

20. Lahey M.E. //Amer. J. pediat. Hemat./Oncol.— 1981.— Vol. 3.— P. 57 — 59.
21. Leikin S.L. //Hemat./Oncol. Clin. N. Amer.— 1987.— Vol. 1.— P. 49 — 61.
22. Lichtenstein L., Jaffa H.L. //Amer. J. Path.— 1940.— Vol. 16.— P. 595 — 604.
23. Lichtenstein L. //Arch. Path. — 1953.— Vol. 56.— P. 84 — 102.
24. Mahmoud H.H. et al. //Blood.— 1991.— Vol. 77.— P. 721 — 725.
25. Matus-Ridley et al. //Med. pediat. Oncol.— 1983.— Vol. 11.— P. 99 — 105.
26. McLelland J. et al. //Arch. Dis. Child.— 1990.— Vol. 65.— P. 301 — 303.
27. Nezelof C. et al. //Biomedicine.— 1973.— Vol. 18.— P. 365 — 371.
28. Osband M.E. et al. //New Engl. J. Med.— 1981.— Vol. 304.— P. 146 — 153.
29. Pritchard J. //Clin. exp. Derm.— 1979.— Vol.— 4.— P. 421.
30. Rancy R., D'Angio G.J. //Med. pediat. Oncol.— 1989.— Vol. 17.— P. 20 — 28.
31. Richter M.P., D'Angio G.J. //Amer. J. pediat. Hemat./Oncol.— 1981.— Vol. 3.— P. 161 — 163.
32. Siwe S. //Z. Kinderheilk.— 1933.— Bd 55.— S. 212 — 247.
33. Smith D.G. et al. //Radiology.— 1973.— Vol. 106.— P. 419 — 422.
34. Starling K.A. et al. //Amer. J. Dis. Child.— 1972.— Vol. 123.— P. 105 — 110.
35. Starling K.A. //Hemat./Oncol. Clin. N. Amer.— 1987.— Vol. 1.— P. 119 — 122.
36. Starling K.A. //Amer. J. pediat. Hemat./Oncol.— 1981.— Vol. 3.— P. 157 — 163.
37. Writing Group of Histiocyte Society //Lancet.— 1987.— Vol. 1.— P. 208.
38. Writing Group of Histiocyte Society //Med. pediat. Oncol.— 1989.— Vol. 17., № 6.— P. 492 — 495.

LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS: CURRENT VIEWS ON NOMENCLATURE, DIAGNOSIS AND TREATMENT

M.L. Minkov, A.G. Romyantsev

The paper is a review of new insights on Langerhans cell histiocytosis. A working classification and guidelines for clinical and laboratory evaluation established by Histiocyte Society are presented. A detailed description of the most characteristic clinical features as well as reference on the less frequent symptoms of the disease are presented. General approaches to management of patients with single-system and multisystem involvement and current therapeutic controversies are discussed.

© С.Т. ВЕТРИЛЭ, С.В. КОЛЕСОВ, 1994

С.Т. Ветрилэ, С.В. Колесов

НАРУШЕНИЕ ПОДВИЖНОСТИ ВЕРХНЕЙШЕГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

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

Статья основана на анализе 185 случаев нарушения подвижности верхнешейного отдела позвоночника. Предложена классификация нестабильности и гипомобильности краниовертебрального сегмента по этиологическому признаку, механизму, а также степени выраженности нарушения подвижности. Описаны клинические проявления нестабильности и гипомобильности. Разработаны четкие критерии диагностики, проводимой с использованием функциональной рентгенографии шейного отдела и функциональной компьютерной томографии сегментов С1 — С2 и С0 — С1. Изучено состояние кровообращения в системе позвоночных артерий при данной патологии. Уточнены показания к оперативному и консервативному лечению.

В отечественной и зарубежной литературе сравнительно немного работ, посвященных нарушению подвижности верхнешейного отдела позвоночника. В основном описываются застарелые

травматические повреждения костных структур, переломы зубовидного отростка, повреждения поперечной связки, аномалии развития [5—7], в единичных работах рассматривается нестабильность данного отдела при системных заболеваниях [2], ревматоидном артрите [6], натальных повреждениях [7].

Краниовертебральная патология приводит к целому комплексу вторичных нарушений функции спинного и головного мозга, проходимости позвоночных артерий, ликвородинамических путей, снижению зрения, слуха и др.

Как известно, краниовертебральный сегмент состоит из атлантоокипитального и атлантоаксиального сочленений. Стабильность его обеспечивается соответствующей формой суставных поверхностей и сложно организованным связочным аппаратом. В этом сегменте совершается около 50% всего объема движений шейного отдела позвоночника [1, 5]. В атлантоокипитальном суставе осуществляются флексиионо-экстензионные движения и отсутствуют ротационные. В атлантоаксиальном суставе в большей степени происходит ротация и в меньшей — флексия и экстензия.

Нарушение подвижности верхнешейного отдела позвоночника может проявляться в виде нестабильности (патологической подвижности позвонков относительно друг друга) или в виде гипомобильности (резкого уменьшения амплитуды движений в верхнешейном отделе). Необходимо отметить, что до настоящего времени нет четких критериев диагностики нестабильности и гипомобильности. Нет также единства мнений в вопросах лечения нестабильности: одни авторы придерживаются консервативных методов, другие предпочитают оперативные.

Мы наблюдали 185 больных в возрасте от 2,5 до 16 лет с различными видами и формами нарушения подвижности верхнешейного отдела позвоночника.

Для диагностики этих нарушений использовали функциональную рентгенографию шейного отдела позвоночника, специальную укладку (через открытый рот) для выполнения снимков атлантоаксиального сочленения, функциональную компьютерную томографию (ФКТ) атлантоокипитального и атлантоаксиального суставов, ультразвуковую доплерографию (УЗДГ) позвоночных артерий, рео- и эхоэнцефалографию.

По этиологическому признаку мы выделяем четыре формы нарушения подвижности верхнешейного отдела позвоночника: 1) посттравматическую, 2) диспластическую, 3) ревматоидную, 4) при системных заболеваниях.

В зависимости от механизма нарушений подвижности различаем три их вида: 1) атлантоокипитальный — а) ротационный, б) флексиионо-экстензионный, в) сочетанный; 2) атлантоаксиальный — а) ротационный, б) флексиионо-экстензионный, в) сочетанный; 3) комбинированный.

Кроме того, выделяем разные степени нестабильности и гипомобильности. Атлантоокипитальная нестабильность делится на три степени: флексиионо-экстензионная — в зависимости от колебания точки на скате затылочной кости (I степень — 2 — 4 мм, II степень — 4 — 6 мм, III степень — более 6 мм), ротационная — в зависимости от величины угла ротации (I степень —

2 — 4°, II — 4 — 6°, III — свыше 6°). Атлантоаксиальная нестабильность делится на две степени: флексионно-экстензионная — в зависимости от расширения щели Крювелье (I степень — 3 — 6 мм, II — более 6 мм), ротационная нестабильность — в зависимости от угла аксиальной ротации атланта (I степень — до 60°, II — более 60°).

При гипомобильности краниовертебрального сегмента мы выделяем две степени. Атлантоокципитальная гипомобильность I степени соответствует подвижности в пределах 3 — 5°, II степени — менее 3°; атлантоаксиальная флексионно-экстензионная гипомобильность I степени — 4 — 8°, II степени — менее 4°, ротационная I степени — до 20°, II степени — менее 20°.

Из 185 наблюдавшихся нами больных с нарушением подвижности в верхнешейном отделе позвоночника у 140 была выявлена нестабильность. Она сопровождалась болями в области шеи, головными болями, головокружением, тошнотой и рвотой при внутричерепной гипертензии. Грубая неврологическая симптоматика в виде геми- и тетрапарезов отмечалась только у 4 больных.

Нестабильность в атлантоокципитальном сочленении мы диагностировали с помощью метода Ротмана и по данным ФКТ.

При определении флексионно-экстензионной нестабильности по методу Ротмана на функциональных снимках шейного отдела позвоночника ставится точка на вершине ската затылочной кости, проводится линия через середину передней и задней дуги атланта и к этой линии восстанавливается перпендикуляр по заднему краю передней дуги атланта. В норме колебания точки на скате относительно перпендикуляра не превышают 1 мм при максимальном сгибании и разгибании шейного отдела [3]. Колебание более 1 мм расценивается как нестабильность (см. рис. 1 на вклейке).

Ротационную нестабильность диагностировали по данным ФКТ атлантоокципитального сочленения, используя в качестве костных ориентиров затылочные мышечки и боковые массы атланта. Поскольку в норме ротационные движения в этом сочленении отсутствуют, выявление признаков ротации позволяет говорить о его нестабильности.

Сочетанная нестабильность характеризуется наличием одновременно признаков флексионно-экстензионной и ротационной нестабильности.

Атлантоаксиальную флексионно-экстензионную нестабильность мы диагностировали по расширению щели Крювелье, которая в норме составляет до 3 мм [1, 3, 6]. При разгибании головы в ряде случаев наблюдалось смещение передней дуги атланта на уровень вершины зубовидного отростка, а иногда и дальше. Диагностика ротационной нестабильности основывалась на данных ФКТ. В норме атлантоаксиальная ротация в обе стороны составляет 35 — 40° [1]. Ротацию более 40° мы расценивали как проявление нестабильности.

При сочетании атлантоокципитальной и атлантоаксиальной нестабильности констатировали комбинированный вид нестабильности.

Посттравматическая нестабильность чаще всего наблюдается при застарелых повреждениях

связочного аппарата верхнешейного отдела позвоночника (65 больных). При одностороннем повреждении крыловидной связки отмечается ротационная, при разрыве крыловидной и поперечной связок — сочетанная атлантоаксиальная нестабильность. При двустороннем разрыве крыловидных связок и одновременном повреждении поперечной связки наблюдается комбинированная нестабильность краниовертебрального сегмента.

Из застарелых повреждений костных структур, протекающих с нестабильностью верхнешейного отдела позвоночника (5 больных), чаще других встречается несросшийся перелом зубовидного отростка. При этом обычно при сгибании головы атлант вместе с отломком зуба смещается кпереди, а при разгибании — кзади, что соответствует флексионно-экстензионной нестабильности.

Причиной диспластической формы нестабильности чаще всего являются нарушения развития костных структур (30 больных). Это, например, гипоплазия затылочных мышечков, при которой они имеют уплощенную форму, что обуславливает сочетанную нестабильность атлантоокципитального сегмента. Гипоплазия зубовидного отростка приводит к комбинированной нестабильности краниовертебрального сегмента, поскольку при этом имеется также недоразвитие связочных структур, стабилизирующих данный сегмент.

Асимметричное положение зубовидного отростка мы относим к дисплазиям верхнешейного отдела позвоночника. Как показали наши исследования, крыловидная связка, расположенная на стороне смещения зубовидного отростка, укорочена, а на противоположной стороне удлинена. Суставные поверхности боковых атлантоаксиальных суставов неконгруэнтны, суставные площадки на стороне смещения меньше, чем на другой стороне. В результате этого имеется разница в атлантоаксиальной ротации при повороте головы: величина угла ротации на стороне укорочения связки на 6-8° меньше, чем на другой стороне. В определенных случаях неравномерная нагрузка приводит к выраженным клиническим проявлениям. По данным УЗДГ позвоночных артерий, на стороне удлиненной крыловидной связки при повороте головы в противоположную сторону регистрируется экстравазальное воздействие.

К диспластической форме мы отнесли также нестабильность у больных с грубыми аномалиями развития (5 наблюдений). Например, при синотозах в нижнешейном отделе позвоночника развивается компенсаторная комбинированная нестабильность краниовертебрального сегмента. При аплазии зубовидного отростка нестабильность краниовертебрального сегмента также носит комбинированный характер.

Отдельную группу составляют пациенты, у которых нестабильность верхнешейного отдела позвоночника развивается на фоне диспластического синдрома (25 наблюдений). У них часто отмечаются гипермобильность суставов, плоскостопие, сколиоз, асимметрия надплечий, лопаток, высокое небо, неправильный прикус. В этих случаях преимущественно выявлялась комбинированная нестабильность краниовертебрального сегмента. Реже встречалась сочетанная

атлантаокипитальная и атлантаокипитальная нестабильность.

Ревматоидная форма нестабильности верхнешейного отдела позвоночника была у 7 наших больных. По данным ряда зарубежных авторов, при ревматоидном артрите верхнешейный отдел поражается в 30% случаев. При этом происходит деструкция связочных элементов краниовертебрального сегмента. Нестабильность у наблюдавшихся нами больных носила только флексионно-экстензионный характер — как в атлантаокипитальном, так и в атлантаокипитальном сочленении (см. рис. 2 на вклейке). Ротационной нестабильности не отмечалось, напротив, при ФКТ атлантаокипитального сочленения в нем выявлено резкое ограничение ротационных движений.

Нестабильности верхнешейного отдела позвоночника при системных заболеваниях (синдром Элерса—Данло, мукополидоз и др.) посвящены единичные работы [2]. Нарушение при этих заболеваниях обмена соединительной ткани, синтеза коллагеновых волокон приводит к нестабильности многих суставов, в том числе и сустава головы. В ряде случаев возможно развитие компрессии спинного мозга с тяжелой неврологической симптоматикой. У наблюдавшихся нами 3 больных с синдромом Элерса—Данло нестабильность носила только флексионно-экстензионный характер, ротационный компонент отсутствовал.

По степени стеноза позвоночного канала мы выделяем три типа нестабильности краниовертебрального сегмента: 1) нестабильность, протекающая без стеноза позвоночного канала, 2) протекающая с динамическим стенозом (при определенных движениях головы стеноз увеличивается), 3) протекающая со статическим стенозом (степень стеноза при движениях головы не меняется).

Расширение щели Крюгелье более чем на 10 мм опасно, так как это может привести к возникновению неврологической симптоматики.

Говоря о нарушении кровообращения у больных с нестабильностью верхнешейного отдела, необходимо подчеркнуть, что у 85% из них при поворотах головы в сторону выявляется экстравазальное воздействие на позвоночные артерии. У 30% больных была выявлена грубая динамическая окклюзия позвоночных артерий, сопровождавшаяся падением диастолического давления до нуля и значительным снижением систолического давления. У остальных больных при УЗДГ регистрировалось либо понижение систолического и диастолического давления, либо повышение систолического и понижение диастолического. В значительной степени это зависело от того, куда попадал эхосигнал при исследовании: выше или ниже места сдавления позвоночных артерий.

Практически во всех случаях данные реоэнцефалографии свидетельствовали о затруднении венозного оттока из полости черепа и наличии венозной дисфункции. Примерно у половины пациентов при эхоэнцефалографии выявлялись признаки внутричерепной гипертензии, что, вероятно, было обусловлено нарушением циркуляции ликвора в результате нестабильности.

У 45 наблюдавшихся нами больных нарушение подвижности верхнешейного отдела позвоночника проявлялось в виде гипомобильности. Клинически у них отмечались ограничение движений в шее, вынужденное положение головы, боли в области шеи, головные боли, головокружение.

Диагностика атлантаокипитальной гипомобильности основана на данных функциональной рентгенографии шейного отдела позвоночника. Для расчета подвижности мы использовали два метода: измерение расстояния между задней дугой атланта и затылочной костью и измерение угла, образуемого пересечением двух условных линий. При первом варианте измерения считали, что если атлант при сгибании и разгибании не отходит от затылочной кости, как бы "прилипает" к ней, то имеется гипомобильность данного сустава. Для более точной оценки подвижности применяли второй вариант. На функциональных рентгенограммах проводили две линии: одну — через середину передней и задней дуги атланта, другую — через вершину ската и затылочную кость. Измеряли угол, образованный пересечением этих линий, на снимках, выполненных в положении максимального сгибания и максимального разгибания шейного отдела, и определяли разность между величинами этих углов. Мы обследовали контрольную группу больных в возрасте от 4 до 16 лет (14 человек), которым проводилась функциональная рентгенография шейного отдела позвоночника (для исключения другой патологии), и установили, что в норме разница между углами составляет 5°. Величина ее менее 5° свидетельствует о гипомобильности атлантаокипитального сочленения. В случаях выраженной гипомобильности этого сочленения при сгибании и разгибании зубовидный отросток часто совершает поршнеобразное движение, т.е. при сгибании смещается в сторону большого затылочного отверстия, а при разгибании — ниже передней дуги атланта.

Диагностика гипомобильности атлантаокипитального сочленения, так же как и его нестабильности, основана на данных функциональной рентгенографии и ФКТ шейного отдела позвоночника. Для выявления флексионно-экстензионной гипомобильности используется следующая схема измерений: проводятся две линии — одна через середину передней и задней дуги атланта, другая по нижнему краю тела позвонка С2 и затем вычисляется разность между величинами углов, образуемых пересечением этих линий, на снимках, выполненных в положении максимального сгибания и максимального разгибания. По данным исследования контрольной группы, в норме она составляет 8°. Показатель менее 8° мы расценивали как гипомобильность. Ротационную гипомобильность атлантаокипитального сустава рассчитывали по ФКТ. Атлантаокипитальную ротацию менее 35° расценивали как гипомобильность.

Наиболее часто встречается посттравматическая гипомобильность краниовертебрального сегмента (25 больных). Причиной ее преимущественно является невправленный ротационный подвывих атланта. Клинически он проявляется характерной триадой: боль в шейном отделе, вынужденное положение головы, ограничение

движений в шее. При невправленном подвывихе эта симптоматика может сохраняться долгое время — в наших наблюдениях до 1,5 лет. При обследовании больных выявляется комбинированный тип гипомобильности краниовертебрального сегмента: атлантоокипитальная гипомобильность в сочетании с флексионно-экстензионной и ротационной атлантоаксиальной. При компьютерной томографии сегмента C1 — C2 в нейтральном положении могут быть видны дислоцированные суставные поверхности.

Причиной гипомобильности верхнешейного отдела может быть также неправильно сросшийся — с передним или задним смещением — перелом зубовидного отростка, так как в этом случае происходит смещение верхних суставных отростков боковых атлантоаксиальных суставов, что ведет к неконгруэнтности суставных поверхностей.

У 6 больных выявлена диспластическая гипомобильность (ротационная атлантоаксиальная), причиной которой было укорочение крыловидных связок. На рентгенограммах, сделанных через рот, и компьютерных томограммах сегмента C1 — C2 в нейтральном положении определялось очень малое расстояние между боковыми массами атланта и зубовидным отростком.

Ревматоидный артрит может сопровождаться флексионно-экстензионной нестабильностью и вместе с тем нередко приводит к ротационной гипомобильности атлантоаксиального сочленения (7 больных), которая возникает в результате подвывиха атланта кпереди, неконгруэнтности суставных поверхностей боковых атлантоаксиальных суставов.

У больных с системными заболеваниями (синдром Элерса—Данло) атлант также часто смещен кпереди, из-за чего развивается ротационная гипомобильность атлантоаксиального сочленения.

При аномалиях развития верхнешейного отдела позвоночника (4 больных) встречаются разные виды гипомобильности краниовертебрального сегмента. Например, при ассимиляции атланта с затылочной костью развивается флексионно-экстензионная атлантоокипитальная гипомобильность, при синостоле позвонков C1 и C2 — сочетанная атлантоаксиальная.

Кровообращение и ликвородинамика у больных с гипомобильностью верхнешейного отдела позвоночника страдают в меньшей степени, чем у больных с нестабильностью. При УЗДГ у 20% больных выявлена асимметрия скорости кровотока по позвоночным артериям; у одной больной с невправленным ротационным подвывихом кровотока на стороне подвывиха отсутствовал, после вправления подвывиха наступила нормализация его. При реоэнцефалографии у 46% больных отмечены затруднение венозного оттока и венозная дисфункция. При эхоэнцефалографии у 30% больных выявлено повышение внутричерепного давления.

Касааясь выбора метода лечения, необходимо подчеркнуть, что абсолютным показанием к оперативному лечению является нестабильность верхнешейного отдела позвоночника, протекающая со статическим или динамическим стенозом позвоночного канала и неврологической симптоматикой. В этом случае следует произвести устранение с помощью гало-аппарата вызвавшей

стеноз дислокации, а затем стабилизирующую операцию. Если устранить дислокацию не удастся, необходимо произвести декомпрессию спинного мозга в сочетании со стабилизирующей операцией.

Выполнять ли окципитоспондилодез или атлантоаксиальный? По нашему мнению, при решении этого вопроса надо исходить из вида нестабильности краниовертебрального сегмента. Если имеется комбинированная нестабильность, то показан окципитоспондилодез, а если атлантоаксиальная, то атлантоаксиальный.

Нестабильность без стеноза позвоночного канала, протекающую с синдромом позвоночной артерии, синдромом внутрочерепной гипертензии, следует лечить консервативно (ношение воротничка, ЛФК, массаж, физиотерапия, периартериальные новокаиновые блокады и т.п.).

При посттравматической гипомобильности, связанной с невправленным ротационным подвывихом, в сроки до 3 мес показано одномоментное вправление, а после 3 мес — наложение гало-аппарата.

В остальных случаях гипомобильности мы используем консервативные методы: фиксацию шейного отдела с помощью воротничка из вспененного полиэтилена, массаж воротниковой зоны, лечебную гимнастику, физиотерапию, новокаиновые блокады, легкое вытяжение шейного отдела на специальной раме.

При оценке результатов лечения мы пользовались следующими критериями: хороший результат — полное исчезновение болей, головокружения, регресс неврологической симптоматики; удовлетворительный — частичный регресс болевого синдрома, уменьшение головокружения, прекращение прогрессирования неврологической симптоматики; неудовлетворительный — отсутствие эффекта. Хороший результат был получен у 75% больных, удовлетворительный — у 20%, и лишь в 5% случаев лечение не дало эффекта.

ЛИТЕРАТУРА

1. Колесов С.В. Застарелые повреждения связочного аппарата верхнешейного отдела позвоночника у детей и подростков: Дис. ... канд. мед. наук.— М., 1993.
2. Carl A., Waldman J. //Spine.— 1991.— Vol. 16, № 2.— P. 215—217.
3. Gabriel R., Mason D. //Ibid.— P. 215—217.
4. Montane F.J., Eismont B.A. //Ibid.— P. 712—716.
5. Shirasaki N. //Ibid.— 1991.— Vol. 16, № 7.— P. 706—715.
6. Smith W.A., Phillips R.N. //Ibid.— P. 702-705.
7. Tuff S.J., Taylor T.K., Hangman S. //J. Bone Jt Surg.— 1986.— Vol. 68B, № 5.— P. 702—703.

DISTURBANCE OF UPPER CERVICAL SPINE MOBILITY IN CHILDREN AND ADOLESCENTS

S.T. Vetrile, S.V. Kolesov

185 cases of the disturbance of upper cervical spine mobility were studied. Classification of cranio-vertebral segments instability and hypomobility on the base of etiology, mechanism as well as the degree of mobility disturbance were worked out. Clinical manifestations of instability and hypomobility were described. Exact diagnostic criteria including usage of functional roentgenography, functional computer tomography of C1-2 and C0-1 segments were worked out. In those patients the condition of blood circulation in spine arteries system was studied. The indications for surgical intervention and conservative treatment were clarified.