

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Андрианов В.Л., Моргунов В.А. //Актуальные вопросы травматологии и ортопедии. — 1975. — Вып. 11. — С. 70–72.
2. Андрианов В.Л., Сосненко Е.Г. //Реабилитация детей с ортопедическими заболеваниями и травмами. — Новгород, 1985. — С. 134–136.
3. Аренберг А.А. Дисхондроплазия костей (клиника, диагностика, лечение): Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1964. — С. 15.
4. Бондаренко Н.С., Попсуйшапка А.К. //Съезд травматологов-ортопедов, 5-й: Тезисы докладов. — М., 1988. — С. 23–24.
5. Виноградова Т.П. Опухоли костей. — М., 1973.
6. Волков М.В. Костная патология детского возраста. — 2-е изд. — М., 1985.
7. Илизаров Г.А. //Чрескостный компрессионный и дистракционный остеосинтез в травматологии и ортопедии. — Курган, 1972. — С. 5–34.
8. Илизаров Г.А., Шуруп В.А. //Физиология развития человека: Тезисы докладов 11-й Всесоюз. конф. — М., 1981. — С. 302–303.
9. Крисюк А.П., Лучко Р.В. //Заболевания и повреждения опорно-двигательного аппарата у детей: Тезисы докладов Межобл. науч.-практ. конф. в Ростове-на-Дону. — Л. 1989. — С. 91–92.
10. Липкин С.И. //Ортопед. травматол. — 1983. — N 7. — С. 54–57.
11. Моргунов В.А. Компрессионно-дистракционный метод лечения деформаций конечностей у детей при диспластических заболеваниях и последствиях лечения опухолей костей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1973.
12. Моргунов В.А., Очкуренко А.А. //Заболевания и повреждения верхних конечностей у детей. — Л., 1988. — С. 72–75.
13. Очкуренко А.А. Хирургическая коррекция деформаций и укорочений плеча у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1990.

COMPRESSION-DISTRACTION IN THE CORRECTION OF SHORTENING AND DEFORMITY OF EXTREMITIES ON DISCHONDROPLASY

V.V. Banakov, S.I. Lipkin, A.S. Samkov

The aim of the study was to determine the significance of extrafocal osteosynthesis in the treatment of patients with dischondroplasy as well as the affect of distraction on chondromatosis foci. In 59 patients, age 6–17, extrafocal osteosynthesis was applied for correction of shortening and deformity of forearm (11), humerus (12), lower extremities (36). Three forms of dischondroplasy were distinguished: dysplastic, tumor-like, mixed. The technique of distraction osteosynthesis was changed depending upon the dischondroplasy form. Good results were achieved in 89% of patients. Histologic examination of dischondroplastic foci was performed at the different stages of surgical treatment. It revealed that no distraction neither led to ossification of chondromatosis focus nor stimulated its growth. By authors' opinion the extrafocal compression-distraction osteosynthesis is the method of choice in treatment of patients with dischondroplasy.

© Коллектив авторов, 1998

В.Л. Котов, С.Ю. Батраков

ГЕМИМЕЛИЧЕСКАЯ ЭПИФИЗАРНАЯ ДИС-ПЛАЗИЯ — РЕДКОЕ СИСТЕМНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ СКЕЛЕТА

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

Представлен опыт лечения 22 больных гемимелической эпифизарной дисплазией в возрасте от 1 года до 16 лет. Проведен анализ клинической и рентгенологической картины заболевания, показаны особенности хирургической тактики в зависимости от локализации и степени поражения. Авторы считают, что, несмотря на частое рецидивирование процесса, предпочтительно раннее выполнение экономных моделирующих резекций с целью профилактики деформирующего артроза и вторичных деформаций конечностей.

Гемимелическая эпифизарная дисплазия (ГЭД) — редкое системное заболевание из группы остеохондродисплазий. Характеризуется нарушением пролиферации суставного хряща с появлением дополнительных центров оссификации в эпифизах, приводящим к их поражению с развитием артроза и вторичных деформаций костей скелета, причем поражение всегда бывает односторонним [5, 6]. Впервые это заболевание под названием «тарзомегалия» было описано в 1926 г. A. Monchet и J. Belot, наблюдавшими 18-месячного ребенка с односторонним поражением таранной кости. Позднее D. Trevor (1950), затем D. Angio и соавт. (1955) сообщили о нескольких случаях «тарзоэпифизарной аклазии», а в 1956 г. T. Fairbank, собрав сведения о 27 больных, дал наиболее подробное описание процесса и предложил для него название, используемое по настоящее время [цит. 1].

ГЭД чаще встречается у мальчиков и может поражать любые кости скелета, но преимущественно таранную и дистальные эпифизы бедренной и большеберцовой костей. Как правило, страдает только половина эпифиза, в большинстве случаев медиальная, но возможно и его тотальное поражение. Одна половина эпифиза растет и развивается нормально, синостоз ее с диафизом наступает в обычные сроки. Пораженная же часть, значительно увеличиваясь в размерах, избыточно разрастается в сторону сустава, что приводит к деформации зоны роста и кости в целом, развитию деформирующего артроза, нарушению биомеханики конечности с соответствующей клинической и рентгенологической

кой симптоматикой. При патоморфологическом исследовании пораженный отдел эпифиза представляется бесформенной костно-хрящевой массой с участками хряща в стадии активной пролиферации и окостенения с отдельными беспорядочно расположенными костными балками [5].

Материал и методы. Клиника детской костной патологии и подростковой ортопедии ЦИТО располагает опытом хирургического лечения 22 больных ГЭД (16 мальчиков и 6 девочек). Возраст пациентов составлял от 1 года до 16 лет. Длительность заболевания колебалась от 1 года до 12 лет (в среднем 4 года).

Локализация поражений была различной: бедренная кость — 7 случаев (проксимальный эпифиз — 2, дистальный — 6), большеберцовая — 11 (проксимальный эпифиз — 4, дистальный — 8), таранная — 9, надколенник, дистальный эпифиз малоберцовой, лучевой, плечевой кости и основание I плюсневой кости — по одному случаю. Преимущественно отмечалось патологическое разрастание медиальных отделов эпифизов костей. У 14 больных была поражена одна кость, у 6 — две и у 2 детей — три кости.

При первичном обращении в клинику правильный диагноз был лишь у одного пациента. Без диагноза поступили 11 детей, с диагнозом «хондроматоз» — 3, «остеофит» — 2, «хондрома» — 2, «синовиома», «застарелый перелом», «болезнь Кенига» — по одному больному.

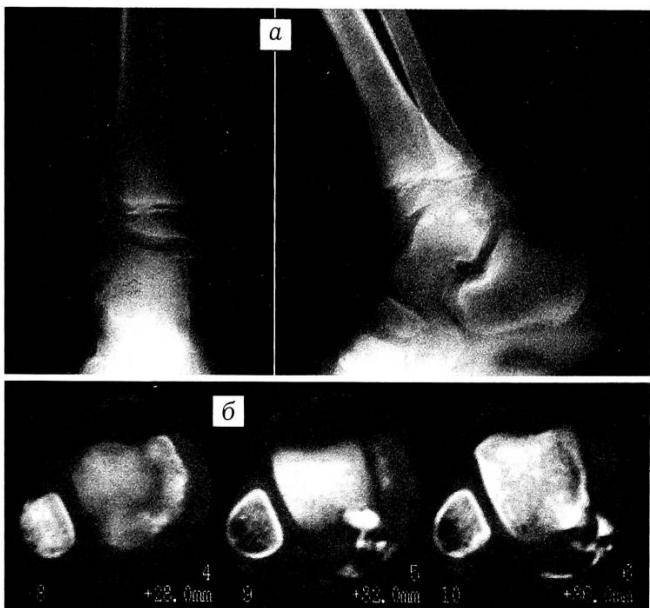


Рис. 1. Больной 6 лет с гемимелической эпифизарной дисплазией таранной кости.

а — рентгенограммы голеностопного сустава в прямой и боковой проекции; б — компьютерная томограмма.

Из анамнеза выяснилось, что возраст детей к началу заболевания составлял в среднем 7 лет. Болезнь начиналась с появления припухлости сустава (16 пациентов) и/или боли в нем (10), 7 больных считали первым проявлением заболевания деформацию сустава. До поступления в ЦИТО 3 детям проводилось хирургическое вмешательство — удаление свободно лежащих внутрисуставных тел.

При поступлении в клинику всем больным выполнялось комплексное клинико-рентгенологическое обследование. Клиническая картина зависела от локализации, степени костно-хрящевых разрастаний и включала следующие симптомы: припухлость сустава (22 больных), ограничение движений (11), боли (10), деформации (7) и укорочение (3) конечности, мышечную гипотрофию (6), при поражении лучезапястного сустава отмечалось нарушение чувствительности пальцев кисти в виде гипестезии.

Рентгенологически, как правило, выявлялась асимметрия эпифиза: пораженная половина его была массивной, увеличенной в объеме, причудливо деформированной, имела неоднородную структуру с участками обызвествления. В ряде случаев обнаруживались свободно лежащие внутрисуставные тела. Последнее время в диагностике ГЭД мы используем компьютерную томографию, которая позволяет, помимо структурных изменений пораженной кости, определить взаимоотношение патологических и здоровых тканей (рис. 1).

Диагноз считался окончательным после его морфологической верификации. По данным гистологического исследования, в большинстве случаев удаленные патологические образования представляли собой губчатую кость, покрытую тонким слоем гиалинового хряща, имевшего сходство с суставным хрящом «искаленной» архитектоники. На границе хряща и губчатой кости определялась зона энхондрального костеобразования. В межкостных пространствах обнаруживались отдельные мелкие включения хрящевой ткани.

После клинико-рентгенологического обследования больным проводилось хирургическое лечение (см. таблицу). У 20 пациентов было произведено удаление патологических разрастаний путем экономной моделирующей резекции пораженного эпифиза. У 6 из них резекция сочеталась с удалением свободно лежащих внутрисуставных тел. У 3 больных по поводу вторичной деформации конечности выполнена корригирующая остеотомия [2]. В 2

Методы хирургического лечения больных гемимелической эпифизарной дисплазией

№ п/п	Возраст больного к моменту последнего обследования, годы	Длительность заболевания, годы	Локализация процесса (пораженная кость)	Вид оперативного вмешательства				Число рецидивов
				краевая резекция	краевая резекция с удалением внутрисуставных тел	артродез	корректирующая остеотомия	
1	5	2	Бедренная, большеберцовая	+	-	-	-	-
2	12	8	Лучевая	+	-	-	-	-
3	6	2	Большеберцовая	+	-	-	-	1
4	9	1,5	Таранная	-	+	-	-	-
5	5	4	Большеберцовая, таранная	+	-	-	-	-
6	15	1	Плечевая	+	-	-	-	-
7	15	1	Бедренная	-	+	-	-	1
8	6	1	Таранная	+	-	-	-	-
9	13	2	Большеберцовая, таранная	-	+	-	-	-
10	7	4	Надколенник	+	-	-	-	-
11	8	7	Бедренная	+	-	-	+	1
12	12	11	Бедренная, большеберцовая, таранная	+	+	+	+	4
13	16	4	То же	+	-	-	-	3
14	16	12	Большеберцовая	+	-	-	+	3
15	11	1	Бедренная	-	-	-	-	-
16	4	1,5	Большеберцовая	+	-	-	-	1
17	7	4	То же	+	-	-	-	1
18	11	2	Большеберцовая, таранная	+	-	-	-	3
19	16	5	Таранная	+	-	-	-	4
20	10	6	Большеберцовая, таранная	-	+	-	-	1
21	13	4	Бедренная, большеберцовая	-	+	+	-	-
22	14	4	I Плюсневая	-	-	-	-	-

случаях при обширном поражении суставных поверхностей с резко выраженным деформирующим артрозом предпринят артродез.

Приводимое ниже наблюдение отражает типичное течение заболевания, а также характерные ошибки ортопедов, сказавшиеся на результатах лечения.

Больной С., 13 лет, госпитализирован в ЦИТО 24.02.97 с жалобами на резкие боли в правом коленном суставе при движении, нарушение опорности конечности.

Летом 1993 г. родители мальчика обратили внимание на припухлость в области правого коленного сустава. Болевой синдром отсутствовал. В больнице по месту жительства при рентгенологическом обследовании выявлены «изменения» в эпифизах бедренной и большеберцовой костей. В связи с подозрением на злокачественную опухоль произведена биопсия пораженного отдела кости — диагноз опухоли исключен. Постепенно сустав

увеличивался в объеме, нарастало ограничение движений. На протяжении 4 лет мальчик неоднократно лечился в разных лечебных учреждениях по поводу «деформирующего артроза» правого коленного сустава. Проводились курсы консервативной терапии, а в октябре 1994 г. на коленный сустав был наложен аппарат Илизарова с целью устранения контрактуры. Лечение не дало положительного эффекта, ребенка беспокоили сильные боли, и аппарат был снят. В начале 1997 г. отмечено резкое увеличение припухлости по наружной поверхности сустава и ребенок госпитализирован в онкологический диспансер. Там произведена биопсия, поставлен диагноз «хондрома» и выдано направление на консультацию в Москву. В день отъезда 22.02.97 мальчик упал дома на правое колено. При рентгенологическом обследовании травматических костных повреждений не выявлено. Больной без иммобилизации прибыл в Москву и самотеком обратился в приемное отделение ЦИТО.

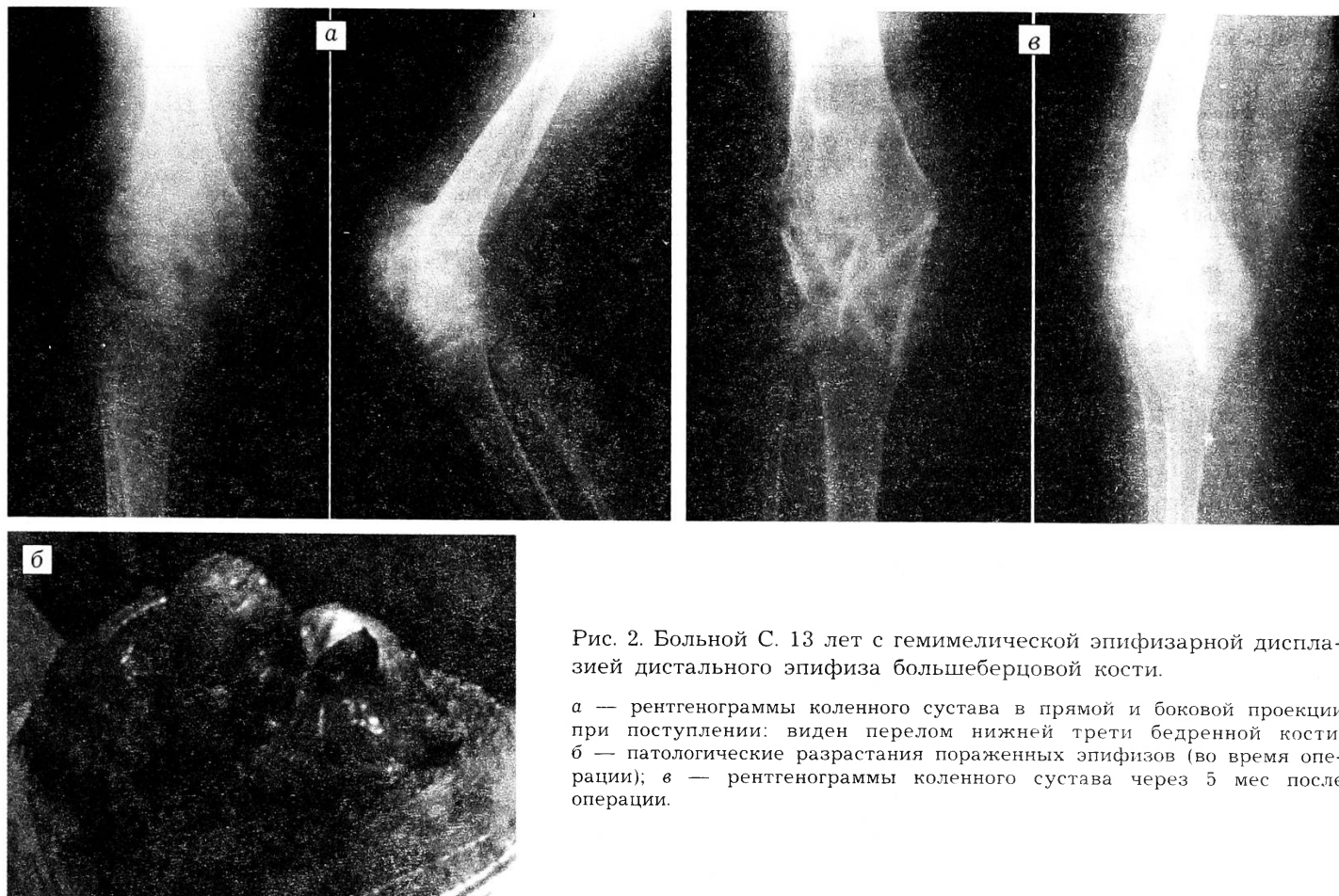


Рис. 2. Больной С. 13 лет с гемимелической эпифизарной дисплазией дистального эпифиза большеберцовой кости.

а — рентгенограммы коленного сустава в прямой и боковой проекции при поступлении: виден перелом нижней трети бедренной кости; б — патологические разрастания пораженных эпифизов (во время операции); в — рентгенограммы коленного сустава через 5 мес после операции.

При поступлении ось правой нижней конечности нарушена за счет стойкой болевой контрактуры в коленном суставе под углом 90° . Контуры сустава сглажены, сустав резко увеличен в объеме, деформирован. Кожные покровы над ним гиперемированные, лоснящиеся, теплее, чем на здоровой стороне. Движения в суставе отсутствуют. На уровне нижней трети правого бедра определяются патологическая подвижность, крепитация. Сосудистых и неврологических расстройств в правой нижней конечности не выявлено. На рентгенограммах обнаружен винтообразный перелом нижней трети правой бедренной кости со смещением отломков. Наружные мышелки бедра и большеберцовой кости значительно увеличены, причудливо деформированы, неоднородной структуры, с участками обызвествления. Зоны роста нитевидные, местами закрытые (рис. 2, а). Нарушений со стороны внутренних органов не выявлено. Анализы крови и мочи в пределах возрастной нормы.

На основании данных анамнеза и клинкорентгенологического обследования поставлен диагноз: ГЭД, перелом нижней трети правой бедренной кости со смещением отломков. Наложено скелетное вытяжение за бугристость большеберцовой кости грузом 5 кг. Ребенок госпитализирован в клинику детской костной патологии и подростковой ортопедии.

Через 2 мес перелом сросся, и 14.04.97 было произведено хирургическое вмешательство. Во время операции обнаружены костно-хрящевые разрастания, исходящие из дистального эпифиза бедренной и проксимального эпифиза большеберцовой кости, размером 4×6 и 5×7 см, резко деформирующие суставные поверхности (рис. 2, б). Надколенник не был изменен, под ним в проекции межмышцелкового возвышения находилось свободно лежащее округлое костно-хрящевое образование диаметром 3 см. Произведены резекция коленного сустава, удаление патологических тканей, артродез с использованием кортикальных аллотрансплантатов.

При гистологическом исследовании удаленных патологических тканей обнаружена картина ГЭД с резко выраженными признаками деформирующего артроза: разреженная губчатая кость с жировым костным мозгом в межкостных пространствах, покрытая на части выпуклой поверхности плотной волокнистой соединительной тканью с участками костеобразования, местами напоминающими структуру волокнистого хряща.

Послеоперационный период протекал без осложнений, рана зажила первичным натяжением. Гипсовая иммобилизация продолжалась 5 мес. Контрольный осмотр: артродез состоялся (рис. 2, в), однако имеется укорочение правой ноги на 5 см, что требует дальнейшей ортопедической коррекции. Наблюдение за больным продолжается.

Результаты. В отдаленном периоде у 11 пациентов выявлены рецидивы заболевания: по одному рецидиву — у 6, по три — у 3 и по четыре — у 2 больных. Средний срок возникновения рецидивов после первого хирургического вмешательства составил 2–3 года.

Несмотря на частое рецидивирование процесса, при ГЭД предпочтительно раннее выполнение экономных моделирующих резекций эпифизов с удалением костно-хрящевых разрастаний для профилактики вторичных деформаций и артроза.

Неправильная диагностика, а следовательно, неправильное лечение детей с ГЭД приводит к бурному развитию деформирующего артроза пораженного сустава, что вынуждает выполнять у ребенка с незаконченным ростом артрорез. В последующем приходится решать вопросы, связанные с неравенством длины конечностей, что значительно увеличивает сроки лечения.

Обсуждение. В Международной номенклатуре наследственных заболеваний скелета ГЭД отнесена к группе остеохондродисплазий, к разделу: заболевания, характеризующиеся нарушением развития хряща и фиброзного компонента скелета [7]. Публикации по этой проблеме как в отечественной, так и в зарубежной литературе представлены в основном описанием небольшого числа собственных наблюдений авторов. Крупных обобщающих работ чрезвычайно мало. Несмотря на это, предложен ряд классификаций ГЭД, в частности по числу пораженных суставов, по распространенности поражения эпифизов и др. [6]. Описаны типичные (наиболее часто встречающиеся), а также атипичные локализации ГЭД — в надколеннике, лопатке, крестцово-подвздошном сочленении и др. [8, 9, 12].

По мнению ряда авторов [4, 5], диагностика заболевания не представляет больших трудностей. Дифференциальную диагностику следует проводить с костно-хрящевыми экзостозами, а также с дисхондроплазией (болезнью Олье), для которой характерны изменения в метафизах, утолщение и укорочение костей, преимущественно дистальных сегментов конечностей. Важная роль принадлежит рентгенодиагностике [4].

Приведенный нами случай тяжелого поражения коленного сустава у 13-летнего ребенка с ГЭД как нельзя лучше показывает актуальность проблемы своевременной диагностики и адекватного лечения этого заболевания. Современные методы лучевого исследования (компьютерная, магнитно-резонансная томография) имеют особую ценность для топической диаг-

ностики очага поражения, помогают хирургу выбрать адекватный, порой нестандартный метод оперативного вмешательства [10–12].

Этиопатогенетического лечения остеохондродисплазий не существует, поскольку молекулярно-биохимический дефект, вызывающий заболевание, неизвестен. Проводимое лечение всегда является симптоматическим [3]. Неизбежному развитию артроза и образованию вторичных деформаций у больных с ГЭД можно помешать путем раннего выполнения краевых резекций с удалением патологических разрастаний, экономного моделирования эпифизов и раннего начала восстановительного лечения. При развитии деформации сегмента показана корригирующая остеотомия, а при выраженном деформирующем артрозе у подростков — артрорез [1].

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Андрианов В.Л., Шишкина Т.Н. // Актуальные вопросы травматологии и ортопедии: Сб. трудов ЦИТО. — 1973. — Вып. 7. — С. 48–51.
2. Бережный А.П., Меерсон Е.М., Юкина Г.П., Раззиков А.А. Остеохондродисплазия у детей. — Душанбе, 1991.
3. Бережный А.П., Волков М.В., Снетков А.И., Котов В.Л. и др. // Вестн. травматол. ортопед. — 1996. — № 4. — С. 4–7.
4. Волков М.В., Печерский А.Г., Меженина Е.П. Эпифизарные дисплазии у детей и подростков. — Киев, 1977.
5. Волков М.В., Меерсон Е.М., Нечволодова О.Л. и др. Наследственные системные заболевания скелета. — М., 1982.
6. Лапкин Ю.А., Конюхов М.П., Садофьева В.И. и др. // Ортопед. травматол. — 1989. — № 12. — С. 41–45.
7. Beighton P., Cremin B., Faure C. et al. // Ann. Radiol. — 1983. — Vol. 26, N 6. — P. 457–462.
8. Bigliani L.U., Neer II C.S., Parisien M. et al. // J. Bone Jt Surg. — 1980. — Vol. 62A. — P. 292–294.
9. Enriques J., Quiles M., Torres C. // Clin. Orthop. — 1981. — Vol. 160. — P. 168–171.
10. Keret D., Spatz D.K., Caro P.A. et al. // J. Pediatr. Orthop. — 1992. — Vol. 12. — P. 365–372.
11. Op-de-Beeck K., Vandenbosch G., Lateur L., Baert A.L. // J. Belg. Radiol. — 1993. — Vol. 76. — P. 386–387.
12. Segal L.S., Vrahas M.S., Schwentker E.P. // Clin. Orthop. — 1996. — Vol. 333. — P. 202–207.

HEMIMELIE EPIPHYSEAL DISPLASIA — RARE SYSTEMIC DISEASE OF SKELETON

V.L. Kotov, S.Yu. Batrakov

The experience of treatment of 22 patients, aged 1–16, with HED is presented. Analysis of clinical manifestations and radiographic data was performed. The peculiarity of surgical tactics depending on the localisation and severity of the lesion are showed. Authors consider that in spite of recurrences the early economic resections to reconstruct the shape of the epiphysis are preferable with the purpose of prevention of deforming arthrosis and secondary deformities of extremity.