

При сложных пороках развития кисти, когда недоразвитие костных сегментов сочеталось с синдактилией, первым этапом производили удлинение недоразвитых фаланг в аппарате, а в последующем — растяжение межпальцевого промежутка и кожную пластику.

У большинства больных получены хорошие и удовлетворительные результаты. Из осложнений отмечались нагноение операционной раны — у 1 больного, расхождение швов — у 2, острое нарушение кровообращения — у 2, рубцовые контрактуры — у 3.

Нужно отметить, что у больных, которым было проведено ангиографическое исследование, сосудистых осложнений не выявлено.

Таким образом, применение метода distraction при лечении врожденных пороков развития кисти позволяет создавать необходимый запас кожи для кожной пластики местными тканями, а также производить удлинение фаланг пальцев и пястных костей с последующим улучшением функции и сохранением всех видов чувствительности.

ЛИТЕРАТУРА

1. Беляева А. А. Ангиография в клинике травматологии и ортопедии. — М., 1993. — С. 123—129.
2. Hadidi A. T. // J. Hand Surg. [Br.]. — 1990. — Vol. 15. — P. 171—180.

CONGENITAL HAND MALFORMATIONS IN CHILDREN. PREOPERATIVE EXAMINATION AND SURGICAL TREATMENT USING DISTRACTION DEVICES

O. A. Malakhov, A. A. Belyaeva, A. V. Blinov

66 children with various defects of hand were treated surgically. Important significance of serial angiography of hand and forearm was shown. Application of distraction using the device worked out at clinic allowed to increase the volume of local plastic sources in syndactylia and scarry hand deformities as well as to lenthen the underdeveloped osseous fragments in severe hand anomalies. Good and satisfactory results were obtained in the most of patients.

© О. Л. Нечволодова, Л. К. Михайлова, 1994

О. Л. Нечволодова, Л. К. Михайлова

К ВОПРОСУ О КЛАССИФИКАЦИИ СПОНДИЛОМЕТАФИЗАРНЫХ ДИСПЛАЗИЙ: СПОНДИЛО-ФИЗАРНО-МЕТАФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

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

Проведен клинко-рентгенологический анализ 107 случаев наследственных системных заболеваний скелета с преимущественным поражением ростковой (физарной) и метафизарной зоны, которые объединены в группу «спондило-физарно-метафизарная дисплазия». Изменения скелета прослежены в динамике, возраст наблюдавшихся больных от 1 года до 16 лет. В зависимости от степени поражения физарной и метафизарной зон и его преимущественной локализации выделено три типа спондило-физарно-метафизарной дисплазии: А (с преимущественным поражением тазобедренных суставов), В (с преимущественным поражением позвоночника) и С (с равномерным поражением позвоночника и длинных костей).

В 1983 г. на состоявшемся в Париже Международном симпозиуме по наследственным заболеваниям скелета ведущими специалистами в

этой области была принята классификация скелетных дисплазий, в том числе метафизарных, которая впоследствии получила название Парижской. Спустя 5 лет после ее принятия R. Lachman, D. Rimoin, J. Spranger опубликовали работу [3], в которой указали на гетерогенность спондилометафизарных дисплазий (СМД). Ретроспективный анализ литературы позволил им сделать вывод, что большинство заболеваний, диагностированных как болезнь Шмида [6], на самом деле относятся к другой группе скелетных дисплазий. Тремя годами позже P. Maroteaux и J. Spranger [5] высказали сомнение в точности Парижской классификации и предложили свою, объединив ранее разрозненные формы метафизарных остеохондродисплазий в одну группу и выделив в ней 3 типа. Таким образом, клинический полиморфизм остеохондродисплазий, особенности проявления и течения заболеваний у детей в разные возрастные периоды заставляют исследователей вновь возвращаться к вопросам классификации наследственных заболеваний скелета, в частности СМД.

Целью настоящей работы было изучение клинических и рентгенологических характеристик СМД и определение клинко-рентгенологических особенностей проявления этих заболеваний у детей в зависимости от возраста.

С 1975 по 1993 г. в Центральном институте травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова наблюдались 138 больных с СМД (71 мальчик и 67 девочек). Возраст пациентов при первом обращении в институт колебался от 1 года до 8 лет. Предварительное изучение историй болезни выявило, что в 31 случае рентгенологическое обследование костной системы было неполным, поэтому эти истории болезни из дальнейшего анализа исключены. Таким образом, в основу работы положены данные клинического и рентгенологического обследования 107 больных с СМД. 30 % больных наблюдались в динамике, средний срок наблюдения 12 лет. Диагнозы при поступлении были следующими: у 42 больных — врожденная спондилоэпифизарная дисплазия, у 10 — метафизарная хондродисплазия Шмида, у 16 — спондилометафизарная дисплазия Козловского, у 6 — спондилоэпиметафизарная дисплазия и у 33 — недифференцированная форма системного наследственного заболевания скелета.

Изучение рентгенологической картины костной системы у этих больных в динамике позволило нам сделать вывод, что общим для всех случаев является наличие врожденного дефекта ростковой (физарной) и метафизарной зон. Это приводит к поражению всех костей скелета, в том числе и позвоночника. Однако степень и преимущественная локализация поражения этих двух зон может быть различной, что обуславливает различие клинических проявлений заболевания. Объединив всех больных в одну группу — «спондило-физарно-метафизарная дисплазия» (СФМД), мы на основании особенностей клинической картины и рентгенологических проявлений выделили 3 типа болезни: А, В, С. Клинко-рентгенологическая характеристика изучалась в динамике в трех возрастных группах: до 3 лет (первая группа), 4—8 лет (вторая) и 9—16 лет (третья).

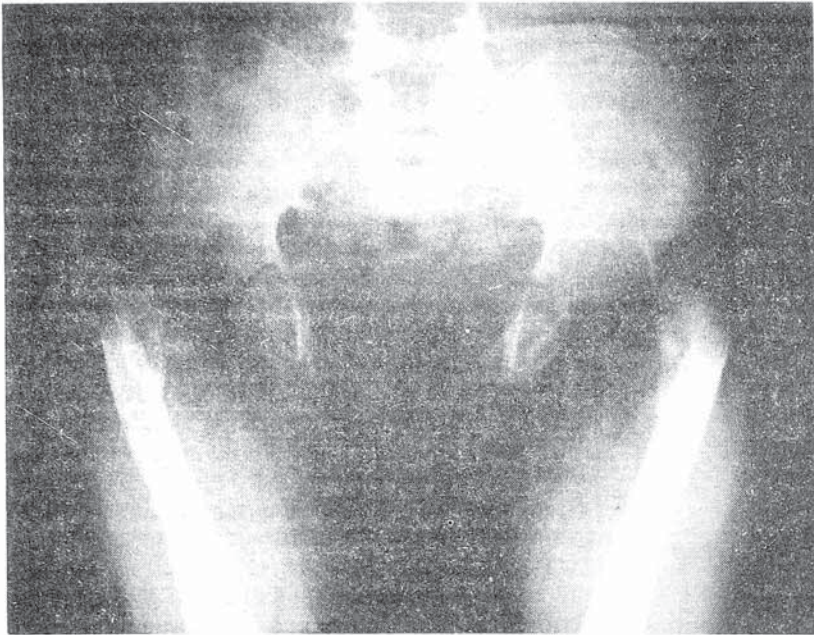


Рис. 1. Рентгенограмма тазобедренных суставов больного 6 лет с СФМД типа А.

Вертикальное расположение зоны роста бедренных костей, соха вага (60°); структура головок бедер рыхлая, неравномерная.

Тип А. В эту группу вошло 58 больных (26 мальчиков и 32 девочки). У всех детей наблюдалась задержка роста. Клинически отмечались «утиная» походка, резкое ограничение отведения бедер, ограничение движений в плечевых, локтевых и коленных суставах, умеренно выраженная деформация грудной клетки, усиленный поясничный лордоз, укорочение конечностей. Кисти и стопы не были изменены. У 9 больных (15 %) выявлены изменения со стороны органа зрения: миопия различной степе-

ни (у 6), отслойка сетчатки (у 3). Психическое развитие не было нарушено ни у одного ребенка. Все дети родились со сниженным росто-весовым показателем: при нормальной массе тела рост составлял 47—48 см.

У 23 больных (39 %) выявлены различные пороки развития: расщелина неба (у 6 детей), «готическое» небо (у 12), раздвоение язычка (у 4), незаращение дужек позвонков (у 18).

В 19 % случаев (11 наблюдений) аналогичным заболеванием страдали родители.

Ведущим рентгенологическим симптомом была резчайшая соха вага — в 80 % случаев шеечно-диафизарный угол равнялся 60° . Прослеживались определенные закономерности в динамике рентгенологической картины костей скелета. Характерным было атипичное расположение проксимальной ростковой зоны бедренных костей — вертикально по внутренней поверхности шейки. Первоначально проксимальной вершиной бедра являлась ростковая зона большого вертела, расположенная горизонтально, затем — ядро окостенения большого вертела, которое всегда появлялось с опозданием.

У детей *первой возрастной группы* (16 человек) вдоль внутренней поверхности шейки бедра рентгенологически выявлялось углубление с уплотненным кортикальным слоем (физарная зона). В дальнейшем на месте хрящевой головки появлялись рыхлые оссификаты. У 4 больных ядра окостенения головок бедер отсутствовали до 3 лет. У всех больных обнаружены весьма типичные изменения в позвоночнике: тела позвонков имели округлую форму, несколько заостренную спереди в месте вхождения сосуда. У 7 детей отмечено расширение ростковых зон длинных костей. У стольких же больных метафизы не были изменены. Только у 1 ребенка определялось значительное разрыхление их и неравномерное уплотнение. У остальных больных изменения были незначительными.

Во второй возрастной группе (30 больных) отмечалось увеличение головок бедренных костей в размерах, однако их атипичное положение сохранялось, они имели неправильную форму и

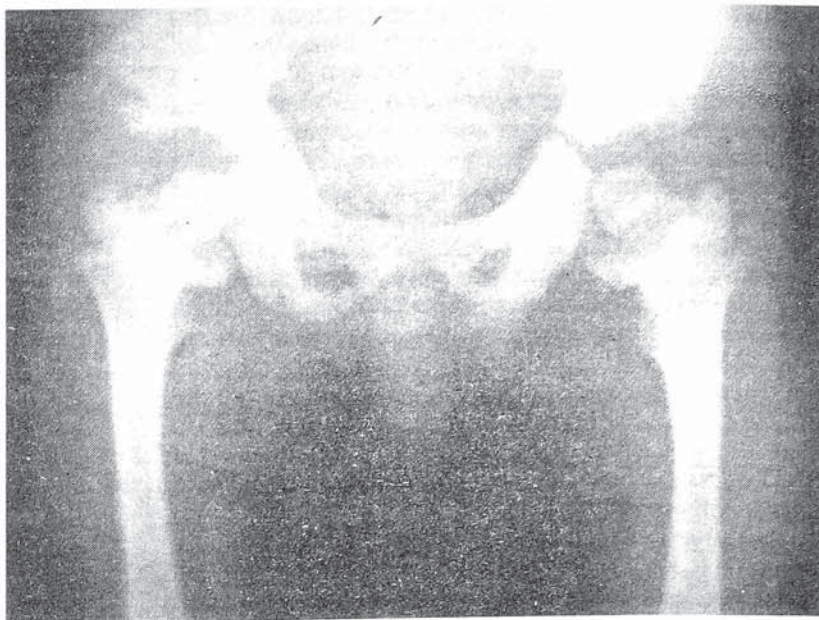


Рис. 2. Рентгенограмма позвоночника в боковой проекции больного 2 лет 4 мес с СФМД типа В.

Резчайшая платиспондилия во всех отделах.

Рис. 3. Рентгенограмма тазобедренных суставов больного 3 лет с СФМД типа В.

Блюдцеобразная деформация шеек бедер, соха vara (90°).



рыхлую структуру (рис. 1). Тела позвонков становились более плоскими (однако их уплотнение никогда не достигало такой степени, как при СФМД типа В). Постепенно уменьшалась высота межпозвонковых дисков, особенно в грудном отделе, контуры позвонков теряли гладкость, становились неровными. У 8 больных структура метафизов была неравномерной, у 11 метафизы были расширены, диафизы укорочены. У 4 больных эпифизы длинных костей имели крапчатую структуру.

В третьей возрастной группе (12 больных) структура головок бедер становилась более равномерной, губчатой, но они все еще сохраняли неправильную форму и атипичное положение. По сравнению со второй возрастной группой уплотнение тел позвонков было более выраженным. Структура метафизов у 4 больных была неравномерной.

На основании полученных данных можно предположить, что при СФМД типа А основной дефект локализуется в фазарных зонах преимущественно шеек бедер и в меньшей степени в позвоночнике. Поражение метафизов выражено, как правило, незначительно, чаще встречается у детей в возрасте 4—8 лет, а по мере роста больного структура метафизов приближается к норме.

Тип В. К этому типу нами отнесено 17 больных. Ведущим рентгенологическим признаком у них была резчайшая платиспондилия. Клинически это проявлялось укорочением туловища, нанизмом, килевидной деформацией грудной клетки. На рентгенограммах в боковой проекции тела позвонков были вытянуты в переднезаднем направлении и имели языкообразный вид.

В первую возрастную группу входило 8 детей. Внешний вид этих больных типичен: нанизм, бочкообразная грудная клетка, укороченная шея, усиленный поясничный лордоз. Ходить самостоятельно дети начинали с запозданием — в 12—14 мес. У всех больных имелось ограничение отведения бедер, не было полного разгибания в коленных суставах.

Типичная деформация тел позвонков отмеча-

лась у всех больных (рис. 2). Обращали на себя внимание изменения в метафизах длинных костей, которые были обнаружены у 6 детей, в том числе у 4 — резко выраженные. Особенно характерными были изменения шеек бедер: шейка выглядела значительно укороченной, расширенной, имела вид «блюдца», в которое погружалась головка бедра (рис. 3). Определялись значительные изменения структуры метафизов длинных костей в виде участков неравномерного разрежения и уплотнения. В костях ки-



Рис. 4. Рентгенограмма позвоночника в боковой проекции больного 16 лет с СФМД типа В.

Распространенная платиспондилия, рост позвоночника закончен.

стей метафизы были расширены, углублены. Внешне кисти выглядели укороченными и расширенными.

Во второй возрастной группе (3 больных) клинические и рентгенологические изменения в основном сохранялись. Однако типичное блюдцеобразное изменение шеек бедер было выявлено только у 1 больного. Изменения структуры кости в метафизарных отделах становились менее выраженными, с ростом кости в длину измененные участки отодвигались в сторону диафиза.

В тех случаях, когда выраженная платиспондиллия сочеталась со значительными изменениями метафизов, тела позвонков, особенно в задних отделах, имели рыхлую неравномерную структуру.

В третьей возрастной группе (6 больных) тела позвонков теряли клиновидную языкообразную форму, но оставались резко уплощенными (рис. 4). К 16 годам рост позвоночника заканчивался.

Патологии со стороны органа зрения при СФМД типа В (в отличие от типа А) мы не выявили. Однако незначительное число наблюдений (17) не позволяет нам говорить об отсутствии офтальмологической патологии, учитывая, что для рассматриваемой группы заболеваний, как и для большинства остеохондродисплазий, характерен дефект синтеза коллагена II типа, что нередко приводит к нарушению зрительной функции.

Результаты проведенных клинко-рентгенологических исследований позволяют предположить, что при СФМД типа В мы имеем дело с глубоким поражением всех структур роста кости, в первую очередь метафизов. Об этом свидетельствуют резчайшее недоразвитие тел позвонков и глубокие изменения в структуре метафизов длинных костей.



Рис. 5. Рентгенограмма тазобедренных и коленных суставов больного 9 лет с СФМД типа С.

Соха vara (100°); структура метафизарных отделов бедренных и большеберцовых костей неравномерная, крапчатая, контуры неровные.

Сходные изменения описаны К. Kozlowski и соавт. [2] под названием «спондилометафизарная дисплазия, Алжирский тип». Авторы наблюдали семью, в которой больной отец (рост

Типы спондило-физарно-метафизарных дисплазий: основные клинко-рентгенологические признаки

Тип СФМД	Локализация основного дефекта	Клиническая картина	Рентгенологические данные	Течение заболевания	Число наблюдений
1	2	3	4	5	6
А	Проксимальные отделы бедер (соха vara)	Нанизм, ограничение отведения в тазобедренных суставах, переваливающаяся походка, усиленный лордоз, тугоподвижность в крупных суставах, укорочение конечностей. Кисти и стопы не изменены. Патология со стороны органа зрения. Психическое развитие в норме	Резчайшая соха vara (шеечно-диафизарный угол 70—80°), атипичное расположение проксимальной ростковой зоны бедер. Задержка появления ядер окостенения головок бедер. Умеренное уплощение тел позвонков	Прогрессирующее	58
В	Позвоночник (платиспондиллия)	Нанизм, умеренно усиленный лордоз, короткая шея, килевидная и бочкообразная грудная клетка. Кисти и стопы укорочены и расширены. Психическое развитие в норме	Умеренная соха vara (шеечно-диафизарный угол 90°). Выраженная платиспондиллия. Поражение метафизов костей кистей и стоп	Прогрессирующее	17
С	Ростковая зона и метафизы позвонков и длинных костей	Субнанизм, умеренный лордоз; умеренное ограничение отведения бедер	Незначительная соха vara (шеечно-диафизарный угол 100—110°). Умеренная платиспондиллия, нерезко выраженные изменения структуры метафизов	Регрессирующее	32

его 111 см) имел 12 детей, из них 5 были больными. У всех больных отмечена миопия различной степени.

Тип С. К этому типу нами отнесены 32 больных, у которых изменения в позвоночнике, метафизах и ростковых зонах длинных костей встречались в различных сочетаниях и имели разную степень выраженности. Однако ни резчайшей соха vara, как при типе А, ни языкообразных тел позвонков, как при типе В, у этих больных не было. Наиболее часто отмечались выраженные изменения структуры метафизов длинных костей.

В первую возрастную группу вошло 5 больных. У них определялись умеренное укорочение и расширение шеек бедер, варусная деформация (шеечно-диафизарный угол составлял 100°). У 1 больного отмечалась неравномерная структура метафизов, усиливавшаяся с возрастом. У этого же больного тела позвонков были значительно уплощены, имели неравномерную крапчатую структуру. У 1 больного наблюдалась выраженная платиспондиллия при относительно нормальной структуре метафизов. У всех 5 детей ростковые зоны были расширены.

Во второй возрастной группе было 12 детей. У 4 из них определялись выраженные изменения метафизов, причем у 1 — прогрессирующие с возрастом. Тела позвонков у 8 больных были незначительно уплощены или просто имели неровные контуры. У 4 детей уплощение было значительным, у 2 из них клинически отмечался выраженный фиксированный кифоз, а на рентгенограмме обнаруживалось клиновидное изменение тел позвонков в грудопоясничном отделе.

Третью возрастную группу составили 15 больных. Шейки бедер у них были умеренно укорочены, расширены, шеечно-диафизарный угол составлял $90-100^\circ$. Изменения в метафизах у 9 детей были нерезкими, имелась тенденция к восстановлению структуры кости в процессе роста ребенка (рис. 5). У 7 больных наблюдалась резкая перестройка метафизов, что сочеталось с выраженным уплощением тел позвонков. Уплощение сохранялось и у взрослых, тогда как структура метафизов восстанавливалась.

По нашему мнению, к СФМД типа С можно отнести СМД с «краевыми переломами», описанную L. Langer и соавт. [4]. Авторы анализируют клинко-рентгенологическую картину 7 больных с умеренной варусной деформацией шеек бедер, умеренной платиспондиллией и изменениями метафизов. Изменения метафизов напоминают краевой перелом. С возрастом метафизы приобретали более правильные контуры. Рост взрослых больных составлял 135—140 см. Характерное для СФМД типа С описание больных приводится в работе Z. Vogochowitz и соавт. [1] — сообщается о семейном случае заболевания: больны отец и трое из 6 детей. Заболевание проявлялось после 2—3 лет отставанием в росте, изменениями в крупных суставах и позвоночнике, однако языкообразной деформации тел позвонков не выявлено.

Основные клинко-рентгенологические проявле-

ния выделенных нами типов СФМД представлены в таблице.

В заключение необходимо подчеркнуть, что в диагностике рассматриваемой патологии важное значение имеет учет возрастного фактора, поскольку по мере роста и созревания кости рентгенологическая картина претерпевает существенные изменения. Остаточные деформации скелета, как правило, отмечаются и у взрослых, однако структурные изменения уменьшаются, а нередко и полностью исчезают.

ЛИТЕРАТУРА

1. Borochowitz Z., Beraut M., Kristal H. // Skeletal Radiol.— 1988.— Vol. 17.— P. 181—186.
2. Kozlowski K., Bacha L., Massen R. et al. // Pediatr. Radiol.— 1988.— Vol. 18.— P. 221—226.
3. Lachman R., Rimoin D., Spranger J. // Ibid.— P. 93—102.
4. Langer L., Brill P., Ozonoff M. et al. // Radiology.— 1990.— Vol. 175.— P. 761—766.
5. Maroteaux P., Spranger J. // Pediatr. Radiol.— 1991.— Vol. 21.— P. 293—297.
6. Schmid F. // Monatsschr. Kinderheilkd.— 1949.— Vol. 97.— P. 393.

SPONDYLO-PHYSEAL-METAPHYSEAL DYSPLASIAS

O. L. Nechvolodova, L. K. Mikhailova

Clinical and roentgenological analysis of 107 cases of hereditary systemic bone diseases with primary lesions of growth (physeal) and metaphyseal zones was performed. Age of patients ranged from several months to 16 years. Those bone diseases were united in a group of spondylo-physeal-metaphyseal dysplasias (SPMD). Dynamics of bone changes was follow-up. Depending on physeal and metaphyseal zone lesions as well as on primary localization of those lesions three types of SPMD were marked out: A (with primary hip joint lesions), B (with primary spine lesions) and C (with equal lesions of both spine and long bones).

© В. Е. Беленький, М. Ю. Попова, 1994

В. Е. Беленький, М. Ю. Попова

КОМПЕНСИРОВАННАЯ И ДЕКОМПЕНСИРОВАННАЯ ВЕРТИКАЛЬНАЯ ПОЗА БОЛЬНОГО СКОЛИОЗОМ

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

У 40 больных с грудным и комбинированным сколиозом III и IV степени определяли с помощью динамометрических платформ фирмы «Кистлер» нагрузку обеих ног при стоянии и ходьбе. Результаты проведенных исследований и анализ позовых характеристик позволили авторам выделить два варианта компенсации нарушения равновесия тела, возникающего при формировании первичного искривления позвоночника. Высказывается ряд положений, касающихся патогенеза сколиоза, прогнозирования течения заболевания, а также лечения.

Можно ли, анализируя вертикальную позу больного сколиозом, распознать тенденцию развития деформации позвоночника? В настоящей работе, основанной на оценке условий сохранения равновесия тела, приводится система рассуждений, позволяющих, на наш взгляд, ответить на этот вопрос.

При оценке состояния больного сколиозом