

ББК 53.6 (54.57)  
К 71  
УДК 616.72–073.75



**МЕДИНВЕСТ**

Официальный дистрибьютор компании  
**PHILIPS MEDICAL SYSTEMS**

Автор и издательство благодарят  
компанию Мединвест за участие  
в издании данного пособия

**Косова И.А.**

К 71 Клинико-рентгенологические изменения крупных суставов при дисплазиях скелета. – М.: Издательский дом Видар-М, 2006. – 176 с., ил.  
**ISBN 5-88429-093-4**

Пособие подготовлено в соответствии с положениями Международной номенклатуры скелетных дисплазий (1998). В возрастной динамике описаны клинико-рентгенологические проявления нозологических форм спондилоэпифизарной дисплазии (СЭД) и множественной эпифизарной дисплазии (МЭД). Проанализирована динамика изменения двигательной активности ребенка, функциональных особенностей развития крупных суставов и клинико-рентгенологических проявлений в суставах в возрастном аспекте с использованием интегральных таблиц. Разработан синдром малых признаков ограничения двигательной активности при формах СЭД и МЭД. Определены прогностические клинико-рентгенологические критерии изменения анатомо-функционального состояния суставов, а также рекомендованы основные принципы ортопедического режима для пациентов.

Данное пособие предназначено для врачей-рентгенологов общего профиля, детских рентгенологов, участковых педиатров, студентов мединститутков.

**УДК 616.72–073.75**  
**ББК 53.6 (54.57)**

Рецензенты: доктор медицинских наук, профессор Н.В. Нуднов;  
доктор медицинских наук, профессор А.Б. Лукьянченко

**ISBN 5-88429-093-4**

© И.А. Косова, 2006.

© «Издательский дом Видар-М», 2006.

---

# Оглавление

Список сокращений .....	7
Введение .....	8
<b>Глава 1. Общая характеристика различных нозологических форм эпифизарных и спондилометафизарных дисплазий скелета .....</b>	<b>11</b>
Краткий экскурс в историю систематизации скелетных дисплазий . . .	11
Эпифизарные дисплазии: историческая справка, этапы изучения . . .	15
Спондилоэпифизарные дисплазии .....	17
Множественные эпифизарные дисплазии .....	23
Спондилометафизарные дисплазии: историческая справка, этапы изучения .....	27
Литература .....	32
<b>Глава 2. Общие принципы обследования пациентов с диагнозом скелетная дисплазия .....</b>	<b>42</b>
Клинический метод .....	42
Рентгенологический метод .....	43
Метод электромиографии .....	44
Метод компьютерной томографии .....	45
Генеалогический метод .....	45
Метод компьютерной обработки рентгеновских изображений .....	46
Литература .....	47
<b>Глава 3. Динамика клинико-рентгенологических изменений различных форм спондилоэпифизарных, множественных эпифизарных и спондилометафизарных дисплазий .....</b>	<b>48</b>
Спондилоэпифизарные дисплазии .....	48
Х-сцепленная спондилоэпифизарная дисплазия tarda .....	48
Прогрессирующая псевдоревматоидная дисплазия (Progressive pseudorheumatoid dysplasia) .....	68
Множественные эпифизарные дисплазии .....	73
Множественная эпифизарная дисплазия Fairbanks and Ribbing types (МЭД F-R) .....	73

Множественная эпифизарная дисплазия (Multiple epiphyseal dysplasia) . . .	88
Другие множественные эпифизарные дисплазии (Other MEDs) . . . . .	93
Спондилометафизарные дисплазии . . . . .	97
Спондилометафизарная дисплазия. Тип А . . . . .	97
Спондилометафизарная дисплазия. Тип С . . . . .	104
Литература . . . . .	114
<b>Глава 4. Дифференциальная диагностика различных форм эпифизарных дисплазий и СМД между собой и с другими патологическими состояниями . . . . .</b>	<b>117</b>
Дифференциальная диагностика различных нозологических форм спондилоэпифизарных, множественных эпифизарных, спондилометафизарных дисплазий и других остеохондродисплазий . . . . .	117
Дифференциальная диагностика различных форм эпифизарных дисплазий и СМД с мультифакториальной патологией . . . . .	127
Электромиографический контроль состояния околосуставных мышц при различных патологических состояниях тазобедренных суставов . . . . .	132
Литература . . . . .	136
<b>Глава 5. Нагрузка на крупные суставы при формировании двигательных навыков у детей, страдающих дисплазиями скелета, диагностируемыми в процессе роста . . . . .</b>	<b>138</b>
Литература . . . . .	146
<b>Глава 6. Анализ динамики клинико-рентгенологических изменений крупных суставов при различных формах спондилоэпифизарных, множественных эпифизарных и спондилометафизарных дисплазий . . . . .</b>	<b>147</b>
Литература . . . . .	167
<b>Заключение . . . . .</b>	<b>168</b>

# ГЛАВА 3

## Динамика клинико-рентгенологических изменений различных форм спондилоэпифизарных, множественных эпифизарных и спондилометафизарных дисплазий

### Спондилоэпифизарные дисплазии

Как известно, спондилоэпифизарные дисплазии (СЭД) являются гетерогенной группой заболеваний. (При знакомстве с материалом целесообразно периодически возвращаться к положениям Международной номенклатуры скелетных дисплазий 1998 г. – **Прим. автора.**) Различные формы СЭД относятся к двум группам – 8 и 10. В группе коллагенопатий 2-го типа (Group 8. Type II Collagenopathies, 12q13.1-q13.3) СЭД представлены, в основном, нозологическими формами, диагностируемыми с момента рождения.

Проведен анализ 52 случаев двух наиболее распространенных нозологических форм СЭД, диагностируемых в процессе роста: спондилоэпифизарной дисплазии tarda (СЭДТ) и прогрессирующей псевдоревматоидной дисплазии (ППРД), относящихся к группе 10 (Group 10. Other Spodyloepi-(meta)-physeal Dysplasias), с частично установленными к настоящему времени хромосомными локусами и неопределенными биохимическими дефектами.

#### **X-сцепленная спондилоэпифизарная дисплазия tarda**

По данным INCDB X-сцепленная спондилоэпифизарная дисплазия tarda (X-linked spondyloepiphyseal dysplasia tarda) имеет уточненный хромосомный локус: Xp22.2-p22.1, не определенный на сегодняшний день биохимический дефект и X-сцепленный доминантный путь наследования. Для этого заболевания характерно типичное, неосложненное течение.

Из 52 больных со спондилоэпифизарной дисплазией 38 страдали СЭДТ, 6 из них прослежены от рождения до взрослого состояния, 12 случаев носили семейный характер.

Анализ анамнестических данных показал, что в большинстве случаев первоначальный диагноз ошибочный либо заболевание диагностируется поздно: родители не обращаются к ортопеду, расценивая отклонения в структуре двигательных навыков детей как особенности характера.

Правильный диагноз при первичном обращении в поликлинику (из 38 больных) поставлен 10 пациентам, причем в двух семейных случаях – в возрасте 6 мес и 3 года, поскольку у ортопеда была настороженность



в отношении СЭД. Следует пояснить, что все дети из семей, где ранее диагностирована скелетная дисплазия у одного из родственников, находились под наблюдением врача и обследовались рентгенологически в динамике. В 6 случаях правильный диагноз поставлен в возрасте 5–7 лет, в 2 случаях – 12–13 лет. У остальных заболевание трактовалось как врожденный вывих бедра (9 случаев), дисплазия тазобедренных суставов (6), болезнь Пертеса (8), рахит (2). В других случаях диагноз был не ясен, проводилась дифференциальная диагностика между другими формами скелетных дисплазий.

В анамнезе отмечалось: течение беременности и родов у матери без особенностей, весоростовые показатели при рождении в пределах нормы. Ребенок, со слов родителей, до года развивался нормально, наравне со сверстниками. С началом ходьбы родители стали отмечать неправильную походку в виде утиной, раскачивающейся, неустойчивой. Независимо от сроков обращения, родители указали на неправильную походку с момента начала ходьбы в 20 случаях из 38. Дети уже в этом возрасте отличаются от сверстников меньшей активностью, отстают в играх, плохо бегают.

При объективном осмотре в I периоде: дети правильного телосложения, рост – в пределах возрастной нормы, психическое развитие соответствует возрасту. При клиническом осмотре нередко отмечается ограничение отведения бедер, в остальном – движения в суставах свободные, в полном объеме.

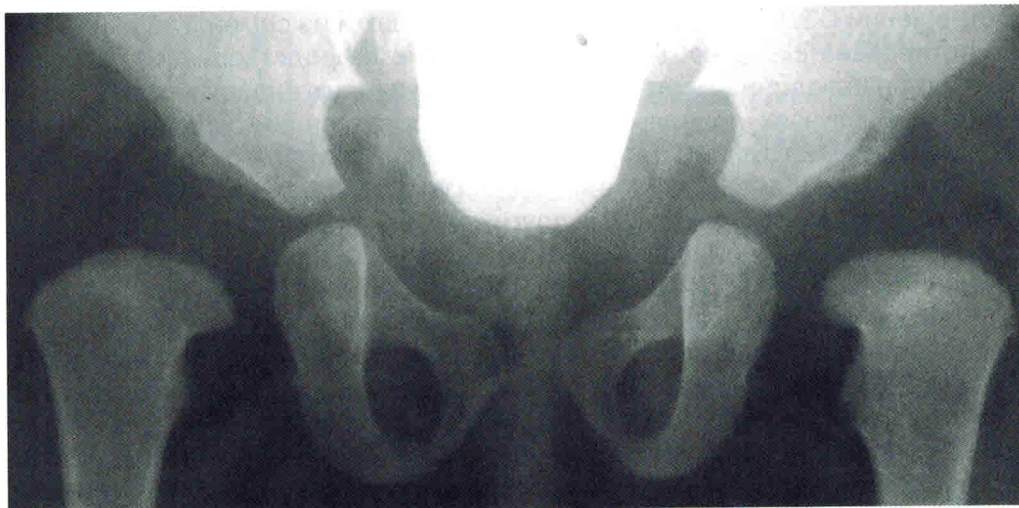
В раннем возрасте у детей не выявляется деформаций скелета.

Рентгенологическая картина суставов в I периоде не отличается специфичностью: выявляется запаздывание появления ядер окостенения головок бедренных костей (на 6–7 мес). Эпифизы на рентгенограммах долго не появляются, видны лишь проксимальные отделы бедренных костей с укороченными и утолщенными шейками. У 2 детей выявлена умеренная варусная деформация шеек (до 120 градусов) (рис. 3.1).

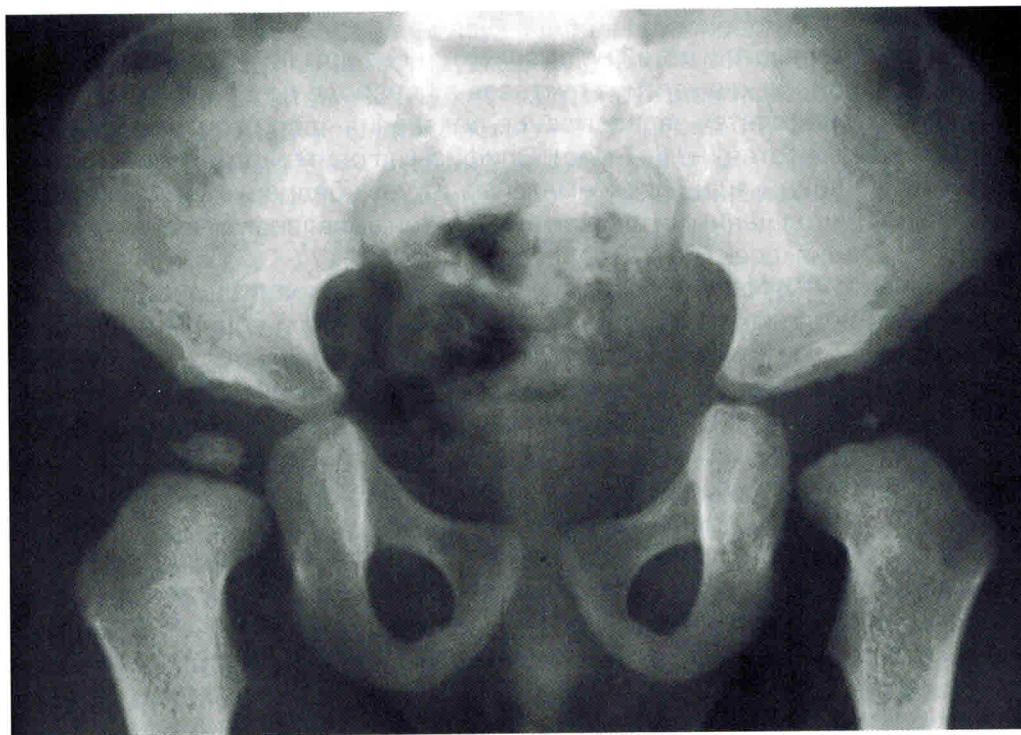
В возрасте 1–2 года на рентгенограммах тазобедренных суставов ядра окостенения головок бедренных костей появляются с небольшим опозданием, они асимметричны, неравномерно крапчатой структуры (рис. 3.2).

Как мы могли убедиться, в первом периоде правильный диагноз поставлен в одном случае, когда имелся семейный анамнез: аналогичное заболевание у матери и отца пробанда. В подавляющем большинстве случаев, при наличии неспецифической клинической и рентгенологической картины, диагноз вызывает большие затруднения.

Однако клиницист, выявив у ребенка, со слов родителей, жалобы на нарушение походки, быструю утомляемость, и обнаружив при осмотре незначительное ограничение подвижности в суставах, как правило, тазобедренных, а иногда и локтевых, уже в этом возрасте может взять его под наблюдение и, по мере оксификации скелета и выявления типичных рентгенологических изменений поставить диагноз. В других случаях настороженность ортопеда оправдана, когда кто-то из родителей ребенка, один из сибсов, близкие родственники страдают СЭДТ или же у родственников ребенка



**Рис. 3.1.** Рентгенограмма тазобедренных суставов больной О., 1,5 года. СЭДТ. Запоздывание появления ядер окостенения проксимальных эпифизов бедренных костей.



**Рис. 3.2.** Рентгенограмма тазобедренных суставов больной Ф., 2 года. СЭДТ. Ассиметрия ядер окостенения проксимальных эпифизов бедренных костей.



имеются жалобы на рано появившиеся боли в суставах, ранний остеохондроз (20–30 лет). Тогда правильно собранный анамнез, анализ родословной, так называемая диагностика «от больной семьи», оказывают существенную помощь.

*II период* диагностики скелетных дисплазий характеризуется тем, что по мере роста и развития ребенка, на фоне устойчивой осевой нагрузки, генетически детерминированные сдвиги биохимических циклов в организме продолжают реализовываться на уровне эпифизов. По мере прогрессирования заболевания, изначально порочный сустав становится все более несостоятельным, неспособным выдерживать устойчивую осевую нагрузку. Организм ребенка пытается адаптироваться опосредованно через нервную систему, что накладывает отпечаток на уровень его двигательной активности. Более отчетливо изменяется походка. Родители обращают внимание на быструю утомляемость детей, связанную с длительной ходьбой. Четверо обследованных детей плохо вставали с корточек и не умели хорошо бегать к 4 годам.

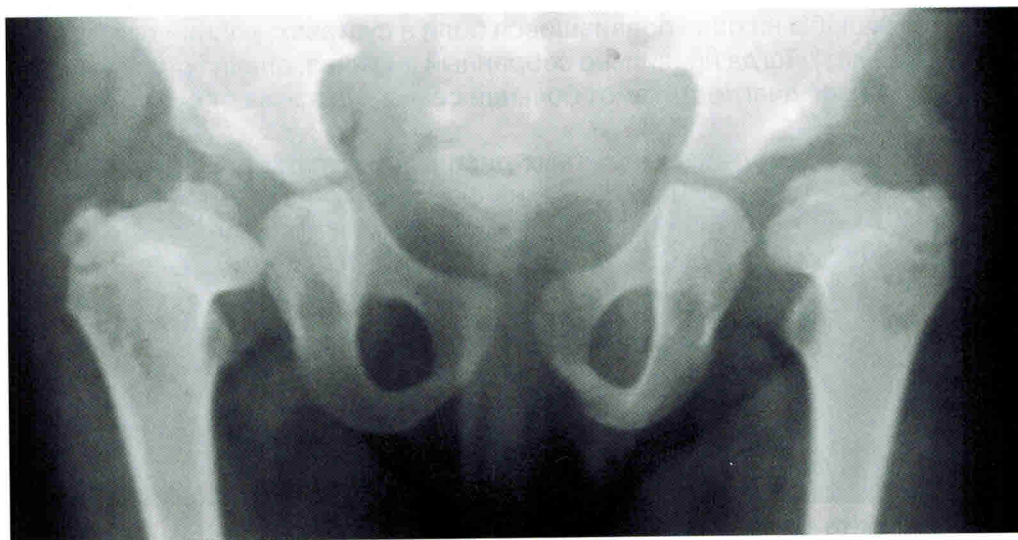
При объективном обследовании выявляются нарушение осанки в виде умеренного нефиксированного грудного кифоза, усиления поясничного лордоза, замедление роста в виде умеренного субнизма. Иногда со стороны крупных суставов определяются не ярко выраженные изменения формы суставов в виде легких деформаций. У 4 детей в возрасте 5 лет отмечено умеренное увеличение в объеме локтевого сустава, у одного – локтевая девиация обеих кистей; трое детей имели деформированные пятые пальцы (укороченные и искривленные) на обеих кистях, у 2 больных – широкая кисть с утолщением межфаланговых суставов.

Со стороны нижних конечностей у 8 детей выявлена *genu valgum*, у одного ребенка – подвывих голени кнаружи, у троих – *pes planus valgus*<sup>11</sup>, у двоих – врожденная косолапость. Наиболее показательным признаком стал подвывих или полный вывих надколенника, что зафиксировано в этом возрастном периоде у 8 человек, причем в 5 случаях процесс носил двусторонний характер.

С возрастом увеличивается осевая нагрузка. Дефект суставного хряща на уровне тазобедренных и коленных суставов, испытывающих максимальную нагрузку, реализуется быстрее, результатом чего и становятся деформации. Они, в свою очередь, обуславливают прогрессирующее ухудшение походки, появление хромоты, а в последующем и появление болевого синдрома.

Жалобы на хромоту выявлены у 18 детей, возраст этой группы пациентов колебался от 2,5 до 12 лет, у семи – жалобы пришлись на промежуток 5–8 лет. Болевой синдром при нагрузке выявлен у 7 детей, причем четверо из них жаловались на боли в коленных суставах, а более выраженные рентгенологические изменения имелись на уровне тазобедренных суставов.

<sup>11</sup> *Pes planus valgus* – плоскостопная стопа.



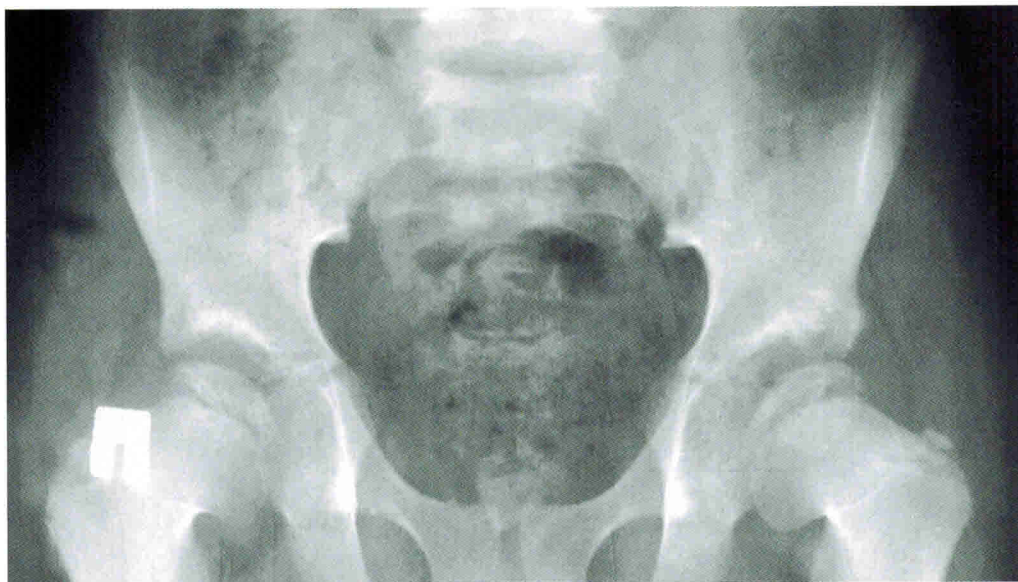
**Рис. 3.3.** Рентгенограмма тазобедренных суставов больной О., 4 года. СЭДТ. Проксимальные эпифизы бедренных костей уплощены и уменьшены в размерах.

При исследовании функции суставов у 5 пациентов определялись сгибательные контрактуры локтевых суставов, у большинства – ограничение отведения в тазобедренных суставах, у 4 детей – ограничение отведения и ротации бедер.

Если в начале II периода (3–4 года) рентгенологические изменения могут быть недостаточно характерными, то к 6–8 годам становятся специфичными. Изменены эпифизы всех трубчатых костей, но наиболее отчетливо – бедренных и большеберцовых костей. Если к 3–4 годам эпифизы уплощены и уменьшены в размерах (рис. 3.3), то к 5–6 годам они увеличиваются в поперечнике за счет уплощения, причем поперечник эпифиза постепенно достигает размеров эпифизарной пластинки (рис. 3.4). Сглажены межмышцелковая ямка бедренных костей, межмышцелковое возвышение большеберцовых костей (рис. 3.5). У двух детей выявлена соха vara до 100–120 градусов.

К 7 годам формируется деформация таза, впервые подробно описанная Ph. Rubin в 1964 г. Если у детей одного года таз имеет обычную форму, то, на фоне устойчивой осевой нагрузки, вертлужные впадины постепенно углубляются, образуя как бы псевдопротрузию. Поперечник входа в таз заметно сужается, тело и крылья подвздошных костей укорачиваются и расширяются. Maroteaux называет такую деформацию «champagne-glass» («бокал шампанского»). У больных старше 7 лет, страдающих СЭДТ, деформация таза «champagne-glass» встречается в той или иной степени выраженности и может считаться патогномоничной для этой нозологической формы (рис. 3.6). Нередко определяются уплотнение структуры и клюво-





**Рис. 3.4.** Рентгенограмма тазобедренных суставов больной Т., 6 лет. СЭДТ. Проксимальные эпифизы бедренных костей увеличиваются в поперечнике, оставаясь уплощенными.



**Рис. 3.5.** Рентгенограмма коленных суставов больной Ж., 6 лет. СЭДТ. Сглаженность межмыщелковой ямки бедренных костей, межмыщелкового возвышения большеберцовых костей.

видная деформация дистальных субхондральных отделов крестцово-подвздошного сочленения.

Тела позвонков на рентгенограммах умеренно уплощены, больше в грудном отделе.

*III период*, включающий возрастные рамки от 6 до 16 лет, оптимален для диагностики, клинические и рентгенологические изменения в это время достигают максимальной степени выраженности.

Устойчивая осевая нагрузка, с ростом и развитием ребенка, приводит к дальнейшему увеличению нагрузки на нижние конечности. В крупных суставах прогрессируют изменения эпифизов, нарастают деформации – соха