

## **Рентгеноанатомическая характеристика длинных трубчатых костей нижних конечностей у больных ахондроплазией в возрастном аспекте**

**Г.В. Дьячкова, А.М. Аранович, Е.С. Михайлов, А.А. Щукин**

### **Roentgenoanatomic characteristic of lower limb long tubular bones in patients with achondroplasia relative to age**

**G.V. Diachkova, A.M. Aranovich, E.S. Mikhailov, A.A. Shchoukin**

Государственное учреждение науки

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

У 50 больных ахондроплазией в возрасте от 4 до 17 лет изучены возрастные рентгеноанатомические особенности длинных трубчатых костей нижних конечностей. Результаты работы показали, что значения длины тела и веса при рождении у больных ахондроплазией укладываются в рамки показателей таковых у здоровых детей, однако показатели длины не больше минимальных. В возрастном периоде до 4 лет развитие костей нижних конечностей у больных ахондроплазией не отличается от здоровых детей, за исключением того, что у них более выражена раструбообразная деформация метафизов. Процессы оссификации у больных ахондроплазией отличаются значительной вариабельностью. Развитие точек окостенения длинных трубчатых костей в ряде случаев укладывается в рамки нормальных, в других — выходит за их пределы. В процессе развития костей нижних конечностей у больных ахондроплазией нивелируется раструбообразная деформация метафизов.

Ключевые слова: ахондроплазия, бедро, голень, нижние конечности, возрастная динамика, рентгенография.

Age roentgenoanatomic peculiarities of the lower limb long tubular bones were studied in 50 patients with achondroplasia at the age of 4-17 years. The results demonstrated that in patients with achondroplasia the values of body length and weight at birth are within the limits of those in normal children, however, the indices of length are not more than minimal ones. Below the age of 4 years the development of the lower limb bones doesn't differ from that of normal children with the exception of the fact, that have more marked funnel-like metaphyseal deformity. The ossification processes in patients with achondroplasia are variable considerably. The development of ossification points of long tubular bones is in some cases within the normal limits and in other cases it is beyond these limits. In the process of the lower limb bone development the funnel-like metaphyseal deformity is done levelling.

Keywords: achondroplasia, femur, leg, lower limbs, age dynamics, roentgenography.

Решение ортопедических, социальных и психологических проблем у больных ахондроплазией уже много лет связано с использованием метода чрескостного остеосинтеза [2, 4, 5]. Хорошие результаты, полученные при удлинении верхних и нижних конечностей, тем не менее сопровождаются поисками новых методик и оптимизаций процесса лечения больных ахондроплазией. Этим обусловлен интерес клиницистов к более детальному изучению исходного ортопедического статуса. В работах последних

лет доказано, что ахондроплазия имеет гораздо больший перечень патологических симптомов, которые описаны в классической литературе. Это касается и длинных трубчатых костей, и позвоночника, и стоп [1, 2, 7].

Целью настоящего исследования является определение рентгеноанатомических особенностей длинных трубчатых костей нижних конечностей у больных ахондроплазией в возрастном аспекте.

#### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Данное сообщение основано на исследовании 185 рентгенограмм нижних конечностей 50 больных ахондроплазией в возрасте от 4 до 17 лет, из которых 22 девочки и 28 мальчиков.

Все больные ахондроплазией были распределены по возрастным периодам, согласно

предложенной В.И. Садофьевой (1990) общей характеристике этапов постнатального формирования костно-суставной системы [6], для которых в норме характерны определенные темпы роста костей нижних конечностей.

Одиннадцати больным ахондроплазией были

сделаны рентгенограммы костей нижних конечностей в раннем детском возрасте. Таким образом, мы получили возможность оценить развитие костей нижних конечностей, начиная с одного года. В связи с тем, что у одного и того же

больного проведены исследования в разные возрастные периоды, мы не приводим количество обследованных больных, а указываем количество проведенных исследований (табл. 1).

Таблица 1

Количество рентгенологических исследований у больных ахондроплазией до лечения

Возрастной период	Количество исследований (n)
до 4 лет	8
от 4 до 6 лет	11
от 7 до 10 лет	43
от 11 до 13 лет	23
от 14 до 16 лет	14
от 17 лет и старше	12
Всего:	111

### РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Анализ историй болезни 32-х больных ахондроплазией, в которых была указана длина тела и вес детей при рождении, показал, что вес составил в среднем –  $3492,5 \pm 142,8$  гр. ( $\sigma = 556,9$ ), а длина тела –  $48,7 \pm 0,7$  см ( $\sigma = 3,8$ ). При сопоставлении этих данных с показателями здоровых доношенных детей [3] оказалось, что значения длины тела и веса при рождении у больных ахондроплазией укладываются в рамки показателей здоровых детей, тем не менее следует заметить, что показатели длины не больше минимальных.

В возрастной период до 4-х лет центр окостенения головки бедренной кости, как и в норме, появляется в период от 6 до 12 месяцев. Шейка бедренной кости определяется практически полностью, однако линия Шентона имеет уступообразный характер вследствие неполной оксификации медиального отдела шейки – так же, как и у здоровых детей (рис. 1). При этом анатомическое взаимоотношение костей в тазобедренных суставах правильное.



Рис. 1. Рентгенограмма левого тазобедренного сустава в прямой проекции больного О., 11 мес.

Дальнейшая оксификация головки бедренной кости у больных ахондроплазией в этом возрастном периоде отличается от нормальной. У здоровых детей в возрасте 2,5-3 лет определяется равенство фронтальных размеров оксифицированной части головки и шейки бедренной кости [6], у больных ахондроплазией такое соотношение размеров отмечается в возрасте 4-4,5 лет, т.е. отстает на 1-1,5 года (рис. 2, 3).



Рис. 2. Рентгенограмма правого тазобедренного сустава в прямой проекции больной Г., 3-х лет



Рис. 3. Обзорная рентгенограмма костей таза и тазобедренных суставов здорового ребенка в возрасте 3-х лет

Развитие дистального отдела бедренной кости и проксимального отдела большеберцовой в данный возрастной период несколько отличается от нормальных показателей. У здоровых детей поперечные размеры эпифизов костей, образующих коленный сустав, больше, чем у больных ахондроплазией, у которых раструбообразная деформация метафизов более выражена, чем в норме (рис. 4, 5).



Рис. 4. Обзорная рентгенограмма костей нижних конечностей больной Г. в возрасте 1 года



Рис. 5. Рентгенограммы костей левой нижней конечности в прямой и боковой проекциях здорового ребенка в возрасте 11 мес.

В возрастном периоде от 4 до 6 лет так же, как и в норме, появляются точки окостенения большого вертела, надколенника и проксимального эпифиза малоберцовой кости.

У здоровых детей в возрасте 4-4,5 лет оссифицированная часть головки бедренной кости располагается на уровне латеральных  $\frac{3}{4}$  шейки, медиальные отделы ее не оссифицированы. У больных ахондроплазией имеет место аналогичная рентгенологическая картина (рис. 6, 7).

Отличие заключается в том, что медиальная  $\frac{1}{4}$  часть шейки у здоровых детей почти под прямым углом отклонена вниз, у больных ахондроплазией она располагается в горизонтальной плоскости в виде небольшого медиального выпячивания (результат раструбообразной деформации).



Рис. 6. Рентгенограмма правого тазобедренного сустава в прямой проекции больной Г., 4,5 лет



Рис. 7. Обзорная рентгенограмма костей таза и тазобедренных суставов здорового ребенка в возрасте 5 лет

Раструбообразная форма метафизарных отделов костей нижней конечности наиболее характерна для дистального метафиза бедренной кости и проксимального метафиза большеберцовой кости. В норме у здоровых детей в возрасте 4-6 лет определяется аналогичный характер деформации данных метафизарных отделов, однако у больных ахондроплазией она более

выражена. Поперечный рост эпифизов у здоровых детей опережает таковой у больных ахондроплазией (рис. 8, 9).



Рис. 8. Обзорная рентгенограмма бедренных костей и коленных суставов больной А., 4-х лет



Рис. 9. Рентгенограмма правого коленного сустава в прямой проекции здорового ребенка в возрасте 4-х лет

При этом необходимо отметить наибольшую деформацию медиальных отделов метафизов бедренной и большеберцовой костей. Межмышцелковое углубление полностью сформировано, в норме в данный возрастной период оно слабо выражено. У больных ахондроплазией продольные размеры костно-мозгового канала на 15-20% больше, чем в норме, за счет того, что структура дистального метафиза бедренной кости и метафизов большеберцовой кости не имеет характерного трабекулярного строения, по периферии определяются участки крупноячеистой структуры (рис. 10, 11).

Ростковые зоны неравномерно сужены, прослеживаются на всем протяжении, структура их неоднородная, бахромчатая.

Как мы указывали ранее, наибольшее количество исследований, проведенных нами (см.

табл. 1), приходится на возрастной период от 7 до 10 лет.



Рис. 10. Рентгенограммы костей правой голени в прямой и боковой проекциях больной Н., 6 лет



Рис. 11. Рентгенограмма левого коленного сустава в прямой проекции больного М., 6 лет

Диаметр головки бедренной кости больше диаметра широкой части шейки. Большой вертел до конца не сформирован (рис. 12, 13).



Рис. 12. Обзорная рентгенограмма бедренных костей больной В., 10 лет



Рис. 13. Рентгенограмма правого тазобедренного сустава в прямой проекции здорового ребенка, 10 лет

В этом возрастном периоде у больных ахондроплазией так же, как и у здоровых детей, появляется ядро окостенения малого вертела и точка окостенения бугристости большеберцовой кости. В дистальном метафизе бедренной кости и проксимальном метафизе большеберцовой кости формируются продольно ориентированные силовые линии (рис. 14, 15).

Отличительной особенностью развития проксимального эпифиза большеберцовой кости является то, что у больных ахондроплазией в этот возрастной период формируются межмышелковые бугорки, тогда как в норме их формирование происходит в возрасте 11-12 лет.

В возрасте от 11 до 13 лет определяется выраженная клювовидная деформация больших вертелов. Межвертельная область расширена, малый вертел избыточно выражен (рис. 16, 17).



Рис. 14. Рентгенограммы костей левой голени в прямой и боковой проекциях больного П., 9 лет



Рис. 15. Рентгенограммы костей правой голени в прямой и боковой проекциях здорового ребенка в возрасте 8 лет



Рис. 16. Рентгенограммы правой бедренной кости в прямой и боковой проекциях больного О., 13 лет



Рис. 17. Рентгенограммы правого тазобедренного сустава в прямой и боковой проекциях здорового ребенка в возрасте 13 лет

Силовые линии в проекции медиального и латерального мыщелков бедренной и большеберцовой костей приобретают выраженный характер, утолщены, имеют косо-продольную ориентацию. В возрасте 13,5-14 лет синостозирование занимает практически всю поверхность ростковых зон, по краям сохраняются свободные от костной ткани участки, за исключением проксимальной ростковой зоны малоберцовой кости (рис. 18, 19). Визуально уменьшается раструбообразная деформация метафизов. Это можно объяснить тем, что расширение дистальных отделов метафиза за счет избыточно выраженного костномозгового канала нивелирует ее.



Рис. 18. Рентгенограммы костей левой и правой голени в прямой проекции больной Г., 13 лет



Рис. 19. Рентгенограммы левого коленного сустава в прямой и боковой проекциях здорового ребенка в возрасте 13 лет

В возрасте 14-16 лет рентгенологическая картина бедренных костей мало отличается от таковой в предыдущем возрастном периоде (рис. 20, 21).



Рис. 20. Обзорная рентгенограмма левой и правой бедренных костей больной Г., 15 лет



Рис. 21. Рентгенограммы костей левой голени в прямой и боковой проекциях больной М., 16 лет

Отмечаются признаки закрытия ростковых зон, проявляющиеся практически полным снижением их высоты, однако по периферии остаются участки просветления, разделяющие эпифиз и метафиз.

В 17 лет рентгенологическая картина длинных трубчатых костей нижних конечностей соответствует предыдущему возрастному периоду, раструбообразная деформация метафизарных отделов костей нижней конечности значительно уменьшается (рис. 22, 23, 24).



Рис. 22. Рентгенограмма правого коленного сустава в прямой проекции больной М., 6 лет



Рис. 23. Рентгенограмма левого коленного сустава в прямой проекции больной Г., 15 лет



Рис. 24. Рентгенограмма левого коленного сустава в прямой проекции больной О., 17 лет

Таким образом, результаты наших исследований показали, что значения длины тела и веса при рождении у больных ахондроплазией укладываются в рамки показателей таковых у здоровых детей, однако показатели длины не больше минимальных. В возрастном периоде до 4 лет развитие костей нижних конечностей у больных ахондроплазией не отличается от здоровых детей, за исключением того, что у них более выражена раструбообразная деформация метафи-

зов. Процессы оссификации у больных ахондроплазией отличаются значительной вариабельностью. Развитие точек окостенения длинных трубчатых костей в ряде случаев укладывается в рамки нормальных, в других – выходит за их пределы. В процессе развития костей нижних конечностей у больных ахондроплазией нивелируется раструбообразная деформация метафизов.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Анатомическое развитие скелета больных ахондроплазией как патологический вид конституции / А.М. Аранович, Г.В. Дьячкова, Е.В. Диндиберя и др. // Проблемы здоровья семьи-2000: Материалы IV Междунар. науч.-образоват. конф. - Пермь, 2000. - С. 200-201.
2. Ахондроплазия: Руководство для врачей / Под ред. А.В. Попкова, В.И. Шевцова. – М.: Медицина, 2001. – 352 с.
3. Бодяжина В.И. и др. Акушерство / В.И. Бодяжина, К.Н. Жмакин, А.П. Кирющенко. – 4-е изд., перераб. и доп. – Курск: Арэнд. предприятие "Курск"; М.: АОЗТ "Литера", 1995. – 495 с.
4. Волков М.В. Болезни костей у детей. – 2-е изд. – М.: Медицина, 1985. – 511 с.
5. Лагунова И.Г. Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета. – М.: Медицина, 1989. – 256 с.
6. Садофьева В.И. Нормальная рентгеноанатомия костно-суставной системы детей. – Л.: Медицина, 1990. – 216 с.
7. Шевцов В.И., Дьячкова Г.В., Новикова О.С. Возрастные рентгенологические особенности позвоночника у больных ахондроплазией // Вест. рентгенол. радиол. – 1999. - № 6. – С. 32–34.

Рукопись поступила 15.12.02.