

Проведенный анализ позволяет сделать следующие выводы:

1) опухоли и опухолеподобные заболевания позвоночника у детей характеризуются агрессивностью, прогрессирующим и быстрым течением, склонностью к патологическим переломам с развитием неврологических симптомов сдавления корешков или спинного мозга. По клинко-рентгенологическим проявлениям они отличаются от аналогичных процессов в других отделах скелета у детей и в позвоночнике у взрослых;

2) опухоли позвоночника у детей требуют проведения раннего комплексного клинко-рентгенологического обследования. При подозрении на любую патологию позвоночника дети должны направляться в диагностические центры, специализирующиеся в области костной патологии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Андрианов В.Л. Клиника, диагностика и лечение опухолей и опухолеподобных диспластических процессов у детей: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1970.
2. Андрианов В.Л., Волков М.В. Опухоли и опухолеподобные диспластические процессы в позвоночнике у детей. — Ташкент, 1977.
3. Беляева А.А. Ангиография в клинике травматологии и ортопедии. — М., 1993.
4. Бережный А.П., Берченко Г.Н., Морозов А.К., Касымов И.А. //Вестн. травматол. ортопед. — 1994. — N 2. — С. 20—23.
5. Бурдыгин В.Н. Первичные опухоли и опухолеподобные заболевания позвоночника у взрослых: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1986.
6. Бурдыгин И.В. Остеоидная остеомы и остеобластома позвоночника: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1993.
7. Волков М.В. Болезни костей у детей. — 2-е изд. — М., 1985.
8. Касымов И.А. Солитарная форма эозинофильной гранулемы костей у детей (клиника, диагностика и лечение): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1994.
9. Котов В.Л. Остеобластома у детей (клиника, диагностика и лечение): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1993.
10. Лагунова И.Г. Опухоли скелета. — М., 1962.
11. Трапезников Н.Н. Лечение первичных опухолей костей. — М., 1968.
12. Austin P., Hanlon D. //J. Emerg. Med. — 1993. — Vol. 11, N 4. — P. 409—413.
13. Becker H. //Neurosurg Rev. — 1993. — Vol. 16, N 3. — P. 179—182.
14. Hasuo K., Uchino A., Matsumoto S. et al. //Radiat Med. — 1993. — Vol. 11, N 5. — P. 177—186.
15. Kawebum M., Lehman W.B., Bash J. et al. //Clin. Orthop. — 1993. — Vol. 296. — P. 218—224.
16. Prasad A., Renjen P.N., Prasad M.L. et al. //Paraplegia. — 1992. — Vol. 30, N 9. — P. 678—680.
17. Raskas D.S., Graziano Y.P., Herzenberg J.E. et al. //J. Spinal Disord. — 1992. — Vol. 5, N 2. — P. 204—211.

RADIOGRAPHIC FINDINGS FOR DIAGNOSIS OF PRIMARY TUMORS AND TUMOR-LIKE DISEASES OF SPINE IN CHILDREN

A.K. Morozov, A.A. Belyaeva, A.L. Kornachev

Retrospective analysis of radiographic semiotics in tumors and tumor-like diseases of spine was performed in 179 children, aged 3-16. Fourteen nosologic forms were revealed, diagnosis was verified morphologically. Eleven patients had malignant tumors (osteogenic sarcoma, Ewing's sarcoma, malignant osteoblastoma, chondrosarcoma, malignant neuroblastoma); 67 patients had benign tumors (osteoid-osteoma, osteoblastoma, hemangioma, osteoblastoma, osteochondroma, neurogenic tumors, chondroma); tumor-like diseases were revealed in 101 patients (aneurismal bone cyst, eosinophilic granuloma). The peculiarities of radiographic semiotics were described for every nosologic form, differential diagnostic criteria for the most common tumors and tumor-like diseases have been presented.

© Коллектив авторов, 1996

О.Л. Нечволодова, Е.М. Меерсон, Л.К. Михайлова, Г.И. Никитина, В.К. Ильина, В.Я. Брускина, С.И. Митин

НОВОЕ В ИЗУЧЕНИИ ПАТОГЕНЕЗА БОЛЕЗНИ ПЕРТЕСА

Центральный институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Москва

Выявленные авторами факты не позволяют уложить патогенез болезни Пертеса (БП) в рамки теории первичной окклюзии сосудов. У детей с БП обнаруживаются выраженные аномалии, включая отставание костного возраста, повышенную частоту признаков общей дисплазии соединительной ткани (выявлена также у родственников I степени родства — родителей и сибсов), изменения «непораженной» контралатеральной головки бедренной кости и позвоночника, нарушение метаболизма гликозаминогликанов, асимметричную задержку роста различных сегментов верхних и нижних конечностей. Авторы считают, что БП — это связанное с перегрузкой или другими провоцирующими факторами повреждение бедра на фоне генетически обусловленного дефекта с поражением растущих костей. Инфаркты головки бедренной кости далее происходят повторно самостоятельно, а лечение БП соответственно этому может быть замедлено. По мнению авторов, БП не может больше считаться болезнью только бедра, скорее это локальное проявление общей скелетной дисплазии.

Своеобразное заболевание (асептический некроз) головки бедра — болезнь Легга—Кальве—Пертеса, более известное под названием болезни Пертеса (БП), продолжает привлекать

внимание клиницистов, рентгенологов, патоморфологов, а сегодня и генетиков. До последнего времени общепринятым являлось мнение о локальном некрозе головки бедренной кости при БП. Отечественными и зарубежными исследователями дискутируются вопросы этиологии и патогенеза такого локального поражения. Существует много гипотез, центральное место среди которых занимает сосудистая теория, рассматривающая возникновение некроза головки бедренной кости как следствие первичного нарушения ее кровоснабжения [1, 9, 15]. Обсуждается также вопрос, является ли причиной сосудистой окклюзии травма, повышенная функциональная нагрузка, интоксикация, аномальное развитие сосудов (гипоплазия сосудов), острые инфекционные и воспалительные заболевания, охлаждение.

Однако некоторые данные литературы [8, 11, 13, 14] и наши наблюдения позволяют предположить, что проблема патогенеза БП намного шире, чем локальные поражения, и что у детей с БП имеет место генерализованное нарушение роста и развития опорно-двигательного аппарата, среди причин которого существенная роль принадлежит конституциональным, генетически обусловленным факторам. Вместе с тем данные эти разрозненны, не носят систематического характера, касаются отдельных деталей проблемы и не охватывают круга вопросов, которые в своей совокупности позволили бы обосновать эту новую гипотезу.

В настоящем сообщении приводятся первые результаты исследования, цель которого состоит в обосновании гипотезы о БП как о проявлении генерализованного генетически обусловленного нарушения роста и развития скелета ребенка. Выдвинутое положение базируется на ряде соображений и фактов, среди которых наиболее важными являются: 1) особенности костного возраста у больных; 2) данные рентгенологического исследования непораженного контралатерального тазобедренного сустава и позвоночника; 3) признаки общей дисплазии соединительной ткани у больных детей и их родственников; 4) признаки нарушения метаболизма соединительной ткани; 5) антропометрические данные.

Воспользоваться архивными данными ЦИТО не представлялось возможным, так как ранее у больных с БП никакие отделы скелета, кроме тазобедренных суставов, рентгенографии не подвергались. С момента начала настоящей работы больным с диагнозом БП дополнительно прово-

дилась рентгенография грудного отдела позвоночника и кистей.

1. Костный возраст можно определить по рентгенограммам кисти и только у детей не старше 6 лет. Таких больных у нас было всего 6, поэтому наши данные мы, разумеется, считаем предварительными. Изучалось развитие костей кисти и запястья в сравнении с нормой [5]. Некоторые исследователи [3, 4, 7, 12] указывают на отставание костного возраста у детей с БП от хронологического. Более того, аналогичная тенденция к задержке костного возраста обнаружена у братьев и сестер больных БП [7]. Из 6 наших больных БП у 4 мы выявили отставание костного возраста на 1—2 года.

2. Подробное рентгенологическое исследование тазобедренных суставов проведено у 39 больных с клиническим диагнозом БП в возрасте от 1 года 7 мес до 12 лет.

При изучении головки бедренной кости (у детей с односторонней БП особое внимание обращали на так называемый «здоровый» сустав) учитывали: наличие остеопороза или остеосклероза, уплощение, характер контуров (гладкие, неровные), структуру (от равномерной до фрагментированной). Типичная картина двустороннего асептического некроза головки бедренной кости выявлена у 11 больных. У 20 пациентов с клиническим диагнозом односторонней БП типичные признаки асептического некроза «здоровой» головки бедра с фрагментацией ее отсутствовали. У 18 из них отмечались: неравномерная структура головки — у 3, незначительное или умеренное уплощение — у 12, остеопороз — у 3, неровные контуры — у 3 (рис. 1 и 2 на вклейке). При динамическом наблюдении на протяжении 2—3 лет эти микросимптомы на «здоровой» стороне у 2 больных развились в типичную картину асептического некроза головки бедренной кости. Лишь у 2 из 20 пациентов изменения выявлялись только с одной стороны: у одного ребенка (12 лет) была типичная картина односторонней БП, у другого (5 лет) изменения ограничивались неравномерностью структуры и неровностью контуров головки бедра.

У 8 пациентов, обратившихся с жалобами на боли в тазобедренных суставах, повышенную утомляемость при ходьбе и наблюдавшихся в поликлинике с подозрением на двустороннюю БП, отмечались незначительные изменения в обеих головках бедер: остеопороз, небольшое уплощение, неровность контуров, неравномерность структуры (рис. 3 на вклейке). У 2 больных при наблюдении в течение соответственно 2 и 3 лет

заметного изменения рентгенологической картины не обнаружено.

У 32 больных была произведена рентгенография грудного отдела позвоночника. У 22 из них выявлены умеренное снижение высоты межпозвонковых дисков и неровность (шероховатость) контуров замыкательных пластинок тел позвонков (рис. 4 на вклейке). Аналогичные изменения характерны для некоторых форм наследственных костных дисплазий.

3. В последнее время в изучении заболеваний с предполагаемой наследственной компонентой важное значение придается анализу их ассоциации с признаками общей дисплазии соединительной ткани, так как данные такого анализа могут существенно углубить представление о патогенезе заболеваний и генетической предрасположенности к ним, а также способствовать определению риска заболеваний. Ассоциация БП с признаками общей дисплазии соединительной ткани описана отдельными авторами [2, 6, 16].

Мы провели изучение частоты признаков общей дисплазии соединительной ткани у 48 больных с односторонней и двусторонней БП и сопоставили полученные данные с популяционными частотами, которые были определены нами ранее. Выявлено статистически значимое накопление у детей с БП таких признаков, как низкий рост волос на голове, гипертелоризм, чрезмерно голубые склеры, высокое небо, аномалия прикуса, близорукость, деформация грудной клетки, кривошея, сколиоз, гиперподвижность суставов, грыжи, энурез. У 22 (46%) больных число признаков общей дисплазии соединительной ткани превышало 5. Более того, аналогичная тенденция к накоплению рассматриваемых признаков обнаружена у родственников больных I степени родства (обследованы 44 матери, 16 отцов и 11 сибсов). Обсуждая значение этих находок, необходимо подчеркнуть, что признаки общей дисплазии соединительной ткани при БП очень похожи на таковые при множественных врожденных пороках развития. Это дает основание предположить, что БП — врожденный дефект соединительной ткани, поражающий костную ткань и клинически манифестирующий как поражение головки бедренной кости.

4. О предполагаемой принадлежности БП к заболеваниям с нарушением метаболизма соединительной ткани свидетельствуют также данные проведенного нами исследования гликозаминогликанов (ГАГ) — одного из главных компонентов матрикса соединительной ткани.

Роль этих биополимеров в структурной организации соединительной ткани в норме и патологии несомненна. Логично предположить, что нарушение любого формообразовательного процесса в соединительной ткани тем или иным образом и в той или иной степени связано с нарушением метаболизма ГАГ. Следствием дефекта синтеза и/или деградации ГАГ может быть накопление их в клетках и повышенная экскреция нерасщепленных ГАГ с мочой. Из 26 обследованных больных у 20 содержание ГАГ в клетках периферической крови было увеличено, в том числе у 6 — значительно. Изучение экскреции ГАГ с мочой нефелометрическим методом [10] показало, что у 12 больных она была на верхней границе нормы, у 5 — существенно выше нормы.

5. Роль конституциональных факторов в развитии БП могла бы быть подтверждена обнаружением у больных отклонений антропометрических показателей. Наш материал в этом плане пока невелик, но тем не менее из 16 обследованных антропометрически больных у 8 мы отметили укорочение сегментов не только нижних конечностей (бедро, голени и стопы), но и верхних — плеча и предплечья.

Среди причин выявленных изменений можно предположить действие внутриутробных факторов, прямо или косвенно влияющих на развитие плода в ранние периоды его жизни, и/или генетических факторов. В любом случае обнаруженные изменения подтверждают мысль о генерализованном характере поражения при БП.

Анализируя полученные данные, следует вспомнить об исследованиях M. Harrison и R. Burwell [8], выявивших повышенное содержание соматомедина у больных БП; предположительными причинами этого авторы считают уменьшение числа рецепторов на клетках-мишенях и/или снижение аффинности этих рецепторов к гормону. Не обсуждая в настоящем исследовании взаимосвязь этих и полученных нами данных, можно отметить, что оба факта свидетельствуют против локального и в пользу генерализованного дефекта соединительной ткани при БП.

Вопрос о наследовании БП остается открытым. В литературе есть сведения о редких семейных случаях заболевания. Опубликованные родословные указывают на аутосомно-доминантный тип наследования. Однако приводимые случаи относятся исключительно к двусторонней БП и, по мнению J. Spranger [11], принадлежат к множественной эпифизарной

дисплазии. В наших наблюдениях было два семейных случая: 1) заболевание у матери и 2) у сибсов. В обоих случаях это была двусторонняя БП. Вероятно, наследственная природа «истинной» (односторонней) БП более сложна, чем простое моногенное наследование, и, по-видимому, носит многофакторный характер.

Таким образом, проведенные исследования выявили ряд фактов, которые не позволяют уложить патогенез БП в рамки теории первичной окклюзии сосудов головки бедра, как это было постулировано ранее. У детей с БП обнаруживаются выраженные аномалии, включая отставание костного возраста, изменения «непораженной» контралатеральной головки, повышенную частоту признаков общей дисплазии соединительной ткани, причем не только у пробандов, но и у родственников I степени родства (родителей и сибсов), нарушение метаболизма ГАГ, изменение антропометрических показателей.

На основании проведенного исследования может быть представлена следующая модель патогенеза рассматриваемого заболевания. Дети с БП страдают генетически обусловленным дефектом, нарушающим развитие костей. Этот дефект развития манифестирует клинически в первую очередь в тазобедренном суставе. В норме этот сустав способен выдерживать огромные нагрузки. Однако в определенных условиях — при незрелости вторичного центра оксификации головки, диспропорции между головкой и суставной впадиной и др. — происходит перегрузка сустава. В результате возникают фрактуры внутри эпифиза головки. Инфаркты ее эпифиза можно рассматривать как вторичные по отношению к внутриэпифизарной окклюзии сосудов из-за стресс-фрактур, которые в свою очередь детерминированы генетическим дефектом. Коротко говоря, есть основание считать, что *определяющим* и *предрасполагающим* к развитию БП является наличие диспластических генетически обусловленных изменений в головке бедренной кости, а *разрешающим* — острая или многократная микротравма, а также другие провоцирующие факторы.

Представленная модель патогенеза БП дает возможность связать различные клинические проявления этого заболевания и ответить на вопрос, почему некоторые формы БП протекают мягко и имеют хороший прогноз, а другие характеризуются тяжелым течением. Легкий генетический дефект при небольшой перегруз-

ке дает легкую форму БП. Тяжелые генетические дефекты и тяжелые перегрузки вызывают тяжелую форму БП, значительную компрессию головки бедра, которая в свою очередь вызывает новые микропереломы и новые инфаркты, а последние — новое усиление нагрузки и дальнейшие инфаркты. Образуется порочный круг, следствием чего является длительный, продолжающийся годами процесс, часто с неблагоприятным конечным исходом лечения.

Обсуждая результаты рентгенологического исследования, нужно отметить, что J. Spranger [11] рассматривает двустороннюю БП как локальную форму наследственной множественной эпифизарной дисплазии и противопоставляет двустороннюю БП односторонней, которую называет истинной БП. Данные, полученные в настоящем исследовании, позволяют полагать, что односторонняя БП также не является локальным заболеванием, доказательство чему — результаты подробного рентгенологического анализа контралатерального «здорового» тазобедренного сустава и позвоночника. Более того, углубленный анализ обеих форм БП обнаруживает существенное сходство рентгенологических находок, отличающихся друг от друга степенью выраженности процесса в так называемой «здоровой» головке бедренной кости. Неясно, является ли односторонняя БП также слабым проявлением множественной эпифизарной дисплазии или и та, и другая форма БП — самостоятельные нозологические формы системного заболевания скелета. Наш опыт склоняет к последнему предположению, поскольку в имеющейся в нашем распоряжении выборке семей с множественной эпифизарной дисплазией и БП мы не наблюдали перекрестного наследования.

З а к л ю ч е н и е. Установленные факты не позволяют уложить патогенез БП в рамки теории первичной окклюзии сосудов. По нашему мнению, БП — это связанное с насилием (перегрузка, другие провоцирующие факторы) повреждение бедра на фоне генетически обусловленного дефекта с поражением растущих костей. Инфаркты головки бедренной кости далее происходят повторно самостоятельно, а излечение БП соответственно этому может быть замедлено. Мы полагаем, что БП не может больше считаться болезнью бедра у нормального ребенка, скорее это локальное проявление общей скелетной дисплазии, детальным изучением которой мы занимаемся в настоящее время.

ЛИТЕРАТУРА

1. Грацианский В.П. Асептические некрозы головки бедра. — М., 1955.
2. Burwell R.G. //J. Bone Jt Surg. — 1978. — Vol. 60B. — P. 1.
3. Caffey J. //Amer. J. Roentgenol. — 1968. — Vol. 103. — P. 620—628.
4. Emr J., Svobodova L., Svoboda J., Fcltl M. //Sborniku vedeckych praci Lekarske faculty Karlovy University Supplement. — Hradec Kralove, 1973. — N 16. — P. 297—299.
5. Greulich W.W., Pyle S.J. Radiographie Atlas of Skeletal Development of the Hand and Wrist. — 2d Ed. — Stanford, 1959.
6. Hall D.J., Harrison M.H.M., Burwell R.G. //J. Bone Jt Surg. — 1979. — Vol. 61B. — P. 18—21.
7. Harrison M.H.M., Turner M.H., Jacobs P. //Ibid. — 1976. — Vol. 58B. — P. 37—40.
8. Harrison M.H.M., Burwell R.G. //Clin. Orthop. — 1981. — Vol. 156. — P. 115—127.
9. Mc Kibbin B. //Recent Advances in Orthopaedics. — Edinburgh, London, New York, 1975.
10. Pennock C.A. //J. clin. Pathol. — 1976. — Vol. 29, N 2. — P. 111—123.
11. Spranger J. //Clin. Orthop. — 1976. — Vol. 114. — P. 46—60.
12. Thompson A.G., Leng J.C.Y., Fung H.W. //J. Western Pacific Orthop. Ass. — 1978. — Vol. 15. — P. 63—65.
13. Thompson G.H., Salter R.B. //Clin. Symposia. — 1986. — Vol. 38, N 1. — P. 1—31.
14. Tomaschewski H.K. //Beitr. Orthop. Traumatol. — 1984. — Bd 31, N 12. — S. 613—621.
15. Trueta J. Studies of the Development and Decay of the Human Frame. — London, 1968.
16. Wynne-Davies R., Gormley J. //J. Bone Jt Surg. — 1978. — Vol. 60B. — P. 6—8.

NEW IN PATHOGENESIS OF PERTES DISEASE

O.L. Nechvolodova, E.M. Meerson, L.K. Mikhailova, G.I. Nikitina, V.K. Il'ina, V. Ya. Bruskina, S.I. Mitin

The theses detected do not allow to keep the pathogenesis of PD within the framework of the theory of primary vessels occlusion. In children with PD marked anomalies including the retardation of bone growth, increased rate of signs of general dysplasia of the connective tissue (detected also in near relations - parents and siblings), changes of «nondamaged» contralateral head of the femur and spine, disturbance of glycosaminoglycane metabolism, asymmetric retardation of growth of different segments of the limbs. The authors believe that PD is the damage of femur associated with its overloading or another provoking factors that occur on the background of genetically substantiated defect with the damage of bone development. Further infarcts of the head of the femur develop repeatedly and independantly and thus the cupping of PD could be delayed. By the authors opinion PD could not be considered as femur pathology in a normal child any more but rather as a local manifestation of the general skeleton dysplasia.

© Коллектив авторов, 1996

В.В. Кузьменко, С.Г. Гиришин, Г.Д. Лазивиши, В.Э. Дубров, С.М. Гришин

АРТРОСКОПИЧЕСКИ КОНТРОЛИРУЕМЫЙ ДИНАМИЧЕСКИЙ ОСТЕОСИНТЕЗ ПРИ ЗАКРЫТЫХ ПЕРЕЛОМАХ НАДКОЛЕННИКА

Российский государственный медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва

Работа основана на опыте оперативного лечения 52 больных с закрытыми поперечными и косопоперечными переломами надколенника. Рассматриваются вопросы диагностики и лечения переломов надколенника с умеренным (не более 5 мм) смещением отломков. После проведения рентгенографии и исключения грубого повреждения мягкотканного компонента разгибательного аппарата коленного сустава выполняется артроскопия — производится отмывание сустава от крови, инструментальная репозиция отломков и затем чрескожный погружной остеосинтез спицами и субфасциально проведенной стягивающей проволоочной петлей (методика применена у 14 больных). Отдаленные результаты изучены у 12 пациентов: во всех случаях отмечено полное раннее восстановление функции сустава.

Переломы надколенника составляют, по данным разных авторов, до 7% всех переломов скелета [4, 9, 11, 12]. До сих пор во многих клиниках при оперативном лечении таких переломов продолжают применяться методы нестабильного репозиционного остеосинтеза (внутрикостные швы, серкляж и др.), которые не обеспечивают достаточной стабильности отломков и требуют длительной внешней иммобилизации (от 6 до 8 нед), нередко приводящей в последующем к выраженной тугоподвижности сустава.

Представленные в литературе классификации переломов надколенника основаны на характере перелома и степени смещения отломков. Практически все травматологи подразделяют переломы надколенника на переломы без смещения и со смещением фрагментов, поперечные, оскольчатые, раздробленные, переломы полюсов надколенника, вертикальные и остеохондральные переломы. Кроме того, выделяются переломы с повреждением разгибательного аппарата и без его повреждения [3, 8, 12]. С нашей точки зрения, разгибательный аппарат при переломах надколенника повреждается всегда. Даже при поперечных переломах без смещения отломков от прямой травмы происходят кровоизлияния и надрывы сухожильного