

Количественные рентгеноанатомические характеристики мышц у больных ахондроплазией различного возраста до и после удлинения нижних конечностей по данным КР, КТ, МРТ

К.А. Дьячков, Г.В. Дьячкова, М.А. Корабельников

Quantitative roentgen-and-anatomic characteristics of muscles in patients of different age with achondroplasia before and after lower limb lengthening according by CR, CT, MRT data

K.A. Diachkov, G.V. Diachkova, M.A. Korabelnikov

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)

Методами лучевой диагностики (КТ, МРТ, КР) изучено состояние мышц у 84 больных ахондроплазией на различных этапах удлинения нижних конечностей. Результаты работы показали, что адаптационно-компенсаторные и восстановительные процессы в мышцах бедра и голени завершаются формированием новых мышечно-сухожильных соотношений, приближающихся по своим параметрам к соответствующим возрастным нормам. Комплексная оценка состояния мышц нижних конечностей у больных ахондроплазией перед началом очередного этапа удлинения должна включать определение индекса мышечного брюшка (ИМБ), коэффициента контрактильности (C_1) и плотность мышечной ткани.

Ключевые слова: ахондроплазия, удлинение, мышцы, лучевая диагностика.

The condition of muscles in 84 patients with achondroplasia has been studied by the techniques of radiological diagnostics (CT, MRT, CR) at different stages of lower limb lengthening. The results of the work demonstrated that adaptative-compensatory and restorative processes in femoral and leg muscles ended with formation of new muscle-tendon relations, approximating by their parameters to proper age standards. The complex assessment of the condition of lower limb muscles in patients with achondroplasia before proceeding to just another stage of lengthening should include determination of the muscle belly index (MBI), contractility coefficient (C_1) and muscular tissue density.

Keywords: achondroplasia, lengthening, muscles, radiological diagnostics.

ВВЕДЕНИЕ

Известно, что причиной ахондроплазии является мутация гена рецептора третьего фактора роста фибробластов (FGFR), что подтверждает вовлечение в патологический процесс при этом заболевании всей соединительной ткани, вызывает глубочайшие изменения в костной системе, сопровождающиеся определенными изменениями мышц, которые, формируясь в постнатальном периоде, не могут реализовать свои потенциальные возможности, учитывая замедленный рост костей, а также определенные дефекты собственной соединительной ткани [2, 3, 6, 7].

В этих условиях результат удлинения конечностей методом чрескостного дистракционного остеосинтеза, являющегося в настоящее время методом выбора для данной группы больных, не может быть до конца предсказуем, поскольку продольные размеры кости и мышц (отдельно брюшка и сухожилия) находятся в определенном диссонансе [1, 3, 4, 5]. В связи с этим одна из проблем, к которой обращаются морфологи, физиологи, ортопеды, биомеханики — это реакция мягких тканей конечностей на удлинение и способы восстановления функциональных возможностей мышц и конечностей в целом.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Методами лучевой диагностики изучено состояние мышц у 84 больных ахондроплазией на различных этапах удлинения нижних конечностей, которым были применены различные методики удлинения (табл. 1) и различное количество этапов лечения (табл. 2).

Всем больным традиционные рентгенологические и УЗ исследования выполняли при пер-

вичном обращении, в динамике на этапах стационарного лечения и в последующем при контрольных осмотрах в амбулаторных условиях. Первичные и повторные КТ-исследования выполняли на до- и послеоперационном этапах стационарного лечения. Распределение больных по методам исследования представлено в таблице 3.

Таблица 1

Распределение больных ахондроплазией по методике удлинения нижних конечностей

Методика	Возраст			Всего больных	% к общему числу
	6-9 лет	10-13 лет	14-17 лет и старше		
Одновременное удлинение обеих голени	9	2	5	16	19,05
Перекрестное удлинение бедра и голени	18	15	16	49	58,33
Перекрестное удлинение и удлинение обеих голени	14	4	1	19	22,62
Всего:	41	21	22	84	100

Таблица 2

Распределение больных по количеству этапов лечения

Количество этапов	Возраст			Всего больных	% от общего числа
	6-9 лет	10-13 лет	14-17 лет		
Один этап	9	2	5	16	19,05
Два этапа	16	15	16	47	55,95
Три этапа	14	4	1	19	22,62
Четыре этапа	2	-	-	2	2,38
Всего:	41	21	22	84	100

Таблица 3

Распределение больных по методу исследования

Пол	Методы исследования					
	УЗИ	КТ	КР	ДРА	КО	МРТ
Мужской	36	13	7	10	36	2
Женский	48	15	3	15	48	2
Всего	84	28	10	25	84	4

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследование мышц нижних конечностей у больных ахондроплазией методом компьютерной томографии в различном возрасте показало, что толщина мышц бедра и голени у больных ахондроплазией в сравнении со здоровыми сверстниками превышает возрастные показатели.

Относительная длина мышечного брюшка у детей, больных ахондроплазией, превышает таковую у здоровых сверстников, причем, чем больше возраст, тем на большую величину (относительно кости) увеличивается длина брюшка. Однако в возрастном периоде 9-13 лет, когда темпы роста несколько увеличиваются, скорость роста сухожилия превышает скорость

увеличения длины мышечной части.

Для более удобного сравнения размеров мышечного брюшка в различном возрасте и на различных этапах лечения больных нами предложен индекс мышечного брюшка (ИМБ), который рассчитывался по формуле:

$$ИМБ = ДМБ / ДК,$$

где ДМБ – длина мышечного брюшка, определяемая по данным КТ, КР (рис. 1) или УСГ, ДК – длина кости соответствующего сегмента конечности.

В норме у взрослых пациентов индекс мышечного брюшка для мышц нижних конечностей составляет 0,5 [29].

Таблица 4

Толщина мышц бедра и голени у больных ахондроплазией по данным КТ (мм, М±σ)

Мышца	До лечения		После лечения	
	Возраст			
	6-9 лет	14-17 лет	6-9 лет	14-17 лет
Прямая мышца бедра	15,13±0,7	26±1,43	16,9±1,34	21,5±5,4
Промежуточная мышца бедра	12,41±1,3	18±0,73	15,43±1,28	14,8±4
Длинная головка двуглавой мышцы бедра	19,5±2,7	29,38±3,16	20,2±3,0	34,2±9,4
Короткая головка двуглавой мышцы бедра	9,2±1,3	13,49±1,62	8,7±1,1	12,3±3,3
Передняя большеберцовая мышца	18,1±1,23	25,9±0,86	19,28±2,52	26±5,1
Длинный разгибатель пальцев	13,6±1,3	21,73±1,66	15,81±1,01	21,13±2,29
Внутренняя головка икроножной мышцы	15,9±3,4	19,5±1,14	15,4±1,17	25,2±3,8
Наружная головка икроножной мышцы	10,5±2,1	14,15±1,66	9,9±1,1	16,3±2,1

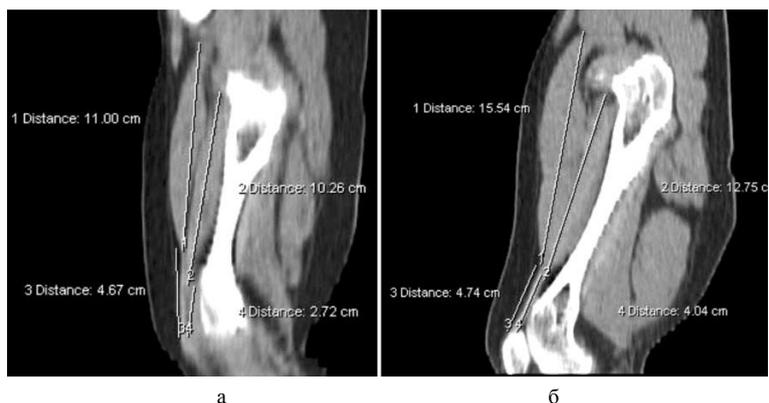


Рис. 1. Компьютерные томограммы бедра, MPR-реконструкции мышц бедра. Длина брюшка и сухожильной части передней группы мышц бедра больных ахондроплазией до лечения: а – 6 лет, б – 15 лет

В связи с замедленным ростом костей относительные размеры брюшка мышц бедра и голени увеличиваются гораздо быстрее, чем в норме, и к 10-12 годам составляют 60-65 % от длины кости, к 15-16 годам – 70-75 %. В таблице 5 приведены показатели длины мышечной и сухожильной части мышц бедра до лечения.

Длина сухожильной части четырехглавой мышцы бедра, сформировавшаяся в возрасте 10-11 лет, больше не увеличивается и составляет у детей старше 10 лет и взрослых – 5-6 см.

В норме длина сухожильной части увеличивается с возрастом и составляет у взрослых пациентов 10-12 см (в зависимости от пола и конституционных особенностей).

После удлинения голени изменяется толщина мышц и площадь поперечного сечения, однако через 1 год после удлинения они практически не отличаются от дооперационных.

После удлинения длина мышечного брюшка увеличивается на 8-9 см (табл. 6), тогда как длина сухожильной части – на 1-2 см. При этом отношение длины мышечного брюшка к длине кости составляет 50-60 %, то есть приближаются таковому в норме.

Важным с физиологической точки зрения является площадь поперечного сечения мышц, которые измеряли в средней трети сегмента (табл. 7, рис. 2).

Таблица 5
Длина мышечной и сухожильной части передней группы мышц бедра до лечения (см, М±σ)

Мышцы	Возраст			
	6-9 лет		14-17 лет	
	Длина брюшка	Длина сухожилия	Длина брюшка	Длина сухожилия
Прямая мышца бедра	11,73±1,4	4,33±0,38	15,21±1,73	5,31±1,28
Промежуточная мышца бедра	9,98±1,1	2,82±0,3	14,05±1,38	4,23±1,05

Таблица 6
Длина мышечного брюшка и сухожилия передней группы мышц бедра у больных 14-17 лет (после лечения), см

Мышцы	Длина брюшка	Длина сухожилия
	М±σ	М±σ
Прямая мышца бедра	20,19±1,49	6,02±0,44
Промежуточная мышца бедра	17,4±1,58	3,35±0,41

Таблица 7
Площадь поперечного сечения мышц бедра и голени в средней трети у больных ахондроплазией различного возраста до лечения, см²

Мышцы	6-9 лет		14-17 лет	
	М±σ	Me	М±σ	Me
Прямая	3,98±0,1	3,87	9,21±0,64	9,57
Промежуточная	6,64±0,74	6,55	12,92±0,69	12,9
Длинная головка бицепса	3,75±0,92	4,07	7,21±1,01	6,84
Короткая головка бицепса	1,49±0,29	1,51	3,15±0,37	3,19
Передняя б/б	2,9±0,62	3,14	5,3±0,23	5,08
Длинный разгибатель	1,89±0,47	1,89	4,38±0,13	4,36
Внутренняя головка икроножной мышцы	6,29±1,63	7,05	9,31±0,29	9,2
Наружная головка икроножной мышцы	3,65±1,02	3,85	5,84±0,5	5,87

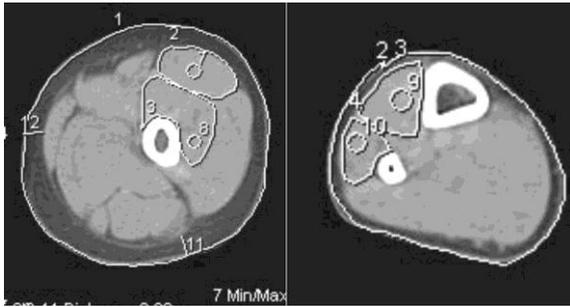


Рис. 2. Компьютерные томограммы бедра и голени в средней трети больного ахондроплазией Т., 9 лет, до лечения

После окончания двух этапов лечения площадь поперечного сечения мышц бедра и голени умень-

шилась, так же как и площадь поперечного сечения бедра в средней трети, тогда как площадь поперечного сечения голени увеличилась на 5-6 см², однако эта разница недостоверна (табл. 8, рис. 3).

Большое значение для оценки морфологических параметров мышц имеет плотность мышечной ткани, которая позволяет выявить степень жирового или фиброзного перерождения мышцы. Эти данные до лечения представлены в таблице 9.

Из таблицы 9 следует, что для передней группы мышц голени плотность мышечной ткани в единицах Хаунсфилда (НУ) была значительно больше, чем для мышц бедра и задней группы мышц голени в обеих возрастных группах.

Таблица 8
Площадь поперечного сечения мышц бедра и голени в средней трети у больных ахондроплазией различного возраста после лечения, см²

Мышца	6-9 лет		14-17 лет	
	M±σ	Me	M±σ	Me
Прямая мышца бедра	3,98±0,1	3,87	7,42±1,29	7,52
Промежуточная мышца бедра	6,64±0,74	6,55	9,76±1,4	10
Длинная головка бицепса	3,93±0,6	3,98	11,23±4,18	10,78
Короткая головка бицепса	1,56±0,42	1,71	3,02±0,89	2,82
Передняя большеберцовая	2,9±0,62	3,14	7,26±0,91	7,66
Длинный разгибатель пальцев	1,89±0,47	1,89	4,74±1,04	4,95
Внутренняя головка икроножной мышцы	5,14±0,51	5,21	14,06±3,61	13,11
Наружная головка икроножной мышцы	3,49±0,55	3,56	7,56±1,98	6,79

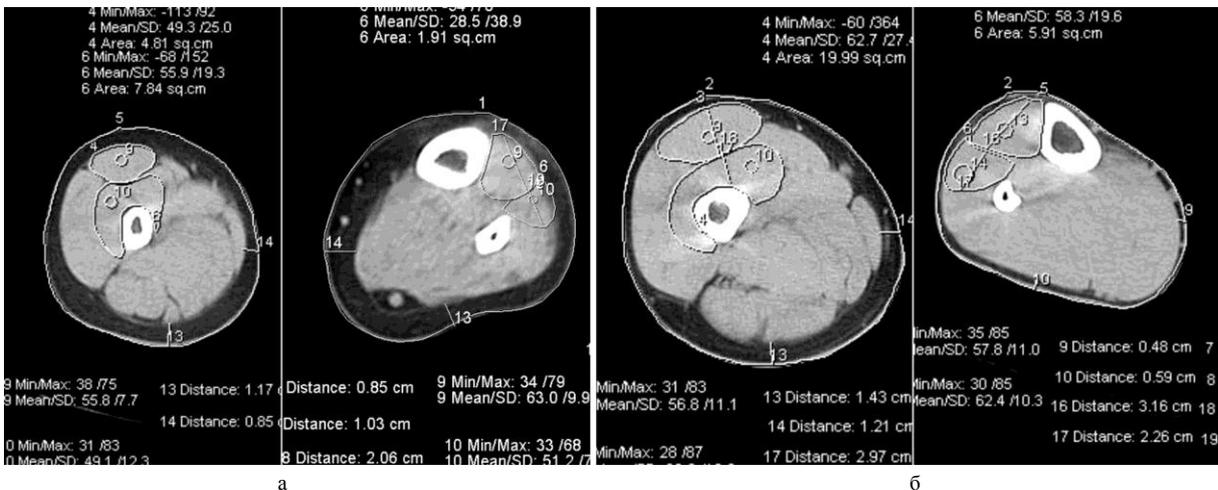


Рис. 3. Компьютерные томограммы бедер и голеней. Измерение площади поперечного сечения мышц и площади скана у больных ахондроплазией: а – 6 лет до лечения, б – 16 лет после удлинения нижних конечностей

Таблица 9
Плотность мышечной ткани (НУ) мышц бедра и голени у больных ахондроплазией до лечения по данным КТ (M±σ)

Мышца	Возраст	
	6-9 лет	14-17 лет
Прямая мышца бедра	54,48±2,89	51,45±4,07
Промежуточная мышца бедра	54,31±3,41	58,83±2,65
Длинная головка двуглавой мышцы бедра	50,01±5,51	46,93±2,91
Короткая головка двуглавой мышцы бедра	48,33±4,46	48,57±1,54
Передняя большеберцовая мышца	70,53±7,71	68,19±2,73
Длинный разгибатель пальцев	55,54±5,09	69,48±1,18
Внутренняя головка икроножной мышцы	51,92±4,59	49,93±1,28
Наружная головка икроножной мышцы	52,56±6,27	48,35±3,49

После удлинения нижних конечностей плотность мышечной ткани задней группы мышц голени практически не изменилась, передней и задней

группы мышц бедра несколько увеличилась, тогда как для передней большеберцовой мышцы – стала ниже (без достоверных отличий) (табл. 10, рис. 4).

Таблица 10

Плотность мышечной ткани (НУ) мышц бедра и голени у больных ахондроплазией после лечения по данным КТ (M±σ)

Мышца	Возраст	
	6-9 лет	14-17 лет
Прямая мышца бедра	58,8±2,32	54,74±2,7
Промежуточная мышца бедра	58,98±5,16	63,6±4,44
Длинная головка двуглавой мышцы бедра	54,42±6,50	51,15±4,67
Короткая головка двуглавой мышцы бедра	50,98±3,79	49,73±3,45
Передняя большеберцовая мышца	68,55±1,84	57,16±4,58
Длинный разгибатель пальцев	61,77±3,04	56,86±5,34
Внутренняя головка икроножной мышцы	52,4±4,69	53,69±1,52
Наружная головка икроножной мышцы	51,62±4,07	52,75±4,55

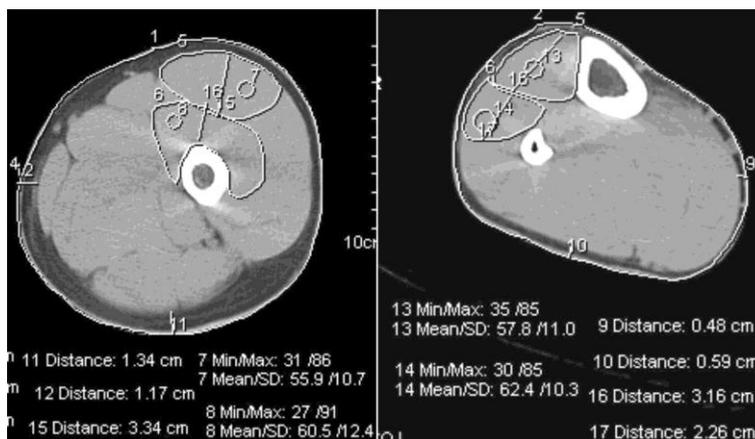


Рис. 4. Компьютерные томограммы бедра и голени в средней трети больного ахондроплазией Ж., 16 лет. Измерение плотности мышц. Через 2 года после перекрестного удлинения бедер и голени

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Результаты работы показали, что адаптационно-компенсаторные и восстановительные процессы в мышцах бедра и голени завершаются формированием новых мышечно-сухожильных соотношений, приближающихся по своим параметрам к соответствующим возрастным нормам, при этом индекс мышечного брюшка после удлинения уменьшается в отдаленном периоде до 0,5-0,55, причем у детей 7-13 лет восстановительный период меньше, чем в возрасте 14-17 лет. Комплексная оценка состояния мышц нижних конечностей у больных ахондропла-

зией перед началом очередного этапа удлинения должна включать определение индекса мышечного брюшка (ИМБ), который у пациентов в возрасте 6-9 лет должен быть не меньше 0,45-0,50, а в возрасте 10-16 лет – не меньше 0,5-0,55, коэффициента контрактильности (K_1), который должен быть не меньше 60 % и плотности мышечной ткани, которая для передней большеберцовой мышцы должна находиться в пределах 68 ± 4 НУ, для мышц задней группы голени и мышц бедра – в пределах 50 ± 4 НУ.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ахондроплазия : рук. для врачей / под ред. А. В. Попкова, В. И. Шевцова. - М. : Медицина, 2001. - С. 151-191.
2. Дьячкова, Г. В. Рентгенодиагностика состояния мягких тканей у больных ахондроплазией при удлинении конечностей по Илизарову / Г. В. Дьячкова // Вестн. рентгенол. радиол. – 1995. - № 2. – С. 46-49.
3. Рентгеносонографические особенности мышц у больных ахондроплазией / Г. В. Дьячкова, М. А. Корабельников, Т. И. Менщикова, К. А. Дьячков // Актуальные вопросы внутренней патологии. Дисплазия соединительной ткани : первая Всерос. конф. – Омск, 2005. - С. 90-93.
4. Щуров, В. А. Особенности продольного роста голени у больных ахондроплазией / В. А. Щуров, Т. И. Менщикова // Физиология человека. – 1999. – Т. 25, № 2. – С. 114-118.
5. Щуров, В. А. Биомеханические и физиологические особенности функционирования опорно-двигательного аппарата в условиях диспропорционально низкого роста / В. А. Щуров, Т. И. Менщикова // Ахондроплазия : рук. для врачей / под ред. А. В. Попкова, В. И. Шевцова. - М. : Медицина, 2001. - С. 151-191.
6. Aviezer, D. Fibroblast growth factor receptor-3 as a therapeutic target for achondroplasia - genetic short limbed dwarfism / D. Aviezer, M. Golembo, A. Yayan // Curr. Drug Targets. - 2003. – Vol. 4. – P. 353-365.
7. Localization of the achondroplasia gene to the distal 2.5 Mb of human chromosome 4p. / C. A. Francomano // Hum. Molec. Genet. – 1994. – Vol. 3. – P. 787-792.

Рукопись поступила 15.10.06.