

<https://doi.org/10.52889/1684-9280-2023-1-66-45-49>

УДК 616.7; 617.3; 616-089.23; 616-001; 615.477.2; 616-089.28/29  
МРНТИ 76.29.40; 76.29.41

Описание клинического случая

## Патологические переломы при болезни Педжета с клиническим примером

[Карина К.К.](#)<sup>1</sup>, [Ашимов К.Ж.](#)<sup>2</sup>, Макаимова Д.М.<sup>3</sup>, Бигазиева Ж.<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Доцент кафедры внутренних болезней, Медицинский университет Астана, Казахстан. E-mail: karinakarlygash@mail.ru

<sup>2</sup> Заведующий отделения ортопедии №3, Национальный научный центр травматологии и ортопедии имени Академика Н.Д. Батпеноева, Астана, Казахстан. E-mail: ashimov\_k@nscto.kz

<sup>3</sup> Студент-интерн кафедры внутренних болезней, Медицинский университет Астана, Казахстан.  
E-mail: dmakimova@mail.ru

<sup>4</sup> Студент-интерн кафедры внутренних болезней, Медицинский университет Астана, Казахстан.  
E-mail: bigazyeva@gmail.com

### Резюме

В данной статье представлен клинический случай 71-летней пациентки с патологическим переломом на фоне болезни Педжета. При болезни общим признаком является деформация скелета, которая развивается в течение многих лет и наиболее заметна в черепе и нижних конечностях. Патологические переломы наиболее вероятны в бедренных костях. Патологическая перестройка костной ткани пагубно влияет не только на общее состояние пациентов, но также и на качество жизни, психоэмоциональное состояние пациентов, так как новообразованная костная ткань склонна к деформациям, а за счёт резорбции костной ткани к переломам.

Терапии проводимые для болезни Педжета помогают эффективно контролировать течение болезни, а так же улучшить общее состояние пациентов. Это, в свою очередь побуждает продолжать поиски ранней диагностики болезни Педжета при конкретных клинических случаях с патологическими переломами.

Ключевые слова: болезнь Педжета, болезнь Педжета костей, патологические переломы, возрастные пациенты, клинический случай.

Corresponding author: Diana Makimova, Internship student of the Department of Internal Medicine, Astana Medical University, Kazakhstan.  
Postal code: Z10K8Y7  
Address: Kazakhstan, Astana, Str. Beibitshilik 49/A  
Phone: +7 776 817 7543  
E-mail: dmakimova@mail.ru

J Trauma Ortho Kaz 2023; 1 (66): 45-49  
Received: 08-03-2023  
Accepted: 25-03-2023



This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License

## Введение

Болезнь Педжета (деформирующий остеит) характеризуется усиленной патологической перестройкой костной ткани, в виде ускоренной костной резорбции и чрезмерного патологического костеобразования. Новообразованная кость сильно васкуляризована и недостаточно минерализована, что ведет к снижению ее прочности, деформациям, переломам (псевдопереломам) и развитию псевдоартрозов, распространенным метаболическим заболеванием костей после остеопороза и поражает 2-4% взрослых старше 55 лет [1].

По данным Van Staa T.P. et al. (2002) в Англии с 1988 по 1999 год было выявлено в общей сложности 2465 пациентов с зарегистрированным диагнозом костной болезни Педжета из пяти миллионов человек в возрасте  $\geq 18$  лет, зарегистрированных в базе исследований общей практики (the General Practice Research Database (GPRD)). Показатели заболеваемости клинически диагностированной болезнью Педжета повышались с возрастом (у мужчин 5 на 10 000 человеко-лет; у женщин 3 на 10 000 человеко-лет в возрасте 75 лет) [2].

Диагностическими критериями считаются повышение уровня щелочной фосфатазы в сыворотке крови или уникальные рентгенологические изменения. Общие симптомы включают боль в костях, искривление длинных костей, увеличение черепа и потерю слуха. Диагноз часто подтверждается рентгенографией и ядерной скintiграфией костей. При заболевании может быть поражена почти любая кость, но чаще всего поражаются таз, позвоночник, бедренная кость, большеберцовая кость и череп [3-5]. Из исследований канадских ученых патологические переломы шейки бедренной кости имели высокую частоту переломов (11 из 18 случаев, 61,1%), как и подвертельные переломы (17 из 36, 47,2%), тогда как переломы средней части диафиза были редкими (1 из 24, 4,1%) [3].

Точная этиология и патогенез болезни Педжета не было изучено до конца, но ключевую роль играют генетические факторы. Многие пациенты имеющие болезнь Педжета имеют семейный анамнез, наблюдается аутосомно-доминантный тип наследования. Важным геном предрасположенности является SQSTM1 который кодирует p62, белок, участвующий в сигнальном пути ядерного фактора карра В (NF- $\kappa$ B). Мутации в SQSTM1 были идентифицированы в 40-50% семейных случаев и у

## Презентация клинического случая

Пациентка М., 71 лет, поступила с жалобами на сильные боли в правом тазобедренном суставе, ограничение объема движений, хромоту. Из анамнеза в 2015 году был проведен остеосинтез правой бедренной кости, 2017 году удаление.

Объективное состояние: средне-тяжелой степени тяжести за счет основного заболевания, выраженного болевого синдрома. Сознание ясное, адекватно. В пространстве и времени ориентирована. Передвигается самостоятельно, с помощью трости прихрамывая на правую нижнюю конечность. Объем движения правого тазобедренного сустава ограничены, резко болезненные. Объем левого тазобедренного сустава удовлетворительное, безболезненное.

5-10% пациентов, которые не сообщают о наличии семейного анамнеза [6]. В патогенезе на клеточном уровне происходит увеличение количества и активности остеокластов в сочетании с увеличением активности остеобластов. Образование костной ткани усилено, но неорганизовано, с образованием рыхлой костной ткани, которая механически слаба и подвержена деформации и переломам. Фокальное увеличение активности остеокластов и остеобластов также сопровождается фиброзом костного мозга и повышенной васкуляризацией кости [7]. Выделяют 3 фазы развития болезни Педжета: Литическая (деструктивная) фаза – начальная стадия, характеризуется преобладанием процессов активной резорбции костной ткани с развитием локального ОП и четко отграниченных остеолитических очагов. В длинных трубчатых костях наблюдаются V-образные или «пламенные» участки деоссификации. Репаративная (смешанная). Происходят два процесса разрушения и склероза, приводит к увеличению в объеме пораженной кости за счет расширения пораженной кости и утолщения кортикального слоя. Формируется характерный для заболевания мозаичный рисунок костной структуры. Склеротическая фаза (поздняя стадия) характеризуется диффузным склеротическим поражением скелета со значительным ослаблением резорбции и новообразования костной ткани, уменьшением количества сосудистых и клеточных элементов. Характерными признаками данной фазы заболевания является картина «ваты» в черепе и «позвонка из слоновой кости».

Терапии проводимые для болезни Педжета помогают эффективно контролировать течение болезни, а также улучшить общее состояние пациентов. Это, в свою очередь побуждает продолжать поиски ранней диагностики болезни Педжета при конкретных клинических случаях с патологическими переломами.

**Цель нашего сообщения:** описать случай 71-летней пациентки из нашей практики с патологическим переломом на фоне болезни Педжета.

Укорочение правой нижней конечности на 2 см. Коленные суставы без особенности. Сосудистых и неврологических нарушений на периферии нет. В лабораторных данных выявили высокий уровень щелочной фосфатазы (щелочная фосфатаза 779,00 Ед/л), которые соответствуют лабораторным данным болезни Педжета.



Рисунок 1 – Рентгенограмма левого предплечья с захватом средней трети плечевой кости пациента с болезнью Педжета

На рентген снимке (рисунок 1) левого предплечья с захватом средней трети плечевой кости отмечается деформация локтевого сустава. Неоднородное гомогенное расширение дистального отдела плечевой кости с неровными контурами с мелкими очагами разрежение костной ткани.

Деформация костной структуры предплечья и мягкой ткани в виде множества пятен,очагов разрежения костной и мягкой ткани. Кортикальные слои предплечья истончены деформации лучезапястного сустава,пятнистность,очаговой остеопороз, с очагами периостоза.

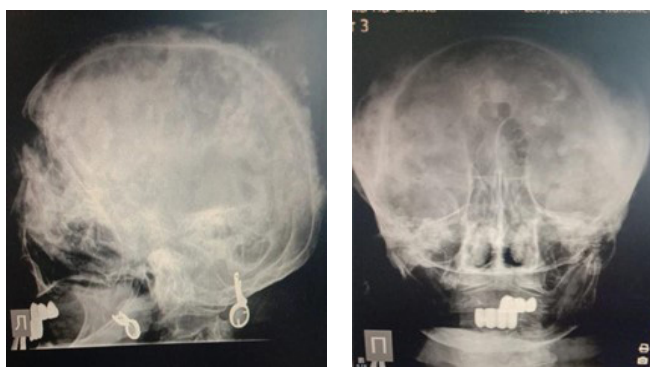


Рисунок 2 – Рентгенограмма костей черепа в двух проекциях пациента с болезнью Педжета

На рентген снимке костей черепа в двух проекциях (рисунок 2) отмечается неравномерное расширение костей свода черепа с неровными контурами, деформации костной структуры с очагами

периостоза на боковом снимке, густо расположенные уплотнения, пятнистность костной структуры разных форм, размеров и интенсивности.



Рисунок 3 – Рентгенограмма костей таза с захватом тазобедренных суставов прямой проекции пациента с болезнью Педжета

На рентген снимке костей таза с захватом тазобедренных суставов прямой проекции консолидированный перелом шейки правой бедренной кости (рисунок 3). Отмечается сужение суставной щели правого тазобедренного сустава, склероз замыкательных пластин, краевые костные разрастания, фиброматоз, грибовидная деформация

головки бедра с кистозной перестройкой, варусная деформация бедренной кости. Эти данные рентгенологической картины соответствуют рентген картине болезни Педжета.

У больной М. имеются объективные, рентгенологические, лабораторные данные, которые являются особенно отличительными для болезни

Педжета подтверждают, что перелом у этой больной возник на фоне основного заболевания – болезни Педжета и является патологическим. Пациентке

### Обсуждение

Таким образом, изучив патогенез, особенности течения, клинические, лабораторные, рентгенологические данные болезни Педжета нам удалось поставить правильный диагноз пациентке с патологическим переломом, а также назначить своевременное лечение.

В целом, клиника болезни Педжета зависит от вовлеченной в патологический процесс костной ткани. Основные клинические признаки: боли в костях, искривление длинных костей, припухлость и повышение температуры кожи над патологическим костным очагом, увеличение черепа, приводящее к потере слуха, саблевидно-варусная деформация трубчатых костей нижних конечностей, развитие костного «леонтиаза» при вовлечении в процесс костей лицевого скелета, кифосколиотическая деформация позвоночника, псевдоартрозы. В лабораторных данных выявляется: повышенная активность щелочной фосфатазы, выраженная гидроксипролинурия, при нормальном уровне кальция и фосфора в крови [8-10].

В доступной литературе имеются данные об атипичных локализациях поражения костной ткани,

### Выводы

Особенности рентгенологических и лабораторных данных, которые являются особенно отличительными для болезни Педжета подтверждают, что перелом у наблюдаемой нами пациентки возник на фоне основного заболевания – болезни Педжета и является патологическим. Пациенту показано оперативное лечение - тотальное эндопротезирование правого тазобедренного сустава.

назначено оперативное лечение - тотальное эндопротезирование правого тазобедренного сустава.

где вовлечены кости нижней и верхней челюсти, а также кисти и стопы, что являются редкими проявлениями болезни Педжета костей, и это может привести к трудностям в диагностике заболевания [11].

Особенность рентгенологических данных: перестройка костной структуры, своеобразное утолщение и вместе с тем разволокнение кортикального слоя. Трубочатые кости деформированы, костномозговой канал их перекрыт изображением пересекающихся в разных направлениях искривленных и утолщенных костных балок. В костях свода черепа и таза, обычно утолщенных, наблюдаются бесформенные участки склероза, иногда чередующиеся с дефектами костной ткани. Граница между непораженной и измененной костью резко очерчена и носит название «V-образного фронта резорбции» [9].

Дифференциальный диагноз проводится с заболеваниями, учитывая течение, клинические, рентгенологические, лабораторные данные: миеломная болезнь, гиперпаратиреоз.

**Этические аспекты.** Пациент дала информированное согласие на публикацию ее медицинской информации, включая рентгенограммы в научной статье в журнале открытого доступа.

### Литература

1. Tan A., Ralston S.H. *Clinical presentation of Paget's disease: evaluation of a contemporary cohort and systematic review. Calcified tissue international*, 2014; 95: 385-392. [[Crossref](#)]
2. Van Staa T.P., Selby P., Leufkens H.G.M., Lyles K., et al. *Incidence and natural history of Paget's disease of bone in England and Wales. Journal of Bone and Mineral Research*, 2002; 17(3): 465-471. [[Crossref](#)]
3. Ralston S.H., Corral-Gudino L., Cooper C., Francis R. M., et al. *Diagnosis and management of Paget's disease of bone in adults: a clinical guideline. Journal of Bone and Mineral Research*, 2019; 34(4): 579-604. [[Crossref](#)]
4. Bertoldi L., Cantarini L., Filippou G., Frediani B. *Paget's disease. Reumatismo*, 2014; 66(2): 171-183. [[Crossref](#)]
5. Davie M., Davies M., Francis R., Fraser W., et al. *Paget's disease of bone: a review of 889 patients. Bone*. 1999; 5(24): 11S-12S. [[Crossref](#)]
6. Morissette J., Laurin N., Brown J.P. *Sequestosome 1: mutation frequencies, haplotypes, and phenotypes in familial Paget's disease of bone. Journal of bone and mineral research*, 2002; 21(S2): P38-P44. [[Crossref](#)]
7. Ralston S.H. *Pathogenesis of Paget's disease of bone. Bone*, 2008; 43(5): 819-825. [[Crossref](#)]
8. Klemm P., Dischereit G., von Gerlach S., Lange U. *Paget's disease of bone - a current review of clinical aspects, diagnostics and treatment. Zeitschrift für Rheumatologie*, 2021; 80: 48-53. [[Crossref](#)]
9. Ralston S.H., Corral-Gudino L., Cooper C., Francis R. M., et al. *Clinical guidelines on Paget's disease of bone. Journal of bone and mineral research: the official journal of the American Society for Bone and Mineral Research*, 2019; 34(12): 2327-2329. [[Crossref](#)]
10. Tuck S.P., Walker J. *Adult Paget's disease of bone. Clinical Medicine*, 2020; 20(6): 568. [[Crossref](#)]
11. Bandeira F., Vasconsellos L.I.F., Souza L. *Atypical localization of Paget's Disease of bone: a case series and systematic review of the literature. International Journal of Medical Reviews and Case Reports*, 2020; 4(5): 49-49. [[Crossref](#)]

## Педжет ауруындағы патологиялық сынықтар: клиникалық мысалмен

Карина К.К.<sup>1</sup>, Ашимов К.Ж.<sup>2</sup>, Макимова Д.М.<sup>3</sup>, Бигазиева Ж.<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Ішкі аурулар кафедрасының доценті, Астана медициналық университеті, Астана, Қазақстан.

E-mail: karinakarlygash@mail.ru

<sup>2</sup> №3 ортопедия бөлімшесінің меңгерушісі, Академик Н.Ж. Батпенев атындағы Ұлттық ғылыми травматология және ортопедия орталығы, Астана, Қазақстан. E-mail: ashimov\_k@nscto.kz

<sup>3</sup> Ішкі аурулар кафедрасының интерн-студенті, Астана медициналық университеті, Астана, Қазақстан.

E-mail: dmakimova@mail.ru

<sup>4</sup> Ішкі аурулар кафедрасының интерн-студенті, Астана медициналық университеті, Астана, Қазақстан.

E-mail: bigaziyeva@gmail.com

### Түйіндеме

Бұл мақалада Педжет ауруы кезінде пайда болған патологиялық сынуы бар 71 жастағы әйел адамның клиникалық жағдайы келтірілген. Ауру кезінде жалпы белгі қаңқаның деформациясы болып табылады, ол көптеген жылдар бойы дамиды және анық өзгерістер бас сүйек пен аяқтарда байқалады. Патологиялық сынықтар жамбас сүйектерінде жиі кездеседі. Сүйек тінінің патологиялық қайта құрылуы пациенттердің жалпы жағдайына ғана емес, сонымен қатар өмір сапасына, пациенттердің психоэмоционалды жағдайына да кері әсер етеді, өйткені жаңадан құрылған патологиялық сүйек тіндері деформацияға бейім, бірақ сүйек тінінің резорбциясы арқылы патологиялық сынықтарға бейім.

Педжет ауруы үшін жүргізілетін терапиялар аурудың ағымын тиімді бақылауға, сондай-ақ пациенттердің жалпы жағдайын жақсартуға көмектеседі. Бұл өз кезегінде патологиялық сынықтары бар нақты клиникалық жағдайларда Педжет ауруын ерте диагностикасын іздеуді жалғастыруға бағыттайды.

Түйін сөздер: Педжет ауруы, сүйектің Педжет ауруы, патологиялық сынулар, егде жастағы науқастар, клиникалық жағдай.

## Pathological Fractures in Paget's Disease with a Clinical Example

Karlygash Karina<sup>1</sup>, Kairat Ashimov<sup>2</sup>, Diana Makimova<sup>3</sup>, Zhuldyzai Bigaziyeva<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Associate Professor of the Department of Internal Medicine, Astana Medical University, Astana, Kazakhstan.

E-mail: karinakarlygash@mail.ru

<sup>2</sup> Head of the Department of Orthopedics No. 3, National Scientific Center for Traumatology and Orthopedics named after Academician N.D. Batpenov, Astana, Kazakhstan. E-mail: ashimov\_k@nscto.kz

<sup>3</sup> Internship student of the Department of Internal Medicine, Astana Medical University, Astana, Kazakhstan.

E-mail: dmakimova@mail.ru

<sup>4</sup> Internship student of the Department of Internal Medicine, Astana Medical University, Astana, Kazakhstan.

E-mail: bigaziyeva@gmail.com

### Abstract

This article presents a clinical case of a 71-year-old woman with a pathological fracture caused by Paget's disease. One of the most common signs of this disease is a deformity of the skeleton, which develops over many years and is most noticeable in the skull and lower extremities. Pathological fractures are most likely to occur in the femoral bones. The pathological restructuring of bone tissue not only adversely affects the general condition of patients but also their quality of life and psycho-emotional state since newly formed bone tissue is prone to deformations and fractures due to bone resorption.

Therapies conducted for Paget's disease help to effectively control the course of the disease and improve the general condition of patients. This, in turn, emphasizes the need for early diagnosis of Paget's disease in specific clinical cases with pathological fractures.

Keywords: Paget's disease, Paget's disease of bone, pathological fractures, age-related patients, clinical case.