

Клинико-рентгенологические особенности пояснично-крестцового отдела позвоночника у больных ахондроплазией

Г.В. Дьячкова, А.М. Аранович, О.С. Новикова, А.А. Щукин

Clinical-and-roentgenological distinctions of the lumbosacral spine in patients with achondroplasia

G.V. Diachkova, A.M. Aranovich, O.S. Novikova, A.A. Shchukin

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)

Описаны возрастные особенности пояснично-крестцового отдела позвоночника у 46 больных ахондроплазией в возрасте от 4-х до 16 лет. Проведен анализ 196 рентгенограмм позвоночника.

Ключевые слова: ахондроплазия, рентгенология, позвоночник.

Age distinctions of the lumbosacral spine are described in 46 patients with achondroplasia at the age of 4-16 years. The analysis of 196 x-rays of the spine is made.

Keywords: achondroplasia, roentgenology, spine.

Ахондроплазия является врожденным заболеванием скелета, обусловленным пороком развития хрящевой ткани в процессе онтогенеза.

По данным L.M. Thompson et. al (1997) ахондроплазию вызывает мутация гена рецептора третьего фактора роста фибробластов на четвертой паре человеческой хромосомы. Установлено также, что данный ген контролирует производство протеина, который расположен на поверхности клеток различных типов тканей, включая хрящевую и костную [2].

Пока не известен точный механизм формирования основного комплекса ахондроплазии, который включает в себя многие патологические изменения со стороны опорно-двигательного аппарата и других органов: диспропорцию между длиной туловища и конечностей, выраженную

макроцефалию с преобладанием мозговой части черепа, деформацию верхних и нижних конечностей, которые в большинстве случаев сопровождаются ограничением разгибания в локтевых и тазобедренных суставах.

В основных работах, посвященных рентгенологической семиотике ахондроплазии [1], отмечается, что позвоночник страдает меньше всего, однако наши клинические и рентгенологические наблюдения показывают, что все пациенты с ахондроплазией имеют нарушение осанки, выражающееся в увеличении лордоза пояснично-крестцового отдела позвоночника, другие изменения позвоночника, которые касаются формы, контуров, структуры и размеров позвонков, взаимоотношений между различными отделами позвоночника.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

У 46 больных ахондроплазией в возрасте от 4 до 16 лет изучены рентгенологические особенности пояснично-крестцового отдела позвоночника. Были исследованы форма,

размеры, контуры позвонков, их взаимоотношения, величина пояснично-крестцового угла и расстояние между корнями дуг поясничных позвонков.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

У больных ахондроплазией раньше, чем в норме появляются изгибы позвоночного столба. В 4-5 лет они уже достаточно хорошо сформированы.

Позвонки в грудном и поясничном отделе в возрасте 4-5 лет имеют прямоугольную форму, со скошенными углами, лишь L_v имеет форму,

приближающуюся к кубовидной. Размеры позвонков в каудальном направлении увеличиваются незначительно. Вертикальные "силовые линии" в структуре тел позвонков четко не определяются.

Формирование клиновидных позвонков происходит постепенно: вентральные отделы двух-, трех поясничных позвонков имеют овальную форму или скошенные закругленные углы. К 8-10 годам эта "скошенность" увеличивается, исчезает округлость вентральных углов позвонка, происходит уплощение переднего отдела. В тяжелых случаях клиновидную форму принимают два или три соседних позвонка. Степень выраженности деформации у взрослых больных различная. В некоторых случаях высота переднего отдела тела позвонка составляет 1/2 или 1/3 от высоты его заднего отдела. У некоторых больных формируется типичный клиновидный позвонок, когда передний отдел позвонка не сформирован и на рентгенограмме виден так называемый "задний клин".

Уже в 4-5 лет у больных краниальные и каудальные поверхности тел позвонков в боковой проекции имеют прямолинейные контуры, тогда как в норме тело позвонка имеет незначительную вогнутость по верхнему и нижнему контурам. Поэтому и форма межпозвонковых промежутков не является двояковыпуклой, а скорее приближается к прямоугольной. У большинства больных кортикальная пластинка по передней поверхности позвонка выражена очень слабо. Дорсальная поверхность позвонков, особенно в поясничном отделе, имеет резко вогнутый контур и каудально переходит в клювовидный выступ. Форма позвонков в прямой проекции может быть овальной, но чаще прямоугольной, то есть каудальные и краниальные поверхности имеют прямолинейный контур.

К 8-9 годам в норме тела позвонков имеют прямоугольную форму, на боковой рентгенограмме может наблюдаться незначительная клиновидность формы тел позвонков, расположенных в области вершины физиологического кифоза грудного отдела позвоночника, обусловленная разницей темпов оссификации передних и задних отделов. Однако, в отличие от нормы I-й и II-й поясничные, или XII грудной позвонки при ахондроплазии часто приобретают клиновидную форму.

В 8-12 лет в норме наиболее активно происходят процессы окостенения апофизов позвонков, проходя три рентгенологических стадии. Окостенение апофизов позвонков у больных ахондроплазией не отличается четкой стадийностью, и позвонки имеют ступенеобразную форму уже в 6-7 лет. Форма позвонка в боковой проекции не прямоугольная как в норме, а в большинстве случаев имеет плавный закруглен-

ный скос в вентральном направлении.

К 12-15 годам окостенение апофизов не заканчивается у 7% больных.

В более старшем возрасте (15-16 лет) происходят процессы синостозирования апофизов тел позвонков, которые у больных ахондроплазией укладываются в нормальные сроки или несколько опережают таковые у здоровых сверстников.

Одним из наиболее важных дифференциально-диагностических признаков ахондроплазии считают уменьшение расстояния между корнями дуг поясничных позвонков в каудальном направлении.

В норме, все размеры тел позвонков постепенно увеличиваются в каудальном направлении, достигая максимума в поясничном отделе. Расстояние между медиальными контурами дуг, которое отражает поперечный размер позвоночного канала, также увеличивается и достигает максимума на уровне пятого поясничного позвонка. У больных ахондроплазией происходит уменьшение этого расстояния от первого к пятому поясничному позвонку (таблица 1).

Таблица 1.

Изменение расстояния между корнями дуг поясничных позвонков

Позвонок	Возрастные группы		
	6-9 лет	10-13 лет	14-16 лет
L _I	19,75±1,1	21,15±0,5	22,25±1,17
L _{II}	18,44±1,25	19,25±1,78	20,50±1,64
L _{III}	16,50±0,82	17,25±2,01	19,25±0,74
L _{IV}	15,50±1,43	16,20±1,14	17,6±0,90
L _V	15,14±0,80	14,50±1,27	17,0±1,32

Примечание: в таблицу не вошла возрастная группа 4-5 лет, поскольку исследование позвоночника в прямой проекции проводили только с 6 лет.

Измерение высоты и ширины позвонков в прямой и боковой проекциях показало, что эти показатели не отличаются для L_I-L_V в одной возрастной группе и имеют статистически достоверные отличия в возрастных группах 4-6, 7-10, 10-13, 14-16 лет. Следует заметить, что для L_I-L_{IV} показатели наименее вариабельны, тогда как размеры L_V подвержены большим колебаниям как в одной возрастной группе, так и в разных возрастных группах. У всех наблюдаемых нами больных этот симптом четко прослежен во всех возрастных интервалах.

Одной из важнейших характеристик пояснично-крестцового отдела позвоночника является пояснично-крестцовый угол. В норме он равен 135°, но иногда встречается уплощение угла до 160° и более плавный пояснично-крестцовый переход или, наоборот, его заострение до 120°-115°. Имеется прямая зависимость между степенью отклонения крестца и поясничным лордозом. Чем больше отклонение крестца, тем выраженнее компенсаторный лордоз.

У больных ахондроплазией отмечается сле-

дующая тенденция в изменении величины пояснично-крестцового угла: в возрасте 4- 6 лет он равен 130- 140° у 72,7% пациентов; в возрасте 7-10 лет у 63,6% больных он не превышает 115-125° и в возрастной группе 11- 16 лет у 65% больных он равен 130- 140°(таблица 2).

Следует отметить, что у 7 из обследованных больных ахондроплазией отмечены и филогенетические нарушения развития позвоночника. Они касались пояснично-крестцового отдела и выражались в сакрализации (полной, не полной, односторонней, двухсторонней) пятого поясничного позвонка, незаращении дуг S_L .

Таблица 2.
Величина пояснично-крестцового угла

Объект исследования	Возрастные группы		
	4-6 лет	7-10 лет	11-16 лет
Величина пояснично-крестцового угла	130-140°	115-125°	130-140°

Приведенные выше данные свидетельствуют о том, что у больных ахондроплазией кроме статических изменений позвоночника отмечаются и значительные динамические отклонения, которые связаны с возрастом.

ЛИТЕРАТУРА

1. Волков М.В. и др. Наследственные системные заболевания скелета / М.В. Волков, Е.М. Меерсон, О.Л. Нечволодова и др. – М.: Медицина, 1982. – 320 с.
2. Chimeras of the native form of achondroplasia mutant (G375C) of human fibroblast growth factor receptor 3 include ligand-dependent differentiation of PC 12 cells / L.M. Thompson, S. Raffioni, J.J. Wasmuth, R.A. Bradshaw // Mol. Cell. Biol. - 1997. - Vol. 7, N 17. - P. 4169-4177.

Рукопись поступила 13.06.2000.

Предлагаем вашему вниманию



**Шевцов В.И., Макушин В.Д., Аранович А.М.,
Чегуров О.К.**

Хирургическое лечение врожденных аномалий развития берцовых костей

Курган, 1998 г. – 323 с., табл. 15, ил. 209, библиогр. назв. 201

Монография посвящена проблеме лечения детей с врождённой эктроделией берцовых костей. В книге обобщён опыт лечения больных с применением методик чрескостного остеосинтеза аппаратом Илизарова в различных его рациональных компоновках. Приведены основы биомеханического моделирования остеосинтеза при некоторых клинических ситуациях. Описываются уникальные, не имеющие аналогов в мировой медицине, тактико-технологические принципы реконструкции берцовых костей, повышающие опороспособность и функциональные возможности нижней конечности. Приведённые технические сведения помогут хирургу принимать оптимальные решения в реабилитации пациентов и подготовке конечности к рациональному протезированию. Анализ возможных технологических ошибок и связанных с ними лечебных осложнений имеет большое значение для практикующего врача.

Представленные в книге исследования дают возможность клиницисту представить тяжесть развивающихся при пороке вторичных функциональных и анатомических расстройств.

Приведённые результаты лечения по методикам Российского научного центра «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова дают возможность оценить их эффективность в сравнении с традиционными хирургическими подходами в решении данной проблемы.

Книга иллюстрирована схемами остеосинтеза, клиническими примерами, способствующими усвоению представленного материала.

Монография рассчитана на широкий круг хирургов, ортопедов и педиатров.