

## ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ЛОЖНЫХ СУСТАВОВ КОСТЕЙ ГОЛЕНИ У ДЕТЕЙ ДИСТРОФИЧЕСКОГО И ДИСПЛАСТИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА

© Поздеев А. П., Захарьян Е. А.

ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург  
ГБОУ ВПО «СЗГМУ им. И. И. Мечникова», Санкт-Петербург

*«Врожденный перелом голени — наиболее частая деформация среди всех врожденных деформаций голени; она представляет собой весьма типичную картину, и, наконец, лечение этой деформации ставит перед ортопедом еще не разрешенную задачу».*

*А. Шани, «Практическая ортопедия», 1933 г.*

### Введение

Врожденные ложные суставы костей голени (ВЛСГ) относятся к редким заболеваниям и, по зарегистрированным данным, составляют от 1:28 000 новорожденных в Финляндии до 1:190 000 случаев в Великобритании [9—13]. Аналогичные данные по России отсутствуют, но в целом частота встречаемости ВЛСГ составляет 0,5—1 % среди всех врожденных заболеваний опорно-двигательного аппарата [1]. Несмотря на редкость, данная патология является актуальной в связи со сложностью, длительностью и многоэтапностью хирургического лечения пациентов, которое в 20—50 % случаев заканчивается неудовлетворительными результатами или ампутацией конечности.

### Этиология

Под врожденным ложным суставом костей голени (ВЛСГ) принято понимать такое патологическое состояние, когда у ребенка с рождения выявляется патологическая подвижность, преимущественно в нижней трети голени, сопровождающаяся истончением и склерозом концов костных фрагментов, или имеет место варусно-антекурвационная деформация голени с выраженным склерозом, облитерацией костномозгового канала, истончением диафиза кости на вершине деформации.

Различают врожденные ложные суставы костей голени латентные и истинные.

Латентная форма врожденного ложного сустава костей голени в большинстве случаев является источником развития истинного ложного сустава. Для латентной формы псевдоартроза характерны передненаружное ис-

кривление голени на границе средней и нижней ее трети, истончение диафиза кости по типу «песочных часов», склероз костномозгового начала. Истинная форма ВЛСГ с рождения встречается крайне редко и преимущественно формируется после патологического перелома костей голени на вершине искривления [6]. После патологического перелома берцовых костей характерно формирование псевдоартроза с резко истонченными концами костных фрагментов.

Уже первые исследователи обратили внимание на частое сочетание данной патологии с нейрофиброматозом. По наблюдениям В. О. Маркса и многих зарубежных исследователей, болезнь Реклингаузена встречается у 50—75 % больных с врожденными ложными суставами. На этом основании была предложена теория «внутрикостной нейрофибромы».

Многие авторы считают причиной развития врожденных ложных суставов костей голени аномалию развития и строения сосудов, приводящую к нарушению трофики тканей. Этому соответствуют данные Boyd, Sade [15] и многих других ученых, которые при гистологических исследованиях тканевых срезов выявили склероз, утолщение стенок артерий и капилляров с резким сужением их просвета.

Р. Г. Майсурадзе в своем исследовании в 1981 г. [4] при контрастировании сосудов пораженной конечности выявил гипоплазию сосудов, изменение вен в виде перетяжек. В 1964 г. Н. М. Михайлова по данным осциллографии и капилляроскопии отметила значительное ухудшение периферического кровообращения при врожденном ложном суставе. Выявленная патология сосудов, по

их мнению, ведет к нарушению остеогенных свойств в области псевдоартроза.

Некоторые авторы считают, что в ряде случаев врожденные ложные суставы являются следствием патологических переломов костей голени в области очага фиброзной.

Утолщенную, гипертрофированную надкостницу Boyd, Sade [15] также рассматривают как этиопатогенетический фактор. По их мнению, утолщенная надкостница, сдавливая диафиз кости, препятствует ее питанию.

С. А. Рейнберг и др. [7] считали причиной развития врожденных ложных суставов дистрофические или нейротрофические расстройства. Предположения авторов основаны на том, что при гистологическом исследовании промежуточной прослойки были выявлены обширные очаги некроза, беспорядочная фиброзная пролиферация с дефектом оссификации. При изучении рентгенологической картины врожденных ложных суставов было обнаружено, что «картина формирования врожденного ложного сустава костей голени напоминает хорошо известную перестройку костей на нейротрофической почве». Врожденные ложные суставы он считает не сущностью болезни, а осложнением ее.

Проведенное В. Л. Андриановым и А. П. Поздеевым [1, 6] комплексное обследование 64 детей с врожденными ложными суставами костей голени, включающее клинико-рентгенологический, психоневрологический, генетический, электрофизиологический, морфологический методы исследования, показало, что причинами развития данного заболевания чаще всего является нейрофиброматоз (в 51 % случаев), реже — миелодисплазия (31 %) и, наконец, фиброзная дисплазия (18 %). Выявленные ими при морфологическом исследовании концов костных фрагментов и окружающих

мягких тканей у детей, страдающих нейрофиброматозом и миелодисплазией, дистрофические изменения в виде множества очагов некроза в костной ткани и промежуточной прослойке, гигантские многоядерные клетки, склонность тканей к формированию низкодифференцированных структур, позволили установить, что причиной развития псевдоартрозов у этой группы больных являются нейротрофические расстройства. При фиброзной дисплазии причинами развития ложного сустава являются патологические переломы в области очага патологической костной ткани.

### Классификация

Врожденные ложные суставы костей голени, несмотря на то что они являются лишь локальным проявлением одного из тех основных заболеваний, до настоящего времени в источниках литературы рассматривают как отдельную нозологическую единицу. Поэтому широко используемые в настоящее время в клинической практике классификации Andersen (1976), Campanacci (1981), Blauth (1981), Boyd (1982), Crawford (1986) основаны на распределении ложных суставов по их рентгенологической картине и, начиная с 1930 г. (Samurati, 1930), по своей информативности не претерпели существенных изменений.

Исследования, проведенные 190 больным на базе отделения общей костной патологии НИДОИ им. Г. И. Турнера, позволили установить четкую корреляцию между особенностями формирования и течения ВЛСГ с их этиологическим фактором. Данное обстоятельство послужило основанием для разработки классификации (табл. 1), отражающей этиологию и особенности течения ВЛСГ [1, 5, 6].

Таблица 1

Классификация врожденных ложных суставов костей голени  
(А. П. Поздеев, 1998)

<b>1.</b>				
<b>Ложные суставы и дефекты нейродистрофического генеза</b> (ложные суставы и дефекты, сформировавшиеся на почве нейрофиброматоза и миелодисплазии)				
Латентная форма ложного сустава			Истинная форма ложного сустава	
Непрогрессирующая	Медленно прогрессирующая	Быстро прогрессирующая	Тугая форма ложного сустава	Подвижная форма ложного сустава
<b>2.</b>				
<b>Ложные суставы, сформировавшиеся на почве фиброзной дисплазии</b> Тугая форма ложного сустава				

### Ложные суставы на почве нейрофиброматоза (95 пациентов).

Типичной для данной группы больных является латентная форма ложного сустава с рождения, с прогрессированием деформации и истончением пораженной кости. Причиной возникновения истинного псевдоартроза служат патологические переломы (рис. 1). Преобладают деформации конечности средней и тяжелой степени. Выраженная патологическая подвижность имеет место практически во всех случаях.

Рентгенологическая картина складывается из резко выраженного истончения концов костных фрагментов в сочетании с их склерозированием, остеопорозом отдаленных участков кости, признаков гипофункции ростковых зон (с сопутствующим этому прогрессирующим укорочением конечности). Могут выявляться неоссифицирующиеся фибромы, очаги фиброзной дисплазии и некроза костной ткани. Поражение смежных суставов нетипично.

Характерным является снижение объемного кровотока, не превышающего 30 %.

ЭМГ-данные заключаются в снижении электрогенеза мышц как на пораженной, так и на интактной конечностях, снижении частоты следования электрических потенциалов во всех исследуемых мышцах, изменении реципрокных отношений мышц — антагонистов голени.

При морфологическом исследовании выявляется склероз губчатой кости, обширные очаги некроза, остеокластическая резорбция костной ткани, отсутствие или слабые проявления костеобразовательных процессов на краях отломков.

### Ложные суставы на почве миелодисплазии (59 пациентов).

Данная группа больных с ВЛСГ нейродистрофического генеза, сформировавшимися на почве миелодисплазии, впервые выявлена и описана сотрудниками НИДОО им. Г. И. Турнера [6]. Проведенное комплексное рентгенологическое, электрофизиологическое и гистологическое исследование позволило определить, что развитие и течение ложного сустава при миелодисплазии и нейрофиброматозе имеет много общего.

Так же как и при нейрофиброматозе, для ВЛС, сформировавшихся на почве миелодисплазии, типичной с рождения, является латентная форма ложного сустава со значительно меньшей частотой патологических переломов и развитием истинной формы ложного сустава только в половине случаев (рис. 2).

Тяжесть деформации конечности колеблется в широких пределах от практически ее отсутствия до тяжелой степени. Патологическая подвижность имеет место во всех случаях истинных псевдоартрозов. Однако, в отличие от больных нейрофиброматозом, болтающийся ложный сустав выявляется со значительно меньшей частотой, примерно в 1/4 части случаев патологическая подвижность не превышает 15°.

Рентгенологическая картина характеризуется теми же изменениями, что и при нейрофиброматозе. Однако, в отличие от последнего, степень истончения концов костных фрагментов выражена в меньшей степени, более того, может иметь место практически нормальная толщина концов костных фрагментов или даже их утолщение. Поражение смежных суставов не типично.



Рис. 1. Врожденный ложный сустав при нейрофиброматозе

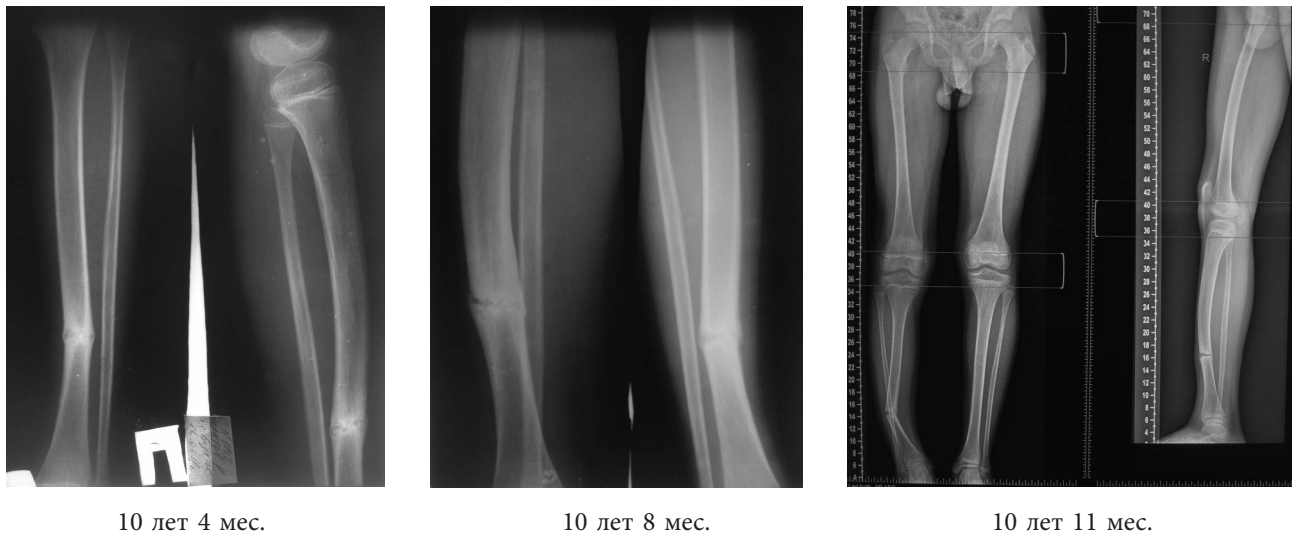


Рис. 2. Динамика развития ложного сустава при миелодисплазии

Отмечается повышение регионального кровотока до 145 % и незначительное накопление РФП в концах фрагментов, свидетельствующее об относительно благоприятном состоянии метаболизма костной ткани.

При ЭМГ выявляются признаки органического поражения центральной нервной системы (снижение амплитуды электрической активности, нарушение реципрокных отношений мышц-антагонистов, повышение синхронизации и изменение полифазности электрических потенциалов), однако выраженные в меньшей степени.

Гистологическая картина идентична таковой при нейрофиброматозе.

#### **Ложные суставы при фиброзной дисплазии (36 пациентов).**

Особенности развития ложных суставов при фиброзной дисплазии обусловлены локальным поражением костной ткани. При рождении деформация костей голени отсутствует. Наличие патологических изменений в кости диагностируется только после наступления патологического перелома на фоне полно-

го благополучия. Типичным является быстрое развитие деформации средней и тяжелой степени тяжести, обусловленной сохранным мышечным тонусом (рис. 3). Патологическая подвижность или отсутствует или выражена незначительно (не более 10–15°).

При рентгенологическом исследовании концы костных фрагментов утолщены (дистального в меньшей степени, чем проксимального), склерозированы. Выявляются очаги фиброзной дисплазии. Изменений состояния отдаленных участков кости, ростковых зон и эпифизов не отмечается.

Объемный кровоток в пораженном сегменте повышен в среднем на 20–75 %, отмечается повышенное накопление РФП в концах фрагментов до 580–600 %.

На ЭМГ существенные нарушения отсутствуют, выявляется снижение электрогенеза, обусловленное наличием деформации и нарушением функции конечности.

Данные гистологического исследования характерны для фиброзной дисплазии (табл. 2).

Таблица 2

Дифференциальная диагностика врожденных ложных суставов костей голени в зависимости от этиологического фактора

Признак	Нейрофиброматоз	Миелодисплазия	Фиброзная дисплазия
Клинические проявления			
Наследственность	Отягощена в 89 % случаев	Не отягощена	Не отягощена
Пигментные пятна	Более 5 овальной формы	Редко — единичные с неровными краями	Редко — единичные с неровными краями
Сколиоз, spina bifida	Характерны	Характерны	Не характерны
Диспластические признаки развития	Характерны	Характерны	Не характерны
Деформация голени с рождения	Характерна	Характерна в 70 % случаев	Не характерна



Продолжение таблицы 2

Признак	Нейрофиброматоз	Миелодисплазия	Фиброзная дисплазия
Патологические переломы	Преимущественно в возрасте 1—3 лет	Преимущественно в возрасте 2—5 лет	Преимущественно в возрасте 3—9 мес.
Степень деформации голени	Средняя, тяжелая	От отсутствия до тяжелой	Средняя, тяжелая
Патологическая подвижность	Выраженная	Выраженная, умеренно выраженная	Регидная
Рентгенологическая картина			
Концы костных фрагментов	Резко выраженное истончение, склероз	Резко выраженное, умеренно выраженное истончение, склероз	Утолщены, склероз
Структура кости вне ложного сустава	Остеопороз, дистрофия	Остеопороз, дистрофия	Не изменена
Зоны роста	Гипофункция	Гипофункция	Не изменены
Электромиография			
Структура	Дискретная, редуцированная	Дискретная, редуцированная	Снижен электрогенез
Реовазография			
Объемный кровоток	Снижен	Снижен или умеренно повышен	Повышен на 20—75 %
Морфологическое исследование			
Состояние костной ткани в концах отломков	Отсутствие или слабые проявления костеобразовательных процессов	Отсутствие или слабые проявления костеобразовательных процессов	Структуры, характерные для фиброзной дисплазии



Рис. 3. Динамика развития ложного сустава при фиброзной дисплазии

## Выводы

Врожденные ложные суставы костей голени являются локальным проявлением одного из трех основных заболеваний: нейрофиброматоза, миелодисплазии и фиброзной дисплазии.

Особенности развития и течения врожденных ложных суставов костей голени име-

ют прямую корреляционную связь с этиологическим фактором.

Верификация основного заболевания, послужившего причиной формирования ВЛСГ, является необходимым условием для назначения адекватного консервативного лечения и выбора методики хирургического вмешательства.

## Литература

1. Поздеев А. П., Андрианов В. Л. Врожденные пороки развития голени // Травматология и ортопедия: рук. для врачей. В 3 т. М.: Медицина, 1997. С. 290–306.
2. Гук Ю. Н. Поражение опорно-двигательного аппарата при нейрофиброматозе у детей и подростков // Материалы VI съезда травматологов-ортопедов СНГ. Ярославль, 1993.
3. Шанц А. Практическая ортопедия. М.: Государственное медицинское издательство, 1933. 564 с.
4. Майсурадзе Р. Г. Врожденные ложные суставы костей голени у детей и подростков [Текст]: (патогенез, клиника, лечение): Автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.22; ЦНИИ травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова. М., 1981. 27 с. Библиогр.: С. 26–27.
5. Поздеев А. П., Садофьева В. И. Классификация ложных суставов и дефектов костей у детей. Патология крупных суставов и другие актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии. СПб., 1998. С. 22–25.
6. Поздеев А. П. Ложные суставы и дефекты костей у детей (Этиология, клиника, лечение): Дис. ... док. мед. наук. СПб., 1998.
7. Трофимова Т. Н., Парижский З. М. Корифей отечественной рентгенологии — Самуил Аронович Рейнберг (ленинградский период деятельности) // Радиология — практика. 2006. № 1.
8. Шевцов В. И., Борзунов Д. Ю., Митрофанов А. И. Стимуляция регенерации костной ткани в полостных дефектах при лечении пациентов с опухолеподобными поражениями длинных костей // Гений ортопедии. 2009. № 1. С. 107–109.
9. Khiamia F., Rampal V., Seringe R. Congenital pseudarthrosis of the tibia: An atypical proximal location *Orthopaedics & Traumatology//Surgery & Research*. 2010. 96, 70–74.
10. Pannier S. Congenital pseudarthrosis of the tibia *Orthopaedics & Traumatology//Surgery & Research*. 2011. 97, 750–761.
11. Khan T., Joseph B. Controversies in the management of congenital pseudarthrosis of the tibia and Fibula // *Bone Joint J*. 2013; 95-B: 1027–34.
12. Paget J. Ununited fractures in children. In: *Paget's studies of old case books*. London: Longman's Green & Co., 1891: 130–135.
13. Heikkinen E. S., Poyhonen M. H., Kinnunen P. K. Congenital pseudarthrosis of the tibia: treatment and outcome at skeletal maturity in 10 children // *Acta Orthop. Scand*. 1999; 70: 275–282.
14. Fairbank J. Orthopaedic manifestations of neurofibromatosis. In: Huson S. M., Hughes RAC, eds. *The neurofibromatoses: a pathogenic and clinical overview*. Cambridge: University Press, 1994: 275–303.
15. Boyd H. B. Pathology and natural history of congenital pseudarthrosis of the tibia // *Clin. Orthop. Relat. Res*. 1982; 166: 5–13.
16. Lee [et al.] Osteoblastic Differentiation in Congenital Pseudarthrosis Clinics in Orthopedic Surgery. Vol. 3. № 3. 2011. [www.ecios.org](http://www.ecios.org)
17. Bressers M. M., Castelein R. M. Anterolateral tibial bowing and duplication of the hallux: a rare but distinct entity with good prognosis // *J. Pediatr. Orthop. B*. 2001; 10: 153–157.
18. Teo H. E., Peh W. C., Akhilesh M., Tan S. B., Ishida T. Congenital osteofibrous dysplasia associated with pseudarthrosis of the tibia and fibula // *Skeletal Radiol*. 2007; 36(Suppl): S7–14.
19. Sakamoto A., Yoshida T., Yamamoto H. [et al.] Congenital pseudarthrosis of the tibia: analysis of the histology and the NF1 gene // *J. Orthop. Sci*. 2007; 12: 361–365.

## FEATURES OF CONGENITAL PSEUDARTHROSIS OF THE TIBIA OF DYSPLASTIC AND NEURODYSTROFIC GENESIS

*Pozdeev A. P., Zakharyan E. A.*

FSBI “Scientific and Research Institute for Children’s Orthopedics n. a. G. I. Turner” under the Ministry of Health of the Russian Federation

State budget institution of higher education “North-Western State Medical University n. a. I. I. Mechnikov” under the Ministry of Public Health and Social Affairs of the Russian Federation

✧ **The purpose of study** was to refine frequency of etiological factors and characteristics of congenital pseudarthrosis of tibia (CPT).

✧ **Materials and Methods.** The analysis of complex research (anamnestic, clinical, radiological, physiological, morphological) of 190 patients with CPT.

✧ **Results.** It was found that the causes of disease are: neurofibromatosis, myelodysplasia and fibrous dysplasia. In neurofibromatosis and myelodysplasia in the basis for false joints there are neurotrophic disorders. Typically a latent pseudarthrosis occurs at birth with the progression of deformity and thinning of the affected bone. Provoking factor of pseudarthrosis is a pathological fracture. Deformities, limb shortening, significant thinning and sclerosis of

ends of bone fragments, degenerative changes in bone tissue throughout the diaphysis and epiphysis, lowered bone growth, weak ossification at the ends of bone fragments up to complete absence are observed. In fibrous dysplasia the provoking factor is a pathological fracture. The ends of the bone fragments are thickened, sclerotic, they reveal foci of fibrous dysplasia.

✧ **Conclusion.** It was found that two groups of CPT are: neurotrophic and dysplastic types. Neurotrophic CPT develops against neurofibromatosis and myelodysplasia, dysplastic one — against fibrous dysplasia.

✧ Features of the development and course of congenital pseudarthrosis of tibia have a direct correlation with the etiologic factor.

### *Сведения об авторах:*

**Поздеев Александр Павлович** — д. м. н., профессор, главный научный сотрудник отделения костной патологии ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: prof.pozdeev@mail.ru

**Захарьян Екатерина Анатольевна** — аспирант кафедры детской ортопедии и травматологии ГБОУ ВПО «СЗГМУ им. И. И. Мечникова» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: зах-2008@mail.ru

**Pozdeev Alexander Pavlovich** — MD, DMedSc, Professor, chief research associate of the department of bone pathology, FSBI “Scientific and Research Institute for Children’s Orthopedics n. a. G. I. Turner” under the Ministry of Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str. 64–68. E-mail: prof.pozdeev@mail.ru.

**Zakharyan Ekaterina Anatolievna** — MD, PhD student of the chair of children’s traumatology and orthopedics, State budget institution of higher education “North-Western State Medical University n. a. I. I. Mechnikov” under the Ministry of Public Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str. 64–68. E-mail: zax-2008@mail.ru.