

Патологические переломы у больных дисхондроплазией

А.В. Попков, Л.В. Скляр, Д.А. Попков, В.А. Балабанов

Pathologic fractures in patients with dyschondroplasia

A.V. Popkov, L.V. Skliar, D.A. Popkov, V.A. Balabanov

Федеральное государственное учреждение науки
«Российский научный центр "Восстановительная травматология и ортопедия" им. академика Г. А. Илизарова Росздрава», г. Курган
(генеральный директор — заслуженный деятель науки РФ, член-корреспондент РАМН, д.м.н., профессор В.И. Шевцов)

Дисхондроплазия является врожденным заболеванием, при котором изменения в эпиметафизарных отделах костей обусловлены нарушениями оссификации эмбрионального хряща. В клинике ФГУН РНЦ "ВТО" с 1966 года проведена коррекция деформаций и укорочений нижних конечностей у 40 больных дисхондроплазией. У 12 (30 %) пациентов имели место патологические переломы (22 перелома). При анализе данной группы пациентов выявлено, что патологические переломы являются достаточно частым осложнением дисхондроплазии (30 % случаев), лечение переломов при дисхондроплазии можно сочетать с реконструктивными вмешательствами, присутствие в анамнезе патологических переломов на уровне коррекций деформаций и удлинения является прогностически благоприятным фактором с точки зрения результата лечения.

Ключевые слова: дисхондроплазия, патологические переломы.

Dyschondroplasia is a congenital disease, in which the changes in epimetaphyseal bone parts are caused by the disorders of embryonal cartilage ossification. At the clinic of the Federal State Science Institution – «Russian Ilizarov Scientific Center "Restorative Traumatology and Orthopaedics" of Russian Health Service» correction of deformities and shortenings of the lower limbs has been performed in 40 patients with dyschondroplasia since 1966. There were pathologic fractures (22 fractures) in 12 patients (30 %). While analyzing this group of patients it has been revealed that pathologic fractures are rather frequent complications of dyschondroplasia (30 % of cases), treatment of fractures for dyschondroplasia can be combined with reconstructive interventions, and the presence of the history of pathologic fractures on a level with corrections of deformities and lengthening is a favourable factor prognostically from the point of view of treatment results.

Keywords: dyschondroplasia, pathologic fractures.

Сущность патологических изменений при дисхондроплазии (болезни Олье) сводится к нарушению обызвествления и резорбции хряща эпифизарной пластинки с увеличением ее в направлении метафиза в сочетании с пролиферацией и персистенцией хондроцитов. Эти изменения происходят одновременно с ростом костей в длину, вследствие чего участки с нарушением процесса обызвествления и резорбции хряща смещаются по оси к метафизу и далее к диафизу, занимая центральное или периферическое положение [6]. В результате описанных патологических процессов нарушается продольный рост костей, образуются укорочения и осевые деформации конечностей. Наиболее часто поражаются кости вторичного окостенения с наиболее быстро растущими метафизами: бедренная, большеберцовая, плечевая, лучевая и локтевая кости [1, 5].

Ведущими симптомами дисхондроплазии, особенно при одностороннем поражении, являются укорочения и деформации конечностей. С ростом ребенка укорочения и деформации прогрессируют и могут достигать значительных величин. Степень прогрессирования первичной деформации зависит от величины патологического очага и его локализации.

Одним из осложнений течения заболевания являются патологические переломы [2]. Однако данные литературы не однозначны в вопросе возможности переломов при дисхондроплазии. В литературе ряда авторов отмечается, что переломы не характерны для болезни Олье [6]. Напротив, В.О. Маркс (1936) и И.К. Горельчик (1959) в своих наблюдениях указывают на возможность патологических переломов при этом заболевании [2]. Наиболее часто патологические переломы наблюдали в бедренной и большеберцовой костях, где особенно выражена нагрузка и встречаются наиболее крупные очаги поражения [3]. Отмечено, что патологические переломы не вызывают значительных болей и довольно быстро срастаются [4]. По частоте встречаемости переломов в литературе имеются следующие данные. М.В. Волков (1968) наблюдал патологические переломы у 21 из 69 больных (30,4 %), А.Б. Шавырин (1992) – у 10 из 60 (16,7 %) [2, 7]. Р. Lascombes (1996) отмечал переломы в 1/3 случаев у больных с дисхондроплазией, причем сроки консолидации не отличались от обычных [8].

Целью данного исследования было проследить частоту встречаемости патологических переломов (в том числе в анамнезе) у данной

группы больных, выявить закономерности их возникновения, определить прогноз для течения заболевания и последующего лечения методом

чрескостного дистракционного остеосинтеза по Илизарову.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В клинике ФГУН РНЦ «ВТО» с 1966 года проведена коррекция деформаций и укорочений нижних конечностей у 40 больных с дисхондроплазией.

Из анамнеза было выявлено, что диагноз заболевания у детей был выставлен в возрасте от одного месяца до восьми лет. До поступления в наш Центр различное оперативное лечение проводили 27 их них (вылущивание патологических очагов, корригирующие остеотомии с последующей фиксацией спицами, пластиной или гипсом, различные резекции, в том числе с костной пластикой). Средний возраст начала лечения в РНЦ «ВТО» – 13,3 года.

В Центре пациентам было выполнено 60 различных оперативных вмешательств с использованием метода чрескостного дистракционного остеосинтеза, в том числе проведено удлинение и коррекция деформаций бедра в 19 случаях (17 монолокально, 2 билокально), голени

ни – в 12 (8 монолокально, 4 билокально), полисегментарный дистракционный остеосинтез применен на 29 этапах оперативного лечения.

Были изучены возраст наступления патологических переломов у больных, их частота, характер, методы лечения, влияние на последующее реконструктивное лечение.

На аппаратно-программном комплексе для анализа полутонных изображений фирмы «ДиаМорф» (Москва) проанализированы результаты измерений средней оптической плотности в участках кости, где происходил патологический перелом; изучено распределение структур с разной степенью минерализации в исследуемом участке на различных сроках после перелома (исследование выполнено совместно с к.б.н. Е.В. Осиповой).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Пациенты были разделены на 2 группы: в 1-й группе у больных в анамнезе встречались патологические переломы, во 2-й группе – патологических переломов не было.

У 12 (30 %) пациентов имелись патологические переломы (22 перелома), в том числе у четырех больных переломы отмечены в период наблюдения в РНЦ «ВТО». Количество патологических переломов у одного пациента составляло от одного до пяти. Причем линия перелома никогда не проходила на одном и том же уровне. Наиболее часто переломам подвергалась бедренная кость на уровне диафиза – в 19 случаях. Средний возраст наступления переломов – 9,7 лет. Важно отметить, что патологические переломы происходили преимущественно у пациентов с полиоссальной формой заболевания: в 11 (8 – моноメリческая, 1 – односторонняя, 2 – двусторонняя форма) случаях.

У группы пациентов, у которых происходили патологические переломы, можно отметить ряд особенностей течения заболевания (табл. 1). А именно, у них явно раньше произошла манифестация заболевания – на один год - по сравнению с группой больных, где переломов не наблюдалось. К возрасту 13 лет величина укорочения сегментов больной конечности больше в группе с патологическими переломами. Эти факты позволяют полагать, что переломы происходят в случаях более тяжелого течения заболевания.

Таблица 1
Сравнение групп пациентов в зависимости от наличия в анамнезе патологических переломов

Признак	Без переломов	Патологические переломы
Возраст манифестации заболевания; лет	2,71±0,42	1,73±0,29
Возраст начала оперативного лечения; лет	5,53±0,58	4,44±0,9
Среднее число перенесенных оперативных вмешательств	1,54±0,28	1,42±0,33
Возраст начала лечения в РНЦ «ВТО»; лет	13,3±0,76	13,2±1,74

Для лечения патологических переломов использовали гипсовые повязки и лонгеты (11 случаев), скелетное вытяжение (6 случаев), остеосинтез аппаратом Илизарова (5 случаев). В 2 случаях остеосинтез перелома аппаратом Илизарова дополнялся удлинением и коррекцией деформаций.

Примером может служить лечение патологического перелома левого бедра в средней трети скелетным вытяжением. Пациент Л., 9 лет, история болезни № 12742. Диагноз: дисхондроплазия, полиоссальная двусторонняя форма, патологический перелом средней трети левого бедра (рис. 1).



Рис. 1. Рентгенограммы пациента Л.: а - правое бедро, б - левое бедро после перелома, в - левое бедро в процессе лечения, г - левое бедро через 2 месяца после консолидации перелома

Консолидация отмечена на 30-й день. Следует отметить, что в данном случае остались нерешенными проблемы укорочения и деформации нижних конечностей. Мы считаем целесообразным сочетать лечение перелома с реконструктивным вмешательством (с целью удлинения конечности и коррекции деформаций). Следующий клинический пример иллюстрирует данное положение (рис. 2, 3). Пациент М., 14 лет, история болезни № 33024. Диагноз: дисхондроплазия, полиоссальная мономелическая форма, патологический перелом в верхней трети диафиза правого бедра, анатомическое укорочение бедра - 2 см, голени - 4 см, вальгусная деформация правого коленного сустава.

Через 25 дней после остеосинтеза перелома бедра аппаратом Илизарова была выполнена корригирующая остеотомия бедра в нижней трети, билочальный дистракционный остеосинтез голени (рис. 4, 5, 6). В итоге, общее удлинение конечности составило 6 см, индекс остеосинтеза (ИО) - 18,6 дн/см, биомеханическая ось конечности восстановлена.



Рис. 2. Рентгенограммы правого бедра пациента М.: а - после перелома, б - после выполнения закрытого чрескостного остеосинтеза



Рис. 3. Пациент М.: а - до перелома (контрольный осмотр), б - после остеосинтеза аппаратом Илизарова

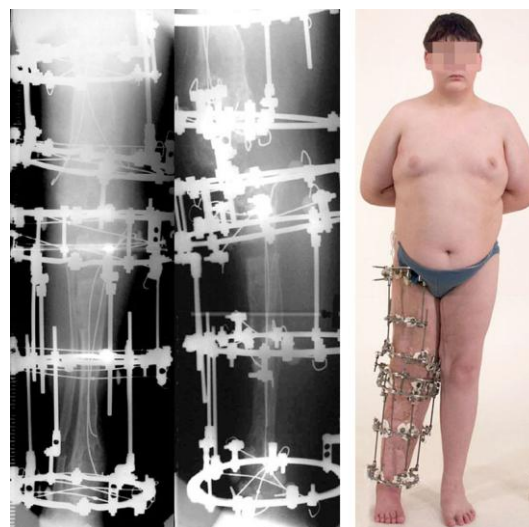


Рис. 4. Рентгенограммы в процессе лечения

Рис. 5. Пациент М. в процессе лечения



Рис. 6. Рентгенограммы бедра и голени после лечения

При анализе результатов лечения среди пациентов, которым производился полилокальный дистракционный остеосинтез (табл. 2), можно отметить, что при примерно равной величине удлинения сегментов в группе с патологическими переломами в анамнезе средняя продолжительность лечения короче. Но самое замечательное то, что ИО здесь достоверно ниже, чем у пациентов, у которых не происходило в прошлом патологических переломов. В результате перелома, произошедшего в месте истончения кортикальной пластинки над очагами хондроматоза, локально произошла естественная стимуляция репаративного остеогенеза с увеличением костной массы, развитием

сосудистой сети и стимуляции эндостального костеобразования. Последнее и служит благоприятным фоном для костеобразования после остеотомии на уровне деформации через зону патологически измененной кости.

Таблица 2
Сравнение групп пациентов в зависимости от наличия в анамнезе патологических переломов

Признак	Без переломов	Патологические переломы
Удлинение бедра за один этап; см (%)	5,23±0,44 (16,0±1,24%)	5,43±0,71 (16,4±2,49 %)
Удлинение голени за один этап; см (%)	4,1±0,59 (16,9±2,7%)	6,14±0,76 (22,5±2,7%)
Длительность остеосинтеза; дни	160,6±9,01	145,1±18,75
Индекс остеосинтеза при полилокальном удлинении; дн/см	25,1±2,37	15,5±2,17

Следующий клинический пример иллюстрирует вышесказанное. Пациент Б., 21 год. Диагноз: дисхондроплазия, полиоссальная моноメリческая форма, укорочение правой нижней конечности – 19 см, многоплоскостные деформации. В пятилетнем возрасте был патологический перелом в нижней трети бедра, достигнуто сращение с угловой деформацией. Нами был выполнен полилокальный дистракционный остеосинтез конечности, причем остеотомия на бедре производилась через зону деформации в нижней трети (рис. 7, 8).



Рис. 7. Рентгенограммы правой нижней конечности пациента Б.: а – до лечения, б – в процессе лечения, в – после лечения

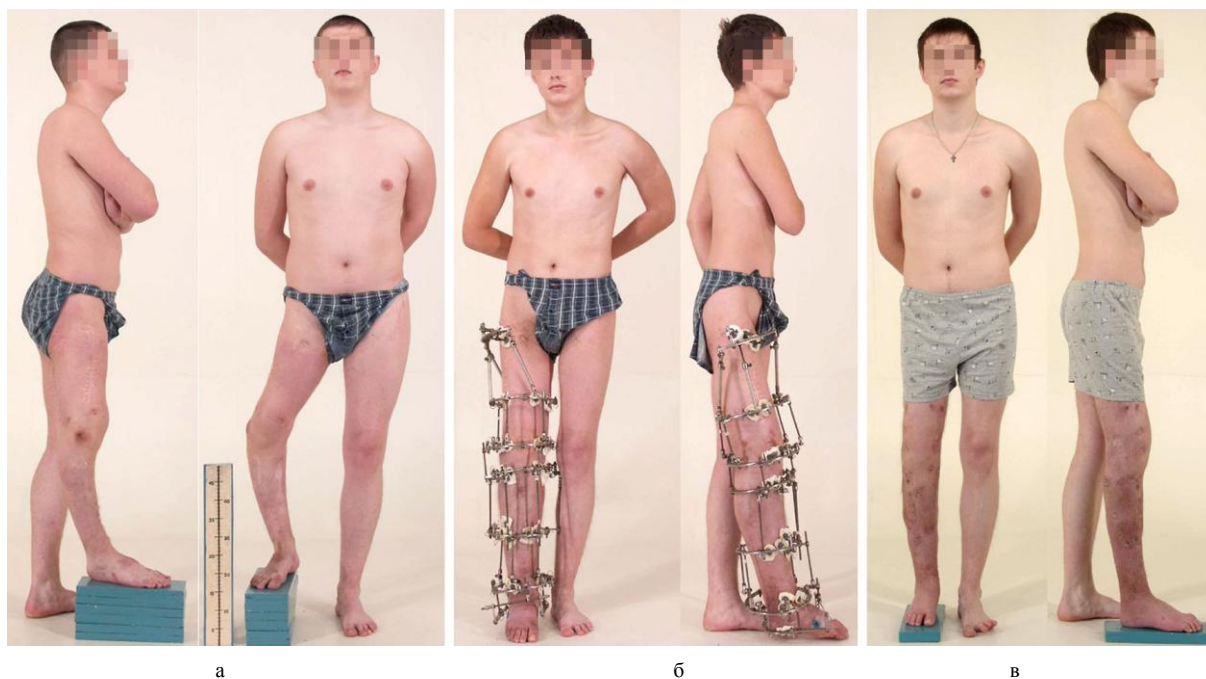


Рис. 8. Пациент Б.: а – до лечения, б – в процессе лечения, в – через 2 месяца после снятия аппарата Илизарова

Бедро удлинено на 5 см (12 %), голень – на 8 см (24 %), выполнена коррекция сопутствующих деформаций. Длительность внешней фиксации составила 142 дня, а общий ИО соответственно – 10,9 дн/см. В дальнейшем планируется полная коррекция неравенства длины конечностей за счет удлинения бедра.

На изображениях рентгенограмм (сразу после перелома, через 0,5 года, 5 лет, 15 лет после перелома) оптические плотности пикселей (рис. 9), отражающие распределение структур с разной степенью минерализации в исследуемом

участке находились в диапазоне от 0,0 до 0,30 условных единиц.

После перелома оптическая плотность структур с разной степенью минерализации в участке заключалась в диапазоне от 0,0 до 0,20 условных единиц. При этом большую часть площади участка, 79,5 %, занимали структуры с оптической плотностью от 0,0 до 0,15 условных единиц. Средняя оптическая плотность участка составляла $0,13 \pm 0,01$ условных единиц (рис. 10).

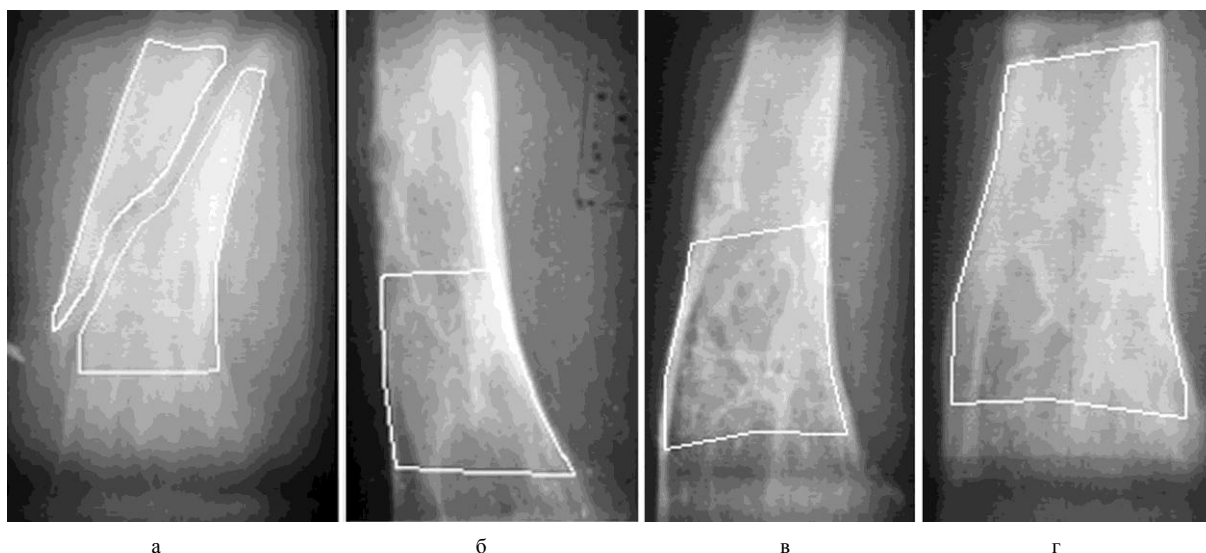


Рис. 9. Рентгенограммы правого бедра (обозначены границы исследованных участков): а – после перелома, б – через 0,5 года, в – через 5 лет, г – через 15 лет после перелома.

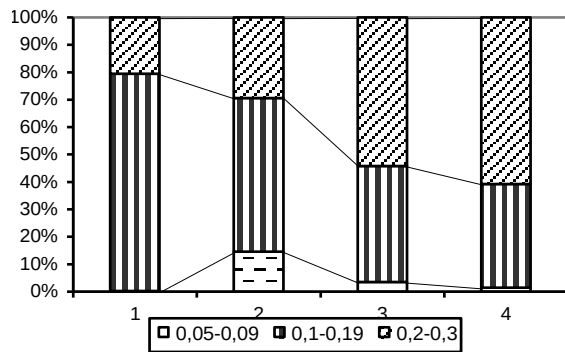


Рис. 10. Распределение структур с разной степенью минерализации в исследуемом участке (1 – после перелома, 2 – через 0,5 года, 3 – через 5 лет, 4 – через 15 лет)

Через 0,5 лет после перелома диапазон оптических плотностей минерализованных структур в участке увеличился и находился в пределах от 0,0 до 0,30 условных единиц. Уменьшалась до 70,7 % доля структур, имеющих оптическую плотность от 0,0 до 0,15 условных единиц. Появлялись структуры с оптической плотностью 0,2 - 0,30 условных единиц, что соответствовало более высокой степени минерализации. Их доля в площади участка составляла 16,2 %. Средняя оптическая плотность существенно не изменялась (рис. 11).

Через 5 лет по сравнению с предыдущим наблюдением ширина диапазона оптических плотностей не изменялась. Однако в площади участка до 54,3 %, увеличивалась доля структур с оптической плотностью от 0,20 до 0,30 условных единиц. Значимо, до $0,16 \pm 0,01$ условных единиц ($p < 0,05$), возрастала средняя оптическая плотность участка.

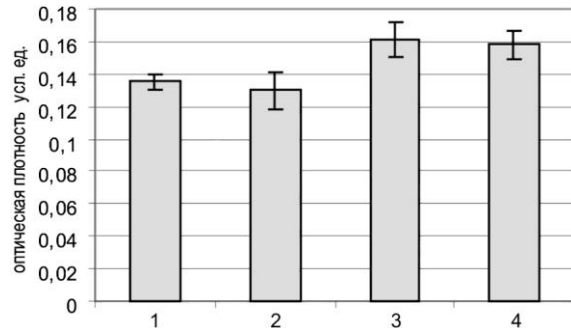


Рис. 11. Распределение средней оптической плотности в исследуемом участке (1 – после перелома, 2 – через 0,5 года, 3 – через 5 лет, 4 – через 15 лет)

Через 15 лет оптические плотности минерализованных структур находились в диапазоне от 0,0 до 0,25 условных единиц. Увеличивалась доля структур с оптической плотностью от 0,20 до 0,25 условных единиц. Их площадь составляла 60,7 % от исследуемого участка. Средняя оптическая плотность участка не изменялась.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ И ВЫВОДЫ

Патологически измененные участки скелета являются слабым звеном в биомеханической цепи и подвержены переломам.

На основании проведенного исследования в группе пациентов, лечившихся в РНЦ «ВТО», можно сделать следующие выводы.

Патологические переломы являются достаточно частым осложнением течения дисхондроплазии (30 % случаев), что соответствует данным, полученными другими авторами [2, 8]. Патологические переломы свидетельствуют о более тяжелом течении заболевания. Наиболее часто переломы наблюдаются в диафизарной части бедренной и большеберцовой костей, где особенно выражена нагрузка и встречаются наиболее крупные очаги поражения.

При применении метода чрескостного остеосинтеза лечение патологических переломов при дисхондроплазии можно сочетать с реконструктивными вмешательствами, что сокращает этапность и длительность лечения.

Исследования в заинтересованных участках кости после патологического перелома выявило возрастание средней оптической плотности и увеличение доли структур, имеющих высокую оптическую плотность (0,20-0,30 условных единиц) до 60,7 % в ближайшие годы после перелома. Этот факт объясняет, почему присутствие в анамнезе патологических переломов на уровне коррекций деформаций и удлинения является прогностически благоприятным фактором с точки зрения результата лечения: активности репаративного остеогенеза и сокращения длительности внешней фиксации.

Исследования в заинтересованных участках кости после патологического перелома выявило возрастание средней оптической плотности и увеличение доли структур, имеющих высокую оптическую плотность (0,20-0,30 условных единиц) до 60,7 % в ближайшие годы после перелома. Этот факт объясняет, почему присутствие в анамнезе патологических переломов на уровне коррекций деформаций и удлинения является прогностически благоприятным фактором с точки зрения результата лечения: активности репаративного остеогенеза и сокращения длительности внешней фиксации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аренберг, А. А. Дисхондроплазия костей (клиника, диагностика и лечение) : автореф. дис... канд. мед. наук / А. А. Аренберг ; ЦИТО. – М., 1964. – 15 с.
2. Волков, М. В. Костная патология детского возраста / М. В. Волков. – М. : Медицина, 1968. – С. 274-298.
3. Косинская, Н. С. Нарушения развития костно-суставного аппарата / Н. С. Косинская. – Л. : Медицина, 1966. – С. 67-77.
4. Лагунова, И. Г. Опухоли скелета / И. Г. Лагунова. – М. Медицина, 1962. - С. 310-338.
5. Новаченко, Н. П. Многооточное руководство по ортопедии и травматологии / Н. П. Новаченко. – М. : Медицина. 1968. – Т. 2. - С. 536-540.
6. Рейнберг, С. А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов / С. А. Рейнберг. – М., 1964. – Кн. 1. - С. 432-438.
7. Шавырин, А. Б. Хондроматоз костей (болезнь Олье) : клиника, диагностика, хирургическое лечение : автореф. дис... канд. мед. наук / А. Б. Шавырин ; ЦИТО им. Н. Г. Приорова. – М., 1992. - 17 с.
8. Lascombes, P. Chondromes et chondromatoses multiples // P. Lascombes, L. Mainard // Les tumeurs osseuses benignes de l'enfant. – Sauramps medical, 1996. – P. 55-64.

Рукопись поступила 14.04.06.