

## **Возрастные рентгенологические особенности костей кисти у больных ахондроплазией**

**Г.В. Дьячкова, О.В. Климов, К.И. Новиков, О.С. Новикова**

### **Age-related roentgenological peculiarities of the hand bones in patients with achondroplasia**

**G.V. Diachkova, O.V. Klimov, K.I. Novikov, O.S. Novikova**

Федеральное государственное учреждение науки

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

У 108 больных ахондроплазией в возрасте от 1,5 до 31 года изучены возрастные рентгенологические особенности формы и структуры костей кисти, а также динамика их окостенения с учетом пола и возраста. Результаты работы показали, что нарушение роста костей в длину у больных ахондроплазией сопровождается изменением темпов окостенения точек роста и сроков формирования анатомической формы костей. Так, замедление появления точек окостенения в раннем детском возрасте сменяется к 8-9 годам ускорением темпов дифференциации, и к 10-12 годам костный возраст соответствует таковому в норме. В последующем быстрые темпы созревания костной ткани приводят к раннему закрытию зон роста.

**Ключевые слова:** ахондроплазия, плечо, кисть, возрастная динамика, рентгенография.

The age-related roentgenological peculiarities of the hand bone shape and structure were studied as well as the dynamics of their ossification in 108 patients with achondroplasia at the age from 1,5 to 31 years taking into consideration their sex and age. The results obtained showed that longitudinal growth of bones in patients with achondroplasia is accompanied by changing the rates of ossification of growth points and the periods of bone anatomic shape formation. Thus, the delay of ossification point appearance in early childhood is replaced by acceleration of differentiation rates by the age of 8-9 years, and by 10-12 years bone age conforms to normal one. Subsequently, the fast rates of bone tissue maturation lead to the early closure of growth zones.

**Keywords:** achondroplasia, humerus, hand, age-related dynamics, roentgenography.

Ахондроплазия относится к наиболее часто встречаемым заболеваниям опорно-двигательной системы, клинические проявления которого и рентгенологические изменения скелета в основном изучены. Однако мы не встретили в литературе подробных данных об особенностях развития кисти у больных ахондроплазией, тогда как именно этот отдел скелета является наиболее ярким маркером соответствия паспортного и костного возраста. Располагая большим клиническим материалом, мы получили новые данные о формировании костей кисти у больных ахондроплазией и выявили новые клинические и рентгенологические симптомы.

Патогенез ахондроплазии обусловлен пороком развития хрящевой ткани в процессе онтогенеза до наступления половой зрелости и окончательного завершения дифференцирования костной ткани. Нарушение процессов эн-

хондрального роста приводит к нарушению роста костей в длину. Таким образом, учитывая этиологию и патогенез данного заболевания, его можно рассматривать как генетически и филогенетически обусловленный патологический тип конституции, сложившийся в результате сложной интерференции наследственных и ненаследственных факторов и имеющий выраженные клинические признаки, которые описаны многими авторами. Особенности развития кисти больных ахондроплазией исследованы на большом клиническом материале, что позволило нам проследить динамику ее развития в возрастном аспекте и выявить ряд новых симптомов. Полученные данные о динамике костного возраста у пациентов с данной патологией кроме научного интереса необходимы для решения ряда тактических вопросов при лечении больных ахондроплазией.

#### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Приведенные в работе результаты получены на основании анализа данных клинического и рентгенографического исследования кисти у 108 больных ахондроплазией в возрасте от 1,5 до 31

года. Для анализа количественных показателей использованы методы описательной статистики и регрессионный анализ.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

**Форма, структура и динамика окостенения костей кисти у больных ахондроплазией.** В различные периоды жизни у больных ахондроплазией процессы окостенения идут неравномерно и имеют отклонения от нормы. Характерная рентгенологическая картина костей кисти у больных ахондроплазией хорошо видна с самого раннего возраста. В 1,5 года на рентгенограммах видны короткие и широкие метадиафизарные отделы фаланг пальцев и пястных костей. Имеется отмечаемая многими авторами изодактилия за счет большого укорочения 2, 3, 4-й пястных костей. В 4 года изменение рентгенологической картины связано с появлением точки оссификации трехгранной кости запястья и началом оссификации эпифизов фаланг пальцев и пястных костей. В ряде случаев появление точек окостенения последних даже к этому возрасту запаздывает. Отсутствует точка окостенения полулунной кости.

К 6 годам на рентгенограмме кисти видны почти все точки окостенения, свойственные данному возрасту, однако размеры их оссифицированных частей значительно меньше хрящевых моделей. Очень часты псевдоэпифизы первой и особенно второй пястных костей (рис. 1).

В возрасте 10-11 лет размеры и форма костей запястья приближается к нормальным параметрам, когда паспортный возраст соответствует костному. Эпифизы фаланг и пястных костей также увеличиваются в размерах. Хорошо заметна разница в интенсивности теней диафиза и метаэпифиза, которые дают тень значительно меньшей интенсивности. Довольно часто в этом возрасте можно отметить наличие так называемых псевдоэпифизов (добавочные точки окостенения) на первой и второй пястных костях. К моменту достижения половой зрелости псевдоэпифизы у больных

ахондроплазией исчезают. По мнению некоторых авторов, наличие псевдоэпифизов является признаком эндокринного торможения развития костной ткани. Чаще всего псевдоэпифизы рассматриваются как варианты окостенения, однако у больных ахондроплазией, по нашим наблюдениям, они встречаются чаще и наблюдаются более длительное время (рис. 2). На наш взгляд, это связано с различной скоростью дифференциации костной ткани в различные возрастные периоды, что характерно для данного заболевания.

К 12-14 годам в норме заканчивается формирование скелета кисти, наступает окостенение сесамовидной кости пястно-фалангового сустава 1-го пальца и наступление синостоза метаэпифизарной зоны 1-й пястной кости. Эту же ситуацию можно отметить и у больных ахондроплазией, однако у всех из них к этому времени наступает синостозирование других метаэпифизарных зон пястных костей и фаланг пальцев. Эпифизы пястных костей четко отграничены от диафиза, имеют округлую форму. Плотность эпифизарной зоны значительно меньше прилежащих участков. Эпифизы в области пястно-фаланговых суставов имеют структуру «тетради в крупную клетку», остальные эпифизарные зоны имеют крупноячеистое строение. Соотношение длины и толщины проксимальных фаланг у пациентов с закрытыми зонами роста составляет 3:1, тогда как в норме данный показатель составляет 4:1, 4,5:1. Границы между кортикальной пластинкой фаланг и костно-мозговой полостью нечеткие, размытые. На рентгенограммах 14-15-летних пациентов закрыты все зоны роста пястных костей и фаланг и лишь у некоторых из них видны на их месте склерозированные полоски или эпифизарные швы (рис. 3).



Рис. 1. Рентгенограмма костей кисти больного ахондроплазией в возрасте 6 лет



Рис. 2. Рентгенограмма 1-2-й пястных костей кисти больного ахондроплазией в возрасте 10 лет



Рис. 3. Рентгенограмма костей кисти больного ахондроплазией в возрасте 14 лет

Характерным и постоянным клиническим признаком при ахондроплазии является индекс пропорциональности ладони, который представляет из себя отношение длины ладони к ее ширине. В норме у лиц, у которых закончился естественный рост, данный показатель составляет для мужчин  $2,0 \pm 0,05$ , для женщин

$2,37 \pm 0,11$ ; у пациентов с ахондроплазией данный показатель составил соответственно  $1,81 \pm 0,05$  у лиц мужского пола и  $1,78 \pm 0,08$  у лиц женского пола. Из приведенных данных следует, что у больных ахондроплазией кисть относительно более широкая и это характерно для лиц обоего пола.

#### ВЫВОДЫ

Результаты работы показали, что нарушение роста костей в длину у больных ахондроплазией сопровождается изменением сроков появления и динамики развития точек окостенения, а также темпов формирования анатомической формы костей кисти. Последнее более характерно для костей запястья. Так, замедление появления точек окостенения в костях кисти в раннем детском возрасте сменяется к 8-9 годам ускорением

темпов дифференциации и к 10-12 годам костный возраст соответствует таковому в норме. В последующем быстрые темпы созревания костной ткани приводят к раннему закрытию зон роста. Полученные данные необходимы для обоснования особенностей остеосинтеза, показаний и величин удлинения конечности, а также для оценки и прогнозирования результатов лечения.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Рохлин, Д. Г. Костная система при эндокринных и конституциональных аномалиях / Д. Г. Рохлин. - М.-Л. : Гос. мед. изд-во, 1931. - 188 с.
2. Русаков, А. В. Патологическая анатомия болезней костной системы Т. V / А. В. Русаков. - М., 1959. - 536 с.
3. Волков, М. В. Болезни костей у детей / М. В. Волков. - М. : Медицина, 1985. - 512 с.
4. Волков, М. В. Наследственные системные заболевания скелета / М. В. Волков, Е. М. Меерсон, О. Л. Нечволодова. - М. : Медицина, 1982. - 472 с.
5. Дьяченко, В. А. Рентгеноosteология / В. А. Дьяченко. - М. : Медгиз, 1954. - 298 с.
6. Hall, B. D. Hypochondroplasia: clinical and radiological aspects in 39 cases / B. D. Hall, J. Spranger // Radiology. - 1979. - Vol. 133, No 1. - P. 95-100.

Рукопись поступила 19.01.05.

## Новости из Интернета

### ЛЕЧЕНИЕ ПЕРЕЛОМОВ КОНЕЧНОСТЕЙ

9: Okcu G, Aktuglu K. Management of shotgun induced open fractures of the humerus with Ilizarov external fixator. *Ulus Travma Derg.* 2005 Jan;11(1):23-8. PMID: 15688264 [PubMed - indexed for MEDLINE].

*Лечение огнестрельных открытых переломов плечевой кости аппаратом Илизарова.*

10: Tomak Y, Kocaoglu M, Piskin A, Yildiz C, Gulman B, Tomak L. Treatment of intertrochanteric fractures in geriatric patients with a modified external fixator. *Injury.* 2005 May;36(5):635-43. PMID: 15826624 [PubMed - indexed for MEDLINE].

*Лечение межвертельных переломов у гериатрических больных модифицированным внешним фиксатором (модификация аппарата Илизарова).*

11: Hurson C, Synnott K, McCormack D. Above-knee Ilizarov external fixation for early periprosthetic supracondylar femoral fracture - a case report. *Knee.* 2005 Apr;12(2):145-7. PMID: 15749451 [PubMed - indexed for MEDLINE].

*Внешняя фиксация выше коленного сустава по методу Илизарова надмышечкового перелома бедра вблизи протеза коленного сустава в ранние сроки после протезирования - история болезни.*

12: Emara KM, Allam MF. Management of calcaneal fracture using the Ilizarov technique. *Clin Orthop Relat Res.* 2005 Oct;439:215-20. PMID: 16205162 [PubMed - in process].

*Лечение переломов пяточной кости аппаратом Илизарова.*

13: Vasilios D, Polyzois, Thomas J, Zgonis, Theodoros B, Grivas, Spyridon J, Plessas, Vasilios D, Nicolaidis and Dimitrios S. Korres. A modified technique for the treatment of intra-articular calcaneal fractures with the use of the Ilizarov apparatus. *European Journal of Orthopaedic Surgery & Traumatology*, Volume 15, Number 2 / Mai 2005, P. 122-128.

*Модифицированная методика лечения внутрисуставных переломов пяточной кости аппаратом Илизарова.*

14: Mseddi MB, Mseddi M, Siala A, Dahmene J, Ben Hamida R, Ben Ayeche M. Ilizarov fixation of supramalleolar fractures. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot.* 2005 Feb;91(1):58-63. French. PMID: 15791192 [PubMed - indexed for MEDLINE].

*Фиксация надмышечковых переломов аппаратом Илизарова.*