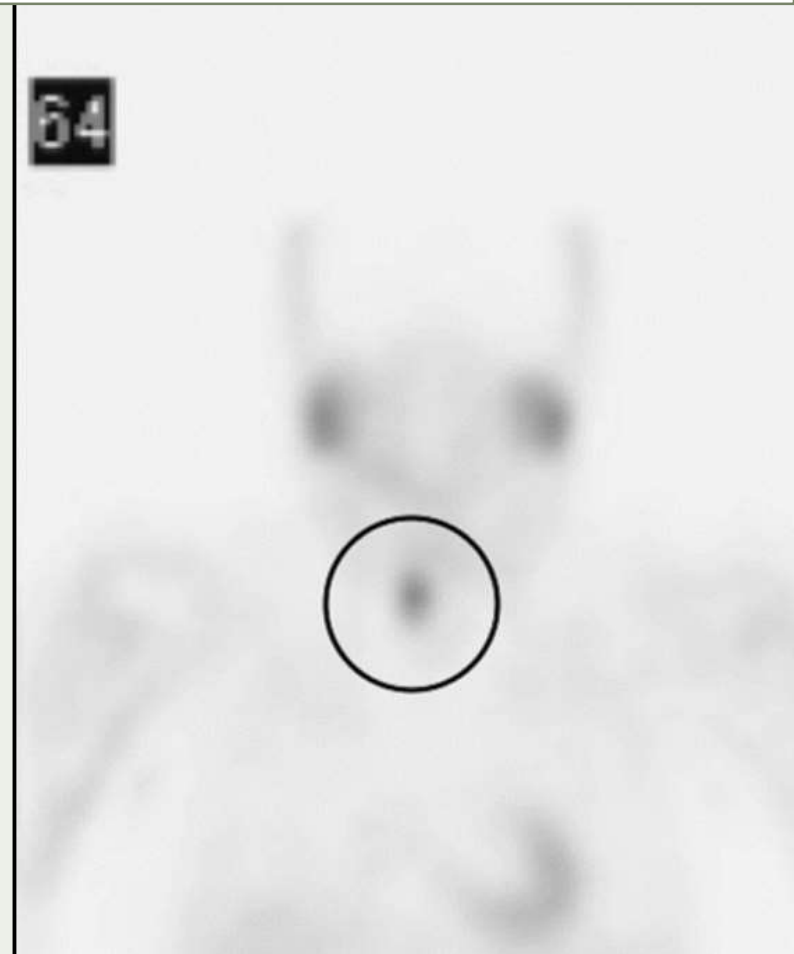
Компьютерная томография нижней
челюсти в аксиальной плоскости.
Первичный гиперпаратиреоз



Женщина, 43 года.
Обратилась в
стационар по
поводу острой боли
в области нижней
челюсти

Участок остеолиза с мягкотканым
включением, предположительно, бурая
опухоль

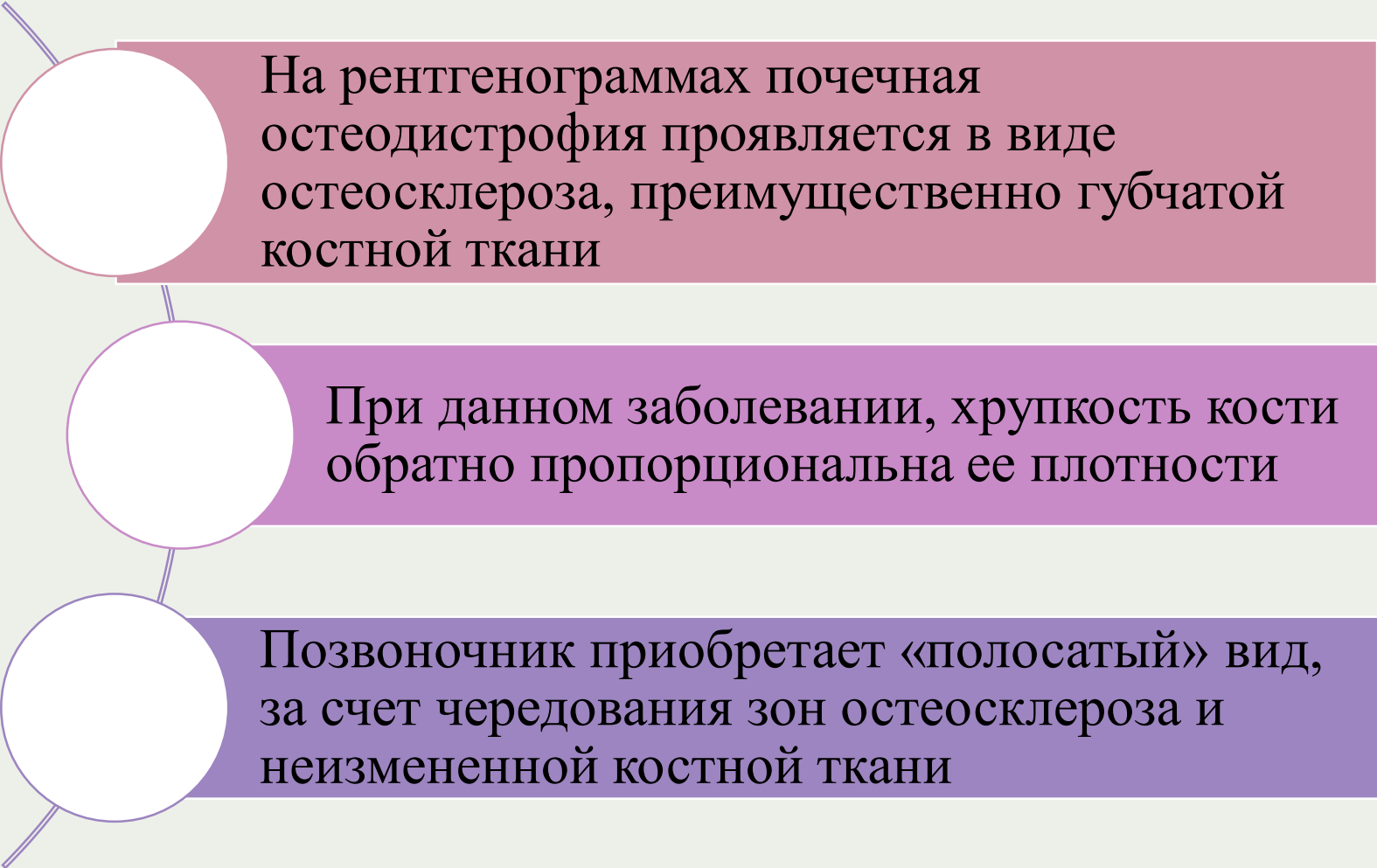
Сцинтиграфия околощитовидных
желез с препаратом Tc-99m



Повышенное накопление препарата
в области околощитовидных желез,
что соответствует аденоме

Почечная остеодистрофия

является симптомом хронической болезни почек. Проявления схожи с остеомалацией, вторичным гиперпаратиреозом, и рахитом у детей



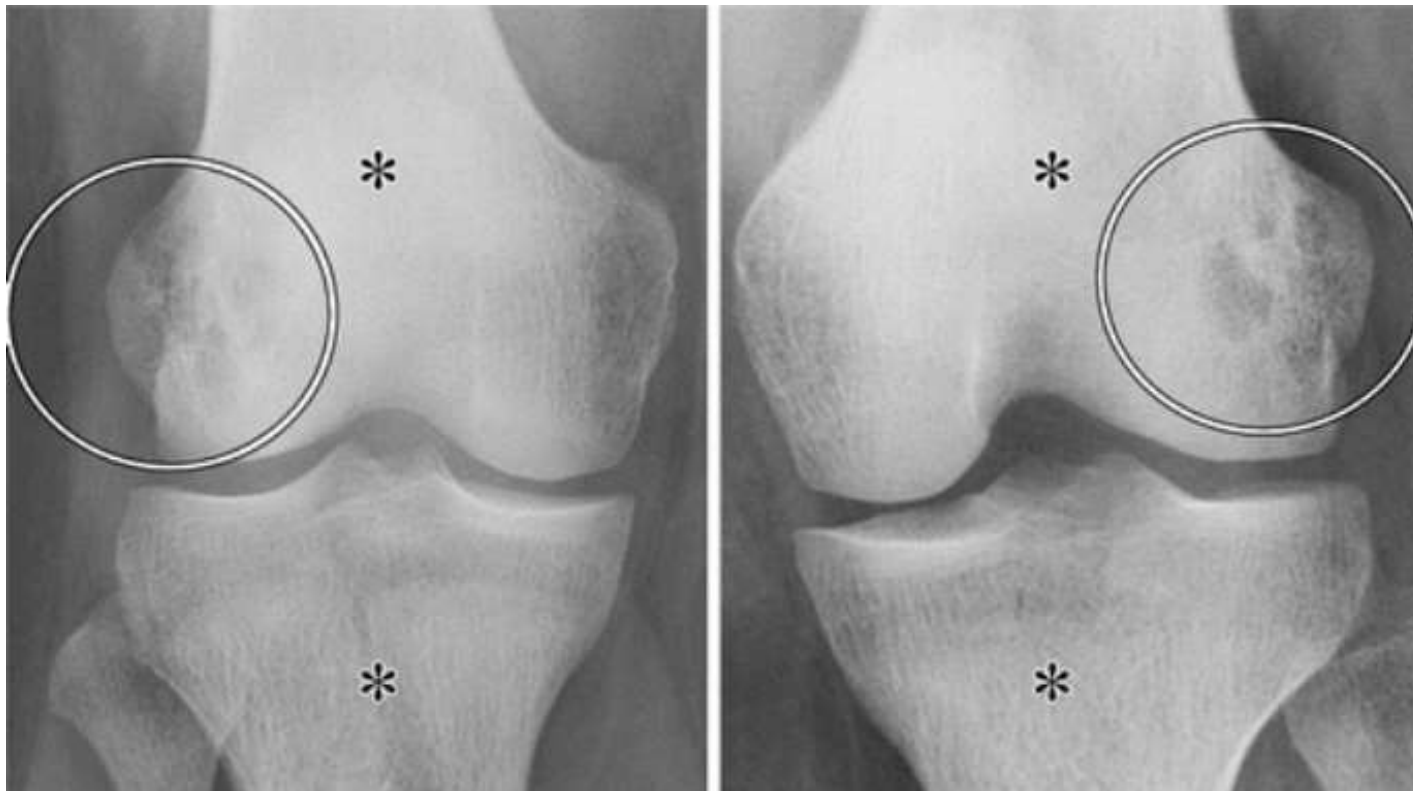
На рентгенограммах почечная остеодистрофия проявляется в виде остеосклероза, преимущественно губчатой костной ткани

При данном заболевании, хрупкость кости обратно пропорциональна ее плотности

Позвоночник приобретает «полосатый» вид, за счет чередования зон остеосклероза и неизменной костной ткани

Почечная остеодистрофия. Клинический случай № 4

Рентгенограмма правого и левого коленных суставов в прямой проекции



Женщина, 28 лет. В анамнезе терминальная стадия хронической болезни почек, регулярно проходит процедуру гемодиализа

- Литические очаги в области латеральных мыщелков дистального эпифиза бедренной кости
- Остеосклероз

Почечная остеодистрофия. Клинический случай № 4

Рентгенограмма поясничного отдела позвоночника в боковой проекции



Женщина, 28 лет. В анамнезе терминальная стадия хронической болезни почек, регулярно проходит процедуру гемодиализа

Симптом «rugger jersey spine»: зоны остеосклероза замыкательных пластинок тел позвонков чередуются с центральной остеопенией

Почечная остеодистрофия



Обзорная рентгенограмма органов
брюшной полости

Мужчина, 60 лет. Перенес
трансплантацию почки по поводу
гломерулонефрита

Остеосклероз поясничных позвонков

Клиническая картина отложения солей в тканях при почечной остеодистрофии

Хроническая болезнь почек помимо остеодистрофии может приводить к *отложению солей*:

- гидроксиапатита кальция,
- дигидрата пирофосфата кальция
- оксалата кальция в мягких тканях

Бессимптомное
отложение солей
локализуется в мягких
тканях вблизи крупных
суставов

Тяжелое течение
наблюдается, при отложении
солей в тканях жизненно
важных органов: сердце,
почках и легких

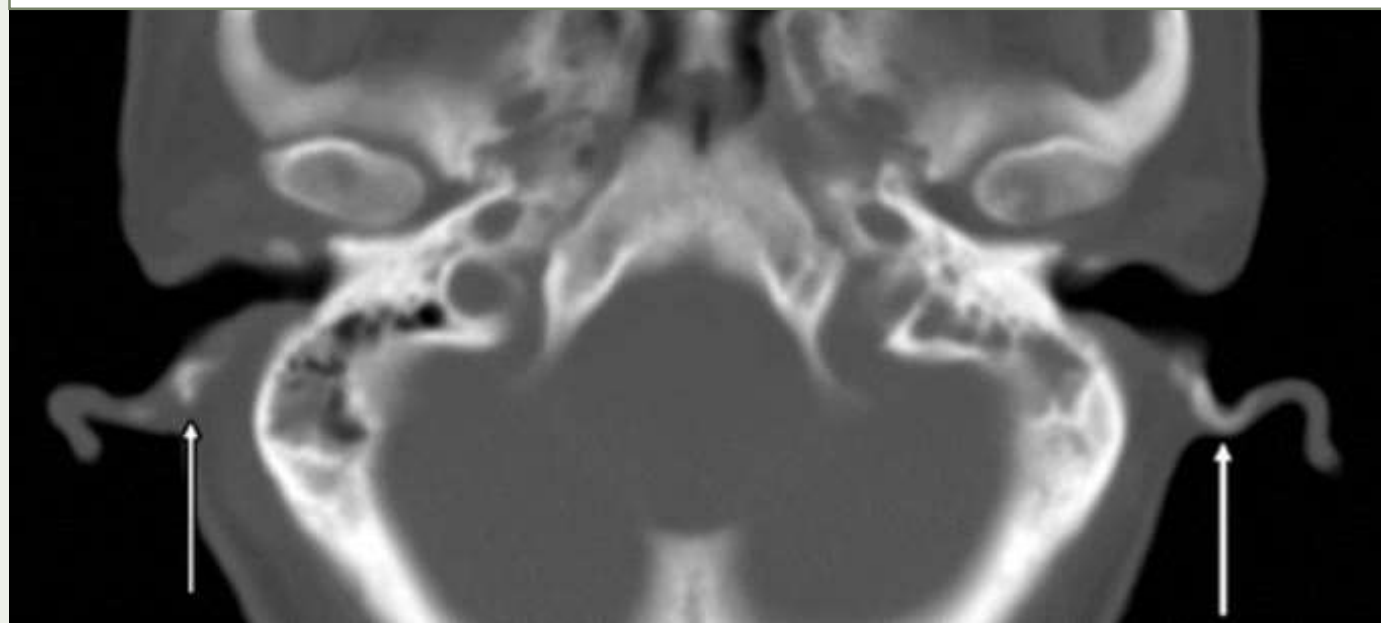
Отложение солей в капсулу сустава или на его мембране является причиной *бурсита*

Почечная остеодистрофия. Клинический случай № 5

Рентгенограмма локтевого сустава в боковой проекции. Кальциноз мягких тканей предплечья



Компьютерная томография наружных слуховых проходов в аксиальной плоскости. Кальциноз мягких тканей ушных раковин с двух сторон



Женщина, 57 лет. В анамнезе: хроническая болезнь почек.
Уровень паратиреоидного гормона = 1313 пг/мл (N=16-65 пг/мл)

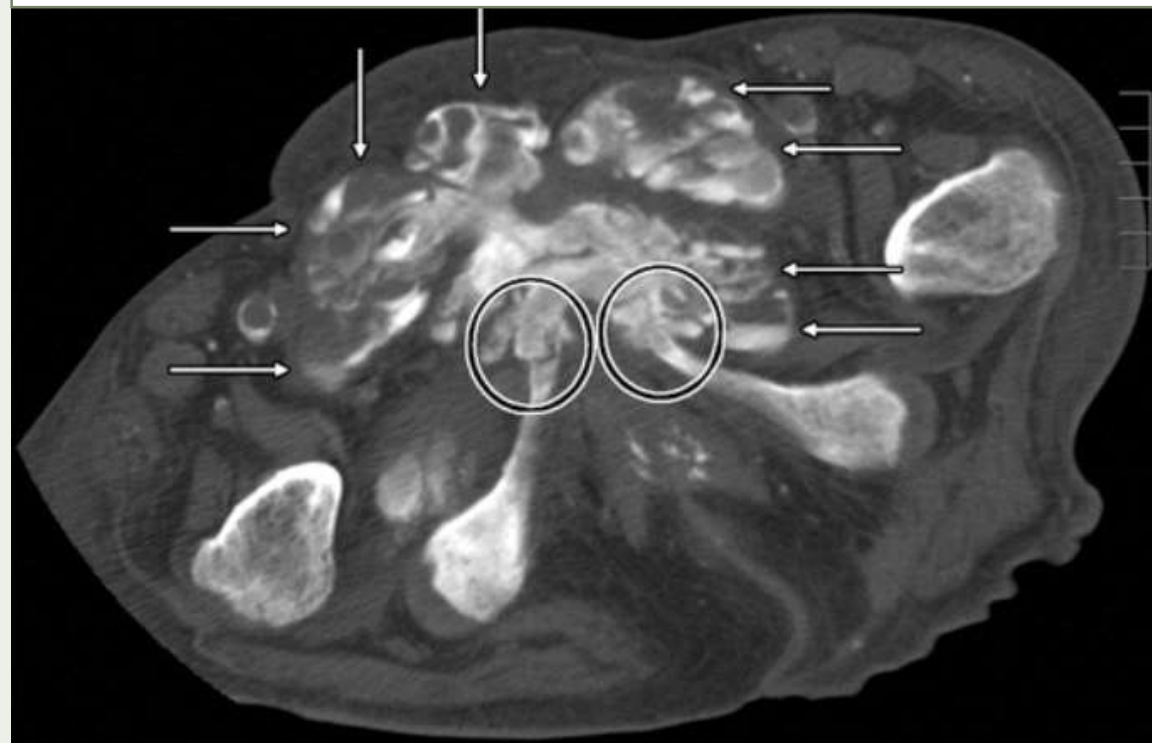
Почечная остеодистрофия. Клинический случай № 5

Рентгенограмма правого коленного сустава в прямой проекции



Хондрокальциноз медиального и латерального менисков правого коленного сустава

Компьютерная томография малого таза в аксиальной плоскости



- Кальциноз лобкового симфиза с горизонтальным уровнем жидкости
- Эрозии лобковых костей

Спасибо за внимание!