© А.В. Попков, О.В. Климов, 1997, 1997

Особенности роста сегментов верхней конечности у больных ахондроплазией

А.В. Попков, О.В. Климов

Growth peculiarities of upper limb segments in patients with achondroplasia A.V. Popkov, O.V. Klimov

Российский научный центр "Восстановительная травматология и ортопедия" им. академика Г. А. Илизарова, г. Курган (Генеральный директор — академик РАМТН, д.м.н., профессор, заслуженный деятель наук РФ В.И. Шевцов)

В статье проанализированы данные антропометрических исследований у 300 больных ахондроплазией в возрасте от 1,5 до 31 года. Клинические измерения длин сегментов верхней конечности и измерения абсолютной длины костей на рентгенограммах позволили достоверно отразить динамику роста сегментов и доказать, что укорочение верхней конечности у больных ахондроплазией не носит ризомелического характера. Ключевые слова: ахондроплазия, рост, плечо, предплечье.

Data of anthropometric studies in 300 patients with achondroplasia (age range: 1,5-31 years) were analysed in the work. Clinical measurements of segmental lengths in upper limbs and measurements of absolute bone length by x-rays allowed to represent the dynamics of segmental growth reliably and to demonstrate, that upper limb shortening in patients with achondroplasia is not rhizomelic by character.

Keywords: achondroplasia, growth, upper arm, forearm.

Появление достаточно надежных аппаратов Илизарова и Вагнера позволило шире решать вопрос симптоматического лечения больных ахондроплазией, восстанавливая пропорции нижних конечностей [6, 7, 13, 14]. Что касается верхних конечностей, то антропометрических

исследований, отражающих рост сегментов очень мало, несмотря на то, что с появлением перечисленных методов лечения потребность в подобного рода данных стала представлять не только научный но и чисто практический интерес.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Цель данного сообщения восполнить этот пробел. Российский научный центр « Восстановительная травматология и ортопедия » располагают систематическими наблюдениями за более 300 пациентами в возрасте от 1.5 до 31 лет, обследованных в нашем центре на различ-

ных этапах лечения. Удлинение плеч у большинства больных являлось заключительным этапом лечения. Наши исследования позволили отразить возрастную динамику длины некоторых сегментов тела, в частности верхней конечности.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Ахондроплазия является врожденным системным заболеванием, патогенез развития которого обусловлен нарушением энхондрального роста кости. Нарушение роста в длину костей хрящевого происхождения обусловливает ведущий клинический признак заболевания - укорочение верхних и нижних конечностей. Общепринято утверждение, что конечности больных ахондроплазией укорочены в основном за счет проксимальных отделов (плечо, бедро), т.е. укорочение носит ризомелический характер [1, 5], однако клинических и антропометрических

исследований, подтверждающих этот тезис явно не достаточно. Как правило, все исследования носят описательный характер и чаще всего посвящены нижним конечностям. Проанализировав рентгенологические и антропометрические данные, мы пришли к выводу, что анатомическая длина плеча и предплечья у больных ахондроплазией значительно меньше длины одночменных сегментов здоровых сверстников и отстают от нормы примерно в одинаковой степени. При этом с возрастом отставание в длине увеличивается. В 8 лет длина сегментов верхней

конечности у мальчиков составляла 74% для плеча и 75% для предплечья относительно длины тех же сегментов здоровых сверстников. К 17 годам эти значения составляют 70% и 69% соответственно (рис. 1).

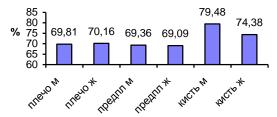


Рис. 1 Процентное отношение длин сегментов верхней конечности у больных ахондроплазией и здоровых людей

Следует отметить, что скорость роста плеча у больных ахондроплазией заметно выше скорости роста предплечья. Нормальное развитие скелета характеризуется преобладанием скорости роста проксимальных сегментов конечностей над дистальными, что отмечается рядом авторов [1, 5]. Подобная тенденция, по нашим данным, существует и у больных ахондроплазией: уравнение линейной регрессии возрастной динамики длины сегментов верхней конечности у больных ахондроплазией (измерения по рентгенограммам) имеет вид

y = 0.7047x + 6.7127 для плеча и y = 0.5421x + 5.6701 для предплечья (рис. 2).

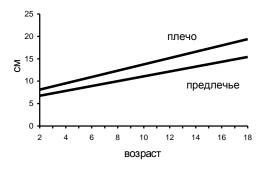


Рис. 2 Графики возрастной динамики длины плечевой и лучевой костей у больных ахондроплазией мужского пола.

Угловые коэффициенты указывают на то, что скорость роста проксимальных сегментов заметно выше скорости роста дистальных.

Существует достаточно много методик для отражения и фиксации в графической форме процесса роста. Для выявления явных тенденций ростового процесса мы предлагаем использовать метод, сущность которого заключается в том, что прирост абсолютной длины сегмента конечности или туловища рассчитывается как отношение длины сегмента в данном году к длине сегмента 4-х летней давности. Вычислив показатели для каждого возраста мы получаем возможность оценить темпы прироста конечности за 4-х летний интервал в возрастной динамике. На наш взгляд укрупнение интервала по-

зволяет выровнять график и отразить существующие тенденции роста, исключив значительные колебания значений при расчете значений с интервалом в 1 год. Как видно, (рис. 3) темпы относительного прироста плеча у больных ахондроплазией значительно выше, чем предплечья. Наиболее высокие темпы прироста длины сегментов сохраняются до 6-7 лет и составляют 64% за 4 года для плеча и 40% для предплечья. В дальнейшем этот показатель постепенно снижается и к 11-12 годам достигает своего минимума 12% и 11% соответственно. Далее в 14-15 лет происходит его незначительный подъем до 16% у плеча и 21% у предплечья с последующим снижением к 17 годам до 8% и 13% (таблица 1, рис. 3).

Таблица 1 Возрастная динамика анатомической длины сегментов верхней конечности у больных ахондроплазией мужского пола (измерения по рентгенограммам, см).

Воз-	Nº	длина плечевой	Nº	длина лучевой
раст 2	3	кости (мужчины)	2	кости (мужчины)
		$6,7 \pm 0,8$		$6,5 \pm 0,5$
3	1	8,1	1	7,0
4	3	8.8 ± 0.3	3	$7,5\pm0,9$
5	1	9,9	1	8,3
6	2	$11,0\pm0,4$	2	9,1 ± 0,7
7	3	$13,3 \pm 1,9$	1	9,9
8	3	13,6 ± 1,3	2	10,7 ± 0,4
9	3	13,8 ± 1,2	1	10,8
10	4	14,5 ± 1,0	1	10,9
11	10	15,0 ± 1,2	2	11,5 ± 1,1
12	7	$15,4 \pm 0,9$	2	12,0 ± 0,4
13	6	$15,9 \pm 2,0$	2	12,6 ± 0,4
14	9	16,8 ± 1,5	2	13,3 ± 0,7
15	6	17,3 ± 1,7	2	13,9 ± 1,4
16	5	17.8 ± 0.9	3	14,5 ± 0,6
17	2	17,7 ± 2,1	2	14,9 ± 0,7
18 и >	3	18,3 ± 1,2	2	15,0 ± 0,0

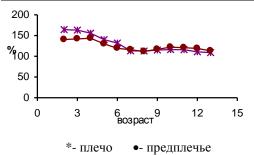


Рис. З Возрастная динамика прироста длины плечевой и лучевой костей. Величины прироста для каждого года рассчитаны за 4-х летний период.

Укорочение кисти менее выражено и составляет 21-26% длины кисти здоровых сверстников Кисть таких больных отстает в росте меньше других сегментов, на наш взгляд, за счет нор-

мальных размеров костей запястья.

Таким образом, укоренившееся в мировой литературе утверждение о преимущественном отставании в росте проксимальных сегментов конечностей является ошибочным, по крайней мере, для руки. На наш взгляд подобное мнение сложилось в силу ряда причин. Одна из них заключается в том, что у больных ахондроплазией рост мышечной ткани не нарушен, и его объем стремится к возрастной норме. Анатомическое строение мышц конечностей изменено лишь в силу того, что в процессе роста организма указанные мышцы испытывают меньшее напряжение растяжения со стороны отстающей в росте кости [8, 9, 10, 11, 12] и, адаптируясь в подобных условиях приобретают характерные особенности строения [4].В частности у мышц, изменяется ориентация мышечных волокон и соотношение мышечной и сухожильной частей [2, 3]. Выраженный массив мышечной ткани значительно искажает антропометрические измерения, т.к. затрудняет определение анатомических костных ориентиров. Таким образом, рука с резко выраженным мышечным рельефом вследствие относительного избытка мышечной массы в сочетании с в меньшей степени отстающей в росте кистью создает видимое впечатление более других укороченного проксимального сегмента. Подобную ошибку можно сделать и при чтении рентгенограммы. Наличие сгибательной контрактуры локтевого сустава, которая достигает у отдельных больных 110^{0} , может наложить серьезные искажения на проекционную длину костей, поэтому истинное соотношение пропорций сегментов верхней конечностей у больных ахондроплазией лучше определять при рентгенографии конечности в боковой проекции.

Таким образом, наши исследования позволяют утверждать, что у больных ахондроплазией отсутствует ризомелическое укорочение верхних конечностей. Скорость роста плеча заметно выше скорости роста предплечья. Величина относительного прироста проксимального сегмента верхней конечности сохраняет свое преимущество до 11 летнего возраста.

ЛИТЕРАТУРА

- 1. Волков М.В., Дедова В.Д. Детская ортопедия. М.: Медицина, 1980. с.
- 2. Дьячкова Г.В. Рентгенодиагностика состояния мягких тканей у больных ахондроплазией при удлинениии конечностей по Илизарову // Вестник рентгенологии и радиологии. 1995.-№ 2.-С. 46-49.
- 3. Контрастная рентгенмиография как способ изучения состояния мышц при заболеваниях опорно двигательного аппарата. : Методические рекомендации /ВКНЦ «ВТО»; Сост. Г.В. Дьячкова.-Курган, 1991.-25 с.
- 4. Меньщикова Т.И, Салдин В.В. Структурное состояние мышц у больных ахондроплазией до и после коррекции длины нажних конечностей по Илизарову // Современные проблемы медицины и биологии: Материалы 28 юбилейной научно практической конференции посвященной 50-летию Курганской областной клинической больницы. Курган, 1996.- С. 154-155.
- 5. Рохлин Д.Г. Костная система при эндокринных и конституциональных аномалиях. М.-Л.: Гос. мед. издво,1931. 188 с.
- 6. Увеличение роста при ахондроплазии / Г.А.Илизаров, В.И. Шевцов, В.И. Шуров и др. // Экспериментально теоретические и клинические аспекты разработанного в КНИИЭКОТ метода чрескостного остеосинтеза: Материалы Всесоюзного симпозиума с участием иностранных специалистов.-Курган,1984.-С. 192-196.
- 7. Удлинение верхних и нижних конечностей у детей и подростков / Г.А. Илизаров, В.И. Грачева, В.И. Калякина и др. // Лечение ортопедо травматологических больных в стационаре и поликлинике методом чрескостного остеосинтеза, разработанного в КНИИЭКОТ: Тезисы докладов Всесоюзной научно практической конференции. Ч2.-Курган, 1982.-С. 3-8.
- 8. Щуров В.А. Продольный рост конечностей у детей и подростков после их удлинения по Илизарову // Вопросы ортопедии и травматологии: Материалы 25 юбилейной научно практической конференции врачей Курганской области, посвященной 50 летию Курганской области. Курган, 1992. С. 78-82.
- 9. Щуров В.А. Физиологические основы эффекта стимулирующего влияния растяжения тканей на рост и развитие при удлинении конечностей по Илизарову: Дис... д-ра мед. наук. Курган, 1993.-333 с.
- 10. Щуров В.А., Кудрин Б.Й., Герасимов С.А. Антропометрический подход к обоснованию оперативной коррекции длины и пропорций тела у больных ахондроплазией // Ортопед., травматол. 1981.- №9.-С.30-32.
- 11. Щуров В.А., Меньщикова Т.И, Попков А.В. Исследование площади поперечного сечения метаэпифизарной пластинки роста у больных ахондроплазией до лечения и после удлинения сегментов конечностей по Илизарову // Современные проблемы медицины и биологии: Материалы 28 юбилейной научно практической конференции посвященной 50-летию Курганской областной клинической больницы. Курган, 1996.- С. 152-154.
- 12. Щуров В.А., Меньщикова Т.И. Увеличение длины конечностей по методу Илизарова при ахондроплазии и возраст // Материалы 6 съезда травматологов-ортопедов СНГ.-Ярославль, 1993.-С.289-290.
- Cattaneo R. Allongement chirurgical des sujets de petite taille / Traitement des inegalites de longueur des memors inferieurs et des sujets de petite taille chez l'enfant et l'adolescent/ Symposium sous la direction de J. Caton // Rev. Chir. Orthop.- 1991. – Vol. 77, Suppl. 1.- P. 31-80
- 14. Yanel A. et al. Leg lengthening in achondroplastic children // Clin. Orthop. 1979. №144.-P. 194-197.

Рукопись поступила 26.12.97.