

Болезнь Лери — мелореостоз

Очень редкая аномалия развития, обусловленная избыточным развитием костной ткани в более или менее распространенных участках костей конечностей.

Впервые М. описан в 1922 г. франц. невропатологами Лери (A. Leri) и Жоанни (A. Joanny).



- ▶ Мелореостоз проявляется чаще всего у подростков либо молодых людей в виде небольших локальных болей и ощущений чувства тяжести в конечностях.
- ▶ Отмечается новообразование костного вещества, неравномерное расположение линий склеивания и слабо выраженные в субпериостальных отделах явления гладкой резорбции кости.
- ▶ Измененный корковый слой, а также уплотненные эпифизы и мелкие губчатые кости приобретают плотность слоновой кости. Корковый слой утолщается как в сторону костномозгового канала (эндостальная форма), в большей или меньшей степени суживая его, так и наружу (периосталь-ная форма), возвышаясь над нормальным уровнем кости и увеличивая этим ее наружный диаметр. Поверхность "наплывов" слегка волниста, с гребневидными возвышениями и углублениями, но всегда резко конту-рируется.

Клиническая картина

- ▶ Больных беспокоят, как правило, тупые боли, усиливающиеся по ночам. Интенсивность болей зависит от нагрузки на пораженный сегмент конечности. Боли локализуются не только в месте поражения конечности, но могут иррадиировать в другие ее сегменты, особенно при сдавлении сосудистых и нервных образований. Для больных молодого возраста характерны неопределенные ощущения тяжести, слабости пораженной конечности, атрофия ее мышц, позднее присоединяется тугоподвижность одного или нескольких суставов, постепенно прогрессирующая.
- ▶ В запущенных случаях обнаруживаются соответственно костным поражениям участки склеродермии, а также деформации конечностей различной степени. Чем больной старше, тем клин, картина М. выраженнее. В связи с нечетким и неопределенным симптомокомплексом М. начало заболевания обычно установить не удастся либо долгое время ошибочно диагностируются ревматизм или другие заболевания.

Диагноз

- ▶ При МСКТ видны участки резко уплотненной структуры, расположенные так, что создается впечатление о якобы происшедшем «стекании» остеосклеротических масс кости с вышерасположенных на нижерасположенные отделы. Поражаются преимущественно длинные и короткие, а также мелкие кости конечности, реже лопатки и тазовые кости. Уплотнение структуры наблюдается не на всем протяжении пораженной кости, а на определенном ее участке, преимущественно эксцентрично. Помимо склерозирования губчатого вещества кости, при М. нередко наблюдается гиперостоз пораженных костей.

Дифференциальный диагноз

- ▶ сифилитический (гуммозный) [остеомиелит](#)
- ▶ Марморная *болезнь*
- ▶ Фиброзная дисплазия

Клинический случай - больная 19л.

- ▶ Жалобы - боли в области правого т/б сустава и правого коленного сустава. Деформация и отечность конечности, асимметрия . Боли усиливаются при физической нагрузке. Больная отмечает , что несколько лет назад были боли неясной этиологии (без явной причины), которые усилились в течении двух месяцев. Наследственные заболевания не отмечает. Состояние больной удовлетворительное.

Была обследована 12/7/2018г

- ▶ При МСКТ (на аппарате GE CT Optima 660) нижних конечностей определяется неравномерный остеосклероз лобковой кости справа с переходом на крышу вертлужной впадины. В правом т/б суставе и в коленном суставе определяются множественные костные разрастания. Определяется неравномерный остеосклероз и перестройка костной структуры правой бедренной кости преимущественно по медиальной поверхности и б/б кости на всем протяжении. Имеется утолщение и деформация пораженных костей, контуры их неровные.

