

ОСОБЕННОСТИ ЕСТЕСТВЕННОГО ПРОДОЛЬНОГО И ПОПЕРЕЧНОГО РОСТА КОНЕЧНОСТЕЙ У БОЛЬНЫХ АХОНДРОПАЗИЕЙ

В.И.Шевцов, В.А.Щуров, Т.И.Менщикова, Г.С.Джанбахишев

PECULIARITIES OF NATURAL LONGITUDINAL AND TRANSVERSE GROWTH OF LIMBS IN PATIENTS WITH ACHONDROPLASIA

V.I.Shevtsov, V.A.Schurov, T.I.Menschikova, G.S. Janbakhishev

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

В результате обследования 417 здоровых детей разного возраста и 342 больных с врожденным отставанием в росте конечностей установлено, что вклад метаэпифизарных пластинок роста (МЭПР) в увеличение продольных размеров сегментов конечностей снижен при ахондроплазии. Это снижение в значительной мере обусловлено исходной задержкой роста и динамики показателя упругости мышц. После удлинения конечностей по Илизарову наверстывающий рост площади МЭПР может обеспечить восстановление естественного роста удлиненного сегмента конечности у детей при нормализации величины напряжения растяжения мышц и сохранении ускоренного кровотока.

Ключевые слова: рост конечностей, ахондроплазия, упругость мышц.

Investigation of 417 normal children of different age and of 342 ones with congenital retardation of limb growth demonstrated, that contribution of metaepiphyseal growth plates (MEGP) to increase of longitudinal sizes of limb segments decreased in achondroplasia. This decrease is caused by initial retardation of growth and dynamics of muscular elasticity index to a great extent. After elongation of limbs according to Ilizarov making up growth for MEGP area can afford restoration of natural growth of limb elongated segment in children in case of normalization of muscular tension stress amount and maintaining of accelerated blood flow.

Keywords: limb growth, achondroplasia, muscular elasticity.

Причиной избирательного нарушения продольного роста одной или всех конечностей у детей может быть нарушение метаболизма, повреждение или недоразвитие соответствующих метаэпифизарных пластинок роста (МЭПР). Скорость продольного роста кости и достигаемые конечностью дефинитивные размеры обычно прямо пропорциональны величине площади соответствующих МЭПР [3, 4, 7]. Однако механизм взаимосвязи площади этих пластинок и скорости роста конечности остаётся не совсем ясным.

Предполагается, что силой, способной повлиять на рост, является увеличивающаяся с возрастом масса тела и давление на МЭПР при ортостатическом положении тела. По некоторым подсчётам величина удельного давления, которая способна отрицательно повлиять на скорость продольного роста кости, составляет $2,8 \text{ кг/см}^2$ [11], сила же $3,8 \text{ кг/см}^2$ способна полностью остановить рост [6]. Эта сила примерно в 3 раза больше той, которая возникает при

осевом нагружении конечности массой тела. Однако эти расчёты становятся бессмысленными, когда речь идёт о механизме торможения роста верхних конечностей человека.

По мере роста ребёнка увеличиваются как площадь МЭПР, так и упругость окружающих кость мышц [1, 5]. Клинический анализ особенностей роста конечностей у больных с последствиями полиомиелита и ахондроплазией позволил прийти к выводу, что отрицательное влияние на скорость роста костей может оказывать не только избыточное, но и недостаточное удельное давление на МЭПР. При этом сделано предположение, что задержка роста при ахондроплазии в значительной мере обусловлена недостаточным тонусом мышц отстающих в продольных размерах конечностей.

Цель настоящего исследования заключается в оценке роли возникшего у детей отставания роста и гипотонии мышц в определении дальнейшего нарушения роста конечностей при ахондроплазии.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Антропометрические исследования выполнены у 417 здоровых обследуемых женского и мужского пола в возрасте от 2 до 18 лет, а также у 314 больных ахондроплазией, поступивших на лечение в клинику института. Кроме того обследованы 38 больных с врожденным недоразвитием малоберцовой кости.

Площадь поперечного сечения метаэпифизарных пластинок роста (МЭПР) различных костей вычисляли по формуле эллипса, оценивая диаметры пластинок по рентгенограммам в двух проекциях. Для оценки площади МЭПР в

норме использовали рентгенограммы конечностей выполненные в день травмы у 60 детей без нарушения роста конечностей. О величине поперечной твердости икроножной мышцы в покое мы судили на основании данных миотонометрии, полученных с использованием механического тонометра, выполненного на базе индикатора перемещения часового типа ИЧ-5. Объемная скорость кровотока голени оценивалась на основании окклюзионной плетизмографии («PERIQUANT-3500», Швеция).

РЕЗУЛЬТАТЫ

При анализе возрастных кривых длины голени выявлено, что график больных ахондроплазией существенно ниже графика здоровых детей и подростков (рис. 1). При обследовании больных с эктромелией подтверждено известное правило: скорость роста и продольные размеры бедра и голени тем меньше, чем меньше площадь поперечного сечения дистальной МЭПР бедра и проксимальной голени (табл. 1). При этом взаимосвязь длины голени и площади сечения МЭПР большеберцовой кости пораженной и интактной конечностей описывается одним общим уравнением линейной регрессии:

$$S = 2,425 \cdot L + 22,8; r = 0,964$$

Площадь дистальной МЭПР бедра пораженной конечности при эктромелии у детей несколько меньше, чем интактной (рис. 2). Однако с увеличением длины конечности эта разница нивелируется.

Таблица 1

Размеры дистальной МЭПР бедренной и проксимальной МЭПР большеберцовой кости у больных с эктромелией

Возраст	Конечность	Длина (см)		Площадь МЭПР (см ²)	
		голени	бедра	голени	бедра
6-7	Укорочен.	24±1,4	25±1,5	15±0,6	13±0,6
	Интактная	28±0,1	31±0,3	17±1,3	15±0,5
8-9	Укорочен.	27±1,2	27±1,9	17±2,1	14±1,3
	Интактная	30±0,7	35±0,4	19±2,0	18±1,4
10-11	Укорочен.	27±1,1	33±1,4	20±2,0	14±2,3
	Интактная	32±1,5	38±1,4	21±2,0	19±1,1
12-13	Укорочен.	32±1,7	35±2,2	24±3,5	16±1,7
	Интактная	37±0,7	43±1,1	26±1,5	21±0,7
14-16	Укорочен.	35±0,9	39±0,8	25±1,9	22±2,0
	Интактная	39±0,6	45±0,7	28±2,6	23±0,3

С увеличением площади поперечного сечения МЭПР на одинаковые величины длина голени у больных ахондроплазией увеличивается

со скоростью 0,88 см в год, а в норме - 1,25 см в год (рис. 3). У здоровых детей и подростков взаимосвязь продольных размеров большеберцовой кости и суммарной площади МЭПР берцовых костей описывается уравнением линейной регрессии:

$$L_{\text{норм.}} = 20,76 + 0,576 \cdot S \quad (n=24, r=0,974, p \leq 0,001).$$

У больных ахондроплазией взаимосвязь между этими же параметрами описывается уравнением:

$$L_{\text{ах.}} = 0,003 \cdot S^2 + 0,346 \cdot S + 7,49 \quad (n=30).$$

При этом выявляется, что после достижения МЭПР суммарной площади берцовых костей 60 см² увеличения длины голени не будет. Следует заметить, что у больных ахондроплазией при равном со здоровыми сверстниками приросте площади МЭПР длина проксимальных и дистальных сегментов верхних конечностей меньше на 34 и 23%, нижних конечностей - на 34 и 54%. Для увеличения длины голени на 1 см у здоровых детей необходим прирост площади МЭПР на 1,3 см², у подростков - на 3,5 см², у больных с эктромелией - на 0,7 см², а у больных с ахондроплазией - на 9,6 см².

Восстановление естественного роста удлиненной конечности возможно лишь в условиях нормализации упругости мышц удлиненного сегмента, ускорения шунтового кровотока и намерывающегося увеличения площади поперечного сечения МЭПР

Для прироста удлиненной большеберцовой кости на 1 см площадь МЭПР должна возрасти у больных с эктромелией на 2,3 см², а при ахондроплазии в первый год после лечения - на 11,5 см², в последующие годы - на 27,1 см².

Реально же прирост площади МЭПР после лечения на интактной конечности при эктромелии составил 2,7 см²/год, удлиненной - 3,3 см². При ахондроплазии в первый год - 6,3 см², в последующие - 4,6 см².

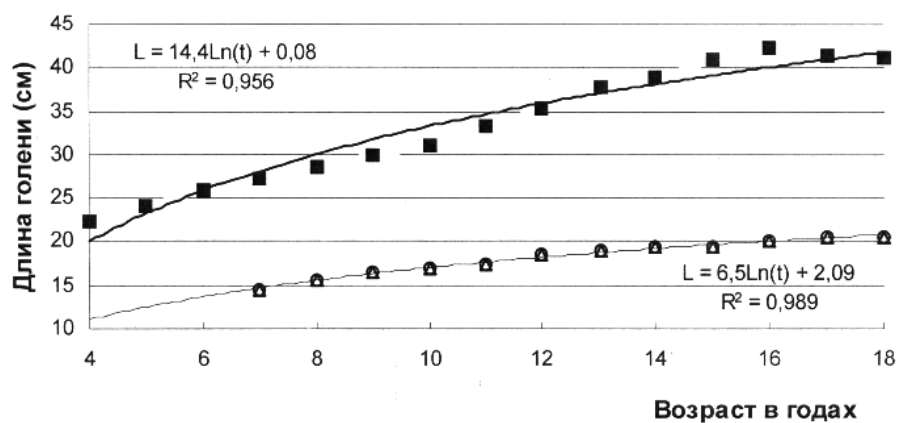


Рис 1. Возрастная динамика длины голени в норме и при ахондроплазии.

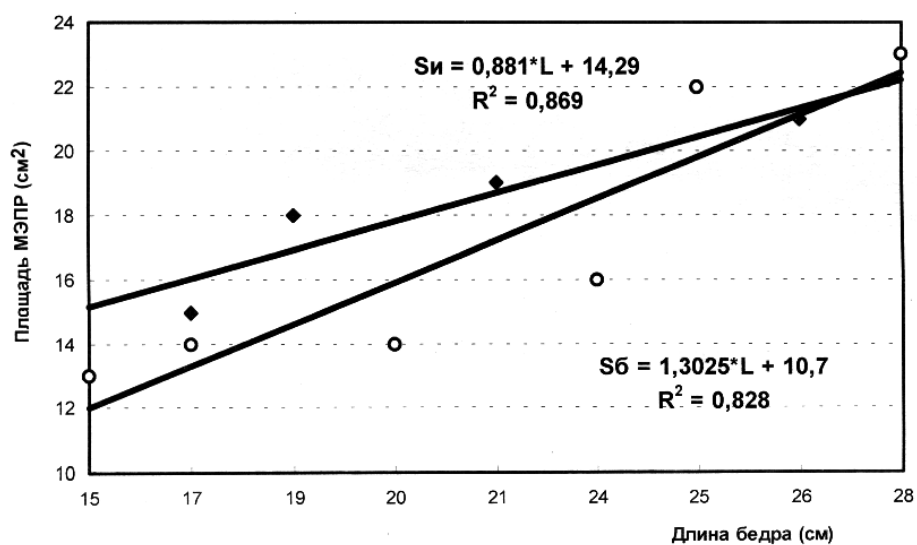


Рис.2. Зависимость площади сечения дистальной МЭПР бедра от его длины на интактной (квадраты) и отстающей в росте конечности (кольца).

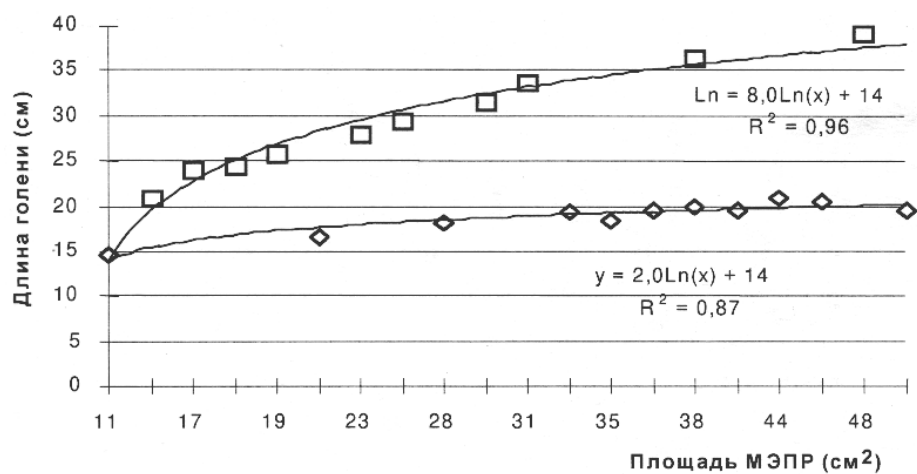


Рис.3. Зависимость длины голени от площади поперечного сечения проксимальной МЭПР большеберцовой кости у здоровых детей и подростков и у больных с ахондроплазией.

На эти показатели влияют возраст пациентов и масштабы оперативного вмешательства. Чем моложе пациенты, тем больше относительная величина прироста площади МЭПР после лечения. Так, у больных ахондроплазией 6-7 лет после удлинения двух голеней площадь МЭПР бедренной и большеберцовой костей увеличивается в среднем на 56%, в 8-11 лет на 33%, а в 12-16 лет - только на 21%. После удлинения одной из голеней прирост соответствующей МЭПР у больных разного возраста при ахондроплазии составил в среднем 67%, а неудлиняемой голени после удлинения смежного бедра - 101%. Следовательно, фактором, способствующим росту площади МЭПР является не столько само по себе удлинение сегмента конечности, сколько увеличение напряжения растяжения мышц и удельного давления на МЭПР (рис. 4).

Следует заметить, что скорость роста различных сегментов конечностей (бедра, плеча и предплечья) как у здоровых людей, так и у больных ахондроплазией можно прогнозировать уже в 5-6 лет, поскольку эта скорость зависит от их исходных размеров в этом возрасте:

$$V = -0,48 + 0,08 \cdot L \quad (r = 0,917, p \leq 0,001).$$

Зависимость скорости роста голени от её длины в 5 лет описывается уравнением с отно-

сительно большим угловым коэффициентом:

$$V = -0,51 + 0,13 \cdot L \quad (r = 0,989, p \leq 0,001).$$

Из этих данных следует, что скорость роста дистальных сегментов конечностей более чувствительна к изменению их продольных размеров, и начинать лечение больных целесообразно, в частности, именно с увеличения продольных размеров голени.

Последующий рост удлинённой конечности зависит также от степени нормализации упругости мышц и объёмной скорости регионарного кровотока. При существенном повышении упругости мышц (на 50% и более) наблюдается «усадка» дистракционного регенерата, при нормализации показателя - восстановление естественного роста, осуществляющегося с тем большей скоростью, чем выше объёмная скорость кровотока.

Чем моложе пациенты, тем больше относительная величина прироста площади поперечного сечения проксимальной МЭПР большеберцовой кости после удлинения голени: в 6-7 лет на 53%, в 12-16 лет только на 21%. Скорость естественного роста голени в первый год после лечения больных 6-8 лет достигала уровня здоровых сверстников, однако снижалась с увеличением возраста (рис. 5)

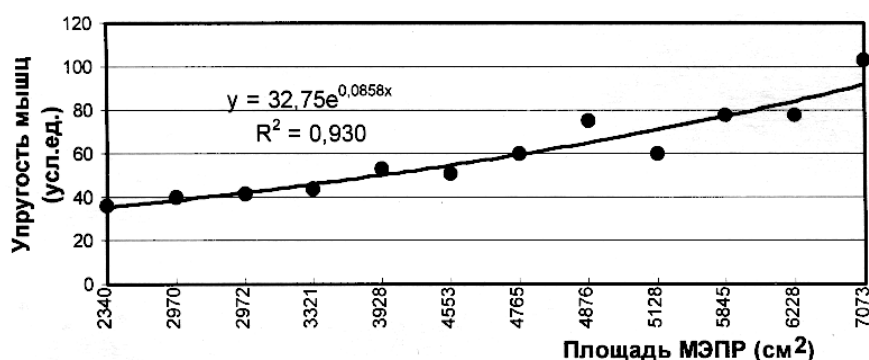


Рис.4. Взаимосвязь показателей упругости большеберцовой мышцы и суммарной площади сечения берцовых МЭПР.

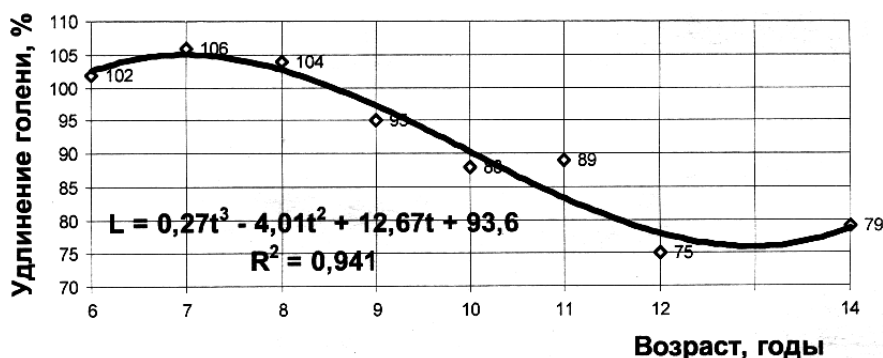


Рис.5. Возрастная динамика взаимосвязи величины удлинения голени и её последующего естественного роста с темпом не менее 1,5 см/год.

ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ

Если бы фактор вызвавший отставание роста у больных действовал на протяжении всего периода постнатального развития, неодинаковая сила его воздействия неизменно привела бы к различной степени отставания в росте конечностей. Однако графическое представление кривых роста показывает, что он осуществляется на уровне третьего процентиля от стандартной кривой роста здоровых детей, что может означать отсутствие в этот период патологического процесса, или действие какой-то другого неизвестного фактора (Horton W.A. et al., 1978).

Гистологами показано, что в данной группе больных ростовая зона костей оказывается хорошо организованной, с нормальными столбиками хондроцитов, содержащими обычное число клеток без признаков дистрофического про-

цесса (П.А.Ревелл, 1993). По данным электронной микроскопии, в хряще находятся относительно нормальные хондроциты и матрикс (Rimoin D.L. et al., 1970; Silberberg R.S., 1976; Rimoin D.L. et al., 1976; Sillence D.O. et al., 1979).

Таким образом, при анализе причин отставания в росте сегментов конечностей у больных необходимо обращать внимание на состояние соответствующих МЭПР. При экстремелии именно отставание в росте площади этих пластинок обуславливает отставание в росте одной или обеих голени. Другим важнейшим фактором является исходная длина сегмента конечности, с увеличением которой растёт показатель упругости мышц и снижается объёмная скорость кровотока у детей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Илизаров Г.А., Щуров В.А. Влияние напряжения растяжения на биомеханические свойства мышц, их кровоснабжение и рост голени // Физиол. человека, 1988. - N.1. -С. 26-32
2. Ревелл П.А. Патология кости. - М.: Медицина, 19 -367 с.
3. Смоляр В.И. Нарушение роста у детей и подростков и их распространенность, генез и систематизация // Педиатрия. - 1982. - N 5. 48-53.
4. Хавико Т.И., Амелин А.З. О структурно-функциональной организации эпифизарной пластинки и факторах, влияющих на рост кости // Ортопед.травматол. -1981. -N. 3. -С. 70-73.
5. Щуров В.А. Физиологические основы эффекта стимулирующего влияния растяжения тканей на рост и развитие при удлинении конечности по Илизарову: Автореф. дисс... д-ра. мед. наук. - Пермь, 1993. -32 с.
6. Comportement mecanique du cartilage de conjugaison. Etude experimentall encompression / F.Bonnel, E.Peruchon, P.Boldet, P.Robischong // Rev. Chir. Orthop. - 1980. - Vol. 66, N 7. - P. 417-421.
7. Endochondral ossification in achondroplastic dwarfism / D.L.Rimon, G.N.Hughes, R.L.Kaufman, R.E.Rosenthal et al. // N. Engl. J. Med., - 1970, N 283. - P. 728-735.
8. Standart growth curves for achondroplasia / W.A. Horton, J.I.Rotter, D.L.Rimoin, C.I.Scjtt, J.G.Hall // J. Pediatr. - 1978. -Vol. 93, N 3. -P. 435-438.
9. Silberberg R. Ultrastructure of cartilage in chondrodystrophies.- Birth.Defects. - 1976, N 10. - P.306-313.
10. Sillence D.O., Horton W.A., Rimoin D.L. Morphologic studies in the skeletal dysplasias // Am. J. Pathol. - 1979. - Vol. 96. - P.813-859.
11. The effect of compression on the growth of epiphyseal bone. / L.J.Strobino, P.C.Colonna, R.S.Brodey, T. Leinbach // Surg. Genecol. Obstet. -1956. - Vol. 103. - P. 85-93.

Рукопись поступила 31.12.97 г.