

Клинико-рентгенологические и сонографические особенности костей голени, коленного и голеностопного суставов у больных ахондроплазией

Г.В. Дьячкова, А.В. Попков, А.М. Аранович, Е.В. Диндиберя, И.М. Данилова

Clinicoroentgenological and sonographical peculiarities of leg bones, of the knee and the ankle joints in patients with achondroplasia

G.V. Diachkova, A.V. Popkov, A.M. Aranovich, E.V. Dindiberia, I.M. Danilova

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)

В работе приведены результаты исследований, основанных на изучении 360 рентгеновских снимков 78 больных ахондроплазией в возрасте от 6 до 42-х лет. У 60 больных в возрастном аспекте были изучены длина костей голени и бедренной кости, взаимоотношения костей в коленном и голеностопном суставах, амплитуда движений в них. Проведен сравнительный анализ роста сегментов нижних конечностей со здоровыми сверстниками. У 30 больных проведено сонографическое исследование коленного сустава, указывающее на формирование у всех обследованных больных ахондроплазией патологического симптомокомплекса коленного сустава.

Ключевые слова: ахондроплазия, бедро, голень, рентгенография, сонография.

The results of the studies of 360 x-rays in 78 patients with achondroplasia at the age of 6-42 years are given in the work. Length of leg bones and femur, bone relations in the knee and the ankle, range of movements in them were studied in 60 patients with dependence on their age. The comparative analysis was made concerning growth of their lower limb segments and that of their normal subjects of the same age. Sonographic study of the knee was performed in 30 patients; it demonstrated formation of the knee pathological symptomatic complex in all the patients studied.

Keywords: achondroplasia, femur, leg, roentgenography, sonography.

Исследованиями John Wasmuth и его коллег установлено, что причиной ахондроплазии является мутация гена рецептора третьего фактора роста фибробластов (FGFR3), что приводит к синтезу протеина, имеющего определенные дефекты в своем строении, в результате чего им теряются свойства рецептора фактора роста фибробластов [10, 13].

Этим можно объяснить большое количество изменений в костной и других системах больных ахондроплазией, что показано во многих работах отечественных и зарубежных авторов [2-6, 10-13].

Первое, достаточно подробное рентгенологическое и морфологическое описание особенностей костной системы при ахондроплазии сделано в отечественной литературе Д.Г. Рохлиным [8] и А.П. Русаковым [9]. По мнению последнего, "едва ли было правильно для объяснения генеза ахондроплазии полагать, что оно обусловлено только врожденной недостаточностью какой-либо части остеогенной

мезенхимы. По-видимому, причину следует искать в нарушении регуляторных процессов, определяющих в эмбриогенезе правильное сочетание роста различных тканевых формаций".

Позднее рентгенологическая картина длинных трубчатых костей и позвоночника у больных ахондроплазией неоднократно рассматривалась в работах О.Л. Нечволодовой и М.В. Волкова [2, 3, 4, 5, 7]. Однако эти исследования не касались возрастных аспектов роста и дифференцировки костной ткани при данной патологии. Не проводилось подробного изучения суставов, особенно голеностопного.

Целью данного исследования является анализ роста бедра и голени у больных ахондроплазией, анатомо-функциональное состояние смежных суставов. Значение этих возрастных особенностей представляется крайне важным, поскольку различные методики удлинения конечностей, которые предлагаются в последние годы больным ахондроплазией, требуют

выбора оптимальных возрастных параметров, учета клинико-рентгенологических данных и

оцениваются по анатомо-функциональному исходу лечения.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Настоящее исследование основано на изучении 360 рентгеновских снимков 78 больных ахондроплазией в возрасте от 6 до 42-х лет. У 60 больных были изучены длина костей голени и бедренной кости в возрастном аспекте, а так же

взаимоотношения костей в коленном и голеностопном суставах, амплитуда движений в них. У 30 больных проведено сонографическое исследование коленного сустава.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Результаты измерения у больных ахондроплазией длины голени, длины бедра, нижней конечности, роста (стоя) приведены в таблице 1. В графе абсолютных значений указаны средние показатели в конкретной возрастной группе ($M \pm m$).

До 14 лет это соотношение в обеих группах остается примерно (без достоверных отличий) постоянным, в 15-16 лет - уменьшается до 77,5-77,9%, к 17 годам у девушек уменьшается до 75,8%. По-видимому, это можно объяснить продолжающимся ростом бедренной кости. Полученные данные не позволяют нам подтвердить общепринятое мнение о ризомелическом

укорочении бедра (см. табл. 2, рис. 1).

Не в пользу ризомелического укорочения свидетельствуют и показатели соотношения длины сегментов и длины нижней конечности. На протяжении всех возрастных периодов длина бедренной кости по отношению к длине нижней конечности составляет 48,6-50,5% у девочек и 47,6-49,2% – у мальчиков (с некоторым увеличением с возрастом) (см. табл.2, рис. 2). Отношение длины голени к длине нижней конечности также остается постоянным с некоторой тенденцией к уменьшению (см. табл. 2, рис. 3).

Таблица 1.

Динамика роста (стоя), длины бедра и голени в возрастном аспекте у больных ахондроплазией (абсолютные значения ($M \pm m$))

Возрастные группы	Пол		Рост стоя (см.)		Длина бедра (см.)		Длина голени (см.)		Длина голени+стопа (см.)		Длина нижних конечностей (см.)	
	м	ж	м	ж	м	ж	м	ж	м	ж	м	ж
6-8	8	12	97,9 $\pm$ 2,7	94,4 $\pm$ 3,2	19,0 $\pm$ 0,8	18,5 $\pm$ 1,2	15,4 $\pm$ 1,0	15,1 $\pm$ 1,0	20,9 $\pm$ 1,0	20,6 $\pm$ 0,8	39,8 $\pm$ 1,7	39,0 $\pm$ 1,2
9-10	9	11	104,0 $\pm$ 3,4	100,3 $\pm$ 3,3	20,8 $\pm$ 1,5	20,4 $\pm$ 1,3	16,6 $\pm$ 0,9	16,4 $\pm$ 1,0	23,4 $\pm$ 1,1	22,8 $\pm$ 1,3	44,2 $\pm$ 2,6	43,2 $\pm$ 2,5
11-12	6	4	110,7 $\pm$ 4,9	99,1 $\pm$ 5,6	23,7 $\pm$ 1,4	25,1 $\pm$ 1,7	19,0 $\pm$ 0,7	19,8 $\pm$ 1,0	25,5 $\pm$ 1,7	26,5 $\pm$ 0,8	49,2 $\pm$ 3,1	44,9 $\pm$ 2,6
13-14	6	6	121,3 $\pm$ 4,1	116,4 $\pm$ 2,4	25,0 $\pm$ 0,3	22,6 $\pm$ 1,6	19,9 $\pm$ 0,8	18,3 $\pm$ 0,9	26,3 $\pm$ 0,9	25,2 $\pm$ 1,3	51,3 $\pm$ 1,2	47,8 $\pm$ 2,6
15-16	4	2	128,0 $\pm$ 5,0	121,0 $\pm$ 2,8	27,5 $\pm$ 2,0	26,6 $\pm$ 1,3	22,0 $\pm$ 2,0	20,3 $\pm$ 0,8	30,0 $\pm$ 2,0	25,8 $\pm$ 1,4	57,5 $\pm$ 4,0	52,4 $\pm$ 3,4
От 17	5	5	130,7 $\pm$ 5,4	122,1 $\pm$ 3,7	28,5 $\pm$ 1,5	26,6 $\pm$ 1,9	21,2 $\pm$ 1,2	20,1 $\pm$ 1,6	27,8 $\pm$ 1,2	26,5 $\pm$ 2,0	56,3 $\pm$ 2,7	53,1 $\pm$ 3,6

Из таблицы 2 следует, что в возрасте 6 - 8 лет длина голени у девочек составляет 81,7% от длины бедра, у мальчиков - 81,1%.

Таблица 2.

Динамика роста (стоя), длины бедра и голени в возрастном аспекте у больных ахондроплазией (относительные значения)

Возрастные группы	Пол		Отношение длины голени к длине бедра (%)		Отношение длины бедра к длине нижних конечностей (%)		Отношение длины голени+стопа к длине нижних конечностей (%)	
	м	ж	м	ж	м	ж	м	ж
6-8	8	12	81,1	81,7	47,6	48,6	52,4	51,4
9-10	9	11	80,5	80,8	47,6	48,0	52,3	52,0
11-12	6	4	80,1	80,5	48,0	47,6	51,9	52,4
13-14	6	6	80,0	79,1	48,2	48,8	51,8	51,2
15-16	4	2	77,9	77,5	49,1	49,4	50,9	50,6
От 17	5	5	77,1	75,8	49,2	50,5	50,8	49,5

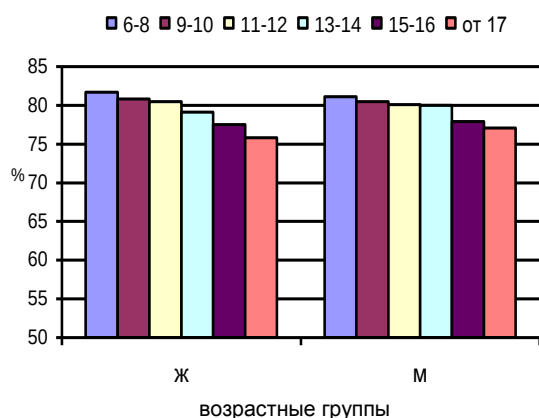


Рис. 1. Отношение длины голени к длине бедра

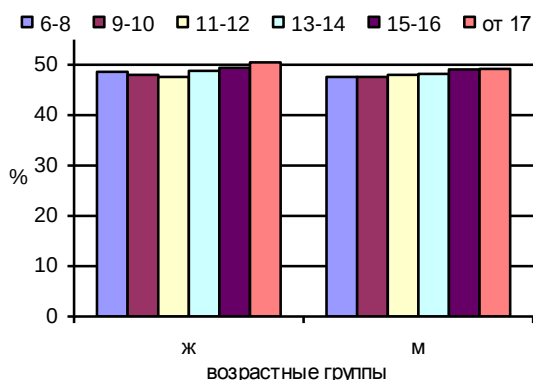


Рис. 2. Отношение длины бедра к длине нижних конечностей

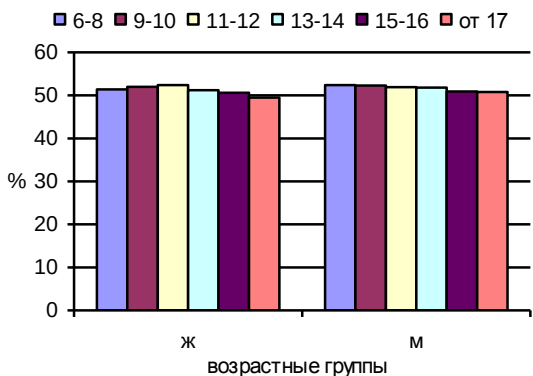


Рис. 3. Отношение длины голени+стопа к длине нижних конечностей

Проведенный сравнительный антропометрический анализ полученных нами данных о длине голени, бедра и нижней конечности у больных ахондроплазией и аналогичных показателей здоровых сверстников, приведенных в монографии В.Г. Властовского [1], показывает, что отношение длины голени к длине бедра здоровых сверстников с возрастом увеличивается: у девочек с 85,9% (8 лет) до 93,2% (17 лет), у мальчиков с 84,1% (8 лет) до 94,5% (в 17 лет). У больных ахондроплазией этот показатель с возрастом уменьшается: от 81,1 до 77,1% у мальчиков и с 81,7 до 75,8% - у девочек. Отношение длины бедра к длине нижней конечности у здоровых детей составляет 49,9-47,2%, у больных ахонд-

роплазией - 48,6% - 50,1% (с увеличением возраста от 8 до 17 лет). Этот показатель для голени у здоровых сверстников в 8 - летнем возрасте равен 41,9%, в 17 летнем - 44,2%, а у больных ахондроплазией - от 52,4% до 49,4% (с увеличением возраста). Т.е. имеет место обратная тенденция, однако, эти отличия статистически недостоверны. Вышеизложенное позволяет отметить, что у здоровых сверстников с возрастом относительные размеры бедра уменьшаются, голени - увеличиваются, а у больных ахондроплазией имеет место обратная тенденция.

Физарная патология длинных трубчатых костей, нарушение роста в периоде эмбриогенеза и постнатальном периоде формируют и патологический симптомокомплекс смежных суставов (коленного и голеностопного).

Суставные поверхности бедра и голени, образующие коленный сустав, неконгруэнтны и в норме, что восполняется менисками. У больных ахондроплазией эта неконгруэнтность за счет деформаций суставных поверхностей выражена гораздо больше. Высокое стояние головки малоберцовой кости приводит к участию ее в образовании коленного сустава и усиливает развивающуюся с возрастом варусную деформацию.

Рентгенологически суставная щель коленного сустава у больных ахондроплазией шире, чем в норме, на 2-3 мм. Клинически отмечается боковая разболтанность коленных суставов, симптомы переднего и заднего "выдвижного ящика". С возрастом симптомы слабости связочного аппарата уменьшаются, однако появляется вальгусная или варусная деформация.

Сонография области коленного сустава при ахондроплазии 30 больных показала, что боковые связки коленного сустава не натянуты, утолщены, имеют рыхлую структуру. Общее сухожилие четырехглавой мышцы бедра так же утолщено, выявляется позднее слияние его в общую структуру. Мениски четко визуализированы у 29 больных в виде гомогенно эхопозитивных образований треугольной формы. Крестообразные связки визуализировались у 27 больных. У трех больных визуализация была затруднена из-за недостаточного угла сгибания в коленном суставе.

Деформации бедра и голени приводят к смещению биомеханической оси нижних конечностей и дополнительным деформациям дистальных отделов, в том числе, в области голеностопного сустава и стопы, которые усугубляются особенностями взаимоотношений костей, образующих голеностопный сустав у больных ахондроплазией. Так, в норме, верхушка наружной лодыжки (при исследовании голеностопного сустава в прямой проекции) находится выше дистального контура блока таранной кости на 0,5-1,0 см.

У больных ахондроплазией конец наружной лодыжки находится, как правило, ниже дистального контура блока таранной кости, иногда пересекая линию таранно-пяточного сустава, и частично располагается по наружной поверхности тела пяточной кости. Если рассматривать пространственные взаимоотношения внутренней и наружной лодыжек, то оказывается, что в норме внутренняя лодыжка проекционно достигает средней трети расстояния от линии голеностопного сустава до вершины наружной лодыжки. У больных ахондроплазией внутренняя лодыжка находится на уровне границы верхней и средней трети этого расстояния. Кроме того, углы между суставными поверхностями лодыжек и суставной поверхностью большеберцовой кости у больных ахондроплазией также отлича-

ется от таковых в норме. Так угол между суставными поверхностями наружной лодыжки и большеберцовой кости составляет 130-135°, т.е. на 10-15° превышает считающейся нормальной величину в 120°. Суставная поверхность большеберцовой кости не образует угол 90° с продольной осью большеберцовой кости. Линия голеностопного сустава располагается косо, образуя угол в 15-20°, открытый кнаружи, между продольной осью большеберцовой кости и перпендикуляром к ней, на уровне подтаранного сустава. При этом задний отдел стопы компенсаторно находится в пронационном положении. Пронационные движения в голеностопном суставе ограничены (3-5°), супинация - в пределах 15-30°. Тильная флексия при этом колеблется от 70 до 90°, подошвенная от 120 до 140°.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Результаты работы показывают, что до 15-16 лет у больных ахондроплазией отмечается постепенное увеличение длины бедра, голени, нижней конечности в целом, в дальнейшем рост их практически прекращается. Отношение длины голени к длине бедра, длины бедра к длине нижних конечностей остается практически одинаковым на всем протяжении периода роста, что свидетельствует не в пользу мнения о ризомелическом укорочении бедра. У всех больных фор-

мируется патологический симптомокомплекс коленного сустава, что доказано рентгенологическими и сонографическими исследованиями. Следует отметить достаточно выраженные изменения в области голеностопного сустава, затрагивающие все его компоненты, что, несомненно, необходимо учитывать при планировании объема и характера оперативного вмешательства.

ЛИТЕРАТУРА

1. Властовский В.Г. Акселерация роста и развития детей. - М.: Издательство Моск. ун-та, 1976. - 279 с.
2. Волков М.В. Болезни костей у детей. - М.: Медицина, 1985. - 511 с.
3. Волков М.В., Дедова В.Д. Детская ортопедия. - М.: Медицина, 1980. - 312 с.
4. Волков М.В. Болезни костей у детей. - М.: Медицина, 1974. - 294 с.
5. Волков М.В. и др. Наследственные системные заболевания скелета / М.В. Волков, Е.М. Меерсон, О.Л. Нечволодова. - М.: Медицина, 1982. - 320 с.
6. Дьячкова Г.В. Рентгенодиагностика состояния мягких тканей у больных ахондроплазией при удлинении конечностей по Илизарову // Вестник рентгенологии и радиологии. - 1995. - № 2. - С. 46-49.
7. Меерсон Е.М., Юкина Г.П., Нечволодова О.Л. Клиника, диагностика и генетические аспекты изучения гипохондроплазии // Ортопед. травматол. - 1976. - № 9. - С. 40-44.
8. Рохлин Д.Г. Костная система при эндокринных и конституционных аномалиях. - М.-Л., 1931. - 188 с.
9. Патологическая анатомия болезней костной системы: руководство по патологической системе в 5-и томах: Т.5. / Под ред. Русакова А.В. - Москва, 1959. - 536 с.
10. Bellus G.A. Achondroplasia is defined by recurrent G380R mutations of FGFR3 // Am. J. Hum. Genet. - 1995. - Vol. 56, N 2. - P. 368-373.
11. Molz G., Spycher M.A. Achondrogenesis type 1: Light and electron-microscopic studies // Eur. J. Pediatr. - 1980. - Vol. 134, N 1. - P. 69-74.
12. Pedrini-Mille A., Pedrini V. Proteoglycans and glycosaminoglycans of human achondroplastic cartilage // J. Bone Jt. Surg. - 1982. Vol. 64-A, N 1. - P. 39-46.
13. Wasmuth J. Mutations in the transmembrane domain of FGFR3 cause the most common genetic form of dwarfism, achondroplasia // Cell. - 1994. - Vol. 78, N 2. - P. 131-135.

Рукопись поступила 25.01.2000.