

Клинико-рентгенологическая диагностика и лечение редкой формы эпифизарной дисплазии – гемимелической эпифизарной дисплазии

А.А. Фазилова

ГУН ЦИТО им. Н.Н. Приорова

Эпифизарные дисплазии – это сложная группа заболеваний, проявляющихся нарушением хондрогенеза в костях, формирующихся энхондральным путем. Изменения скелета, возникающие при различных формах этой патологии, весьма разнообразны и могут быть генерализованными или локальными, выявляться при рождении или в более поздние возрастные периоды.

Гемимелическая эпифизарная дисплазия (болезнь Тревора) – сравнительно редкая форма остеохондродисплазий. Это единственная форма, которой, скорее, подходит название “гиперплазия”, поскольку заболевание это характеризуется избыточным разрастанием суставного хряща в полость сустава с появлением дополнительных центров оссификации. Второй особенностью данной нозологии, в отличие от других наследственных остеохондродисплазий, является не системное, а всегда одностороннее поражение, что, собственно, и отражает название “гемимелическая (односторонняя) эпифизарная дисплазия” (ГЭД).

Впервые ГЭД под названием “тарзомегалия” была описана А. Monchet и J. Belot в 1926 г. у 18-месячного ребенка с односторонним поражением таранной кости. В дальнейшем D. Trevor (1950) опубликовал 10 собственных наблюдений, а затем D. Angio, Ritvo, Ulin (1955) представили обзор клинических и рентгенологических изменений при этом заболевании и сообщили о своем наблюдении под названием “тарзоэпифизарная аклазия”. В 1956 г. T. Fairbank, собрав 14 случаев в различных ортопедических центрах Англии и проанализировав 13 ранее известных случаев, дал наиболее подробное описание процесса и предложил название, используемое по настоящее время, – “Displasia epiphysealis hemimelika”. Всего в литературе описано не более 200 случаев ГЭД.

В клинике детской костной патологии и подростковой ортопедии ГУН ЦИТО за период с 1974 по 2002 г. наблюдались и проходили

лечение 32 пациента (24 мальчика и 8 девочек) с ГЭД различной локализации. Как видно из нашей практики и по данным мировой литературы, мальчики подвержены этой патологии в 3 раза чаще девочек. Начало заболевания приходится, как правило, на первое десятилетие жизни пациента, хотя имеется сообщение о выявлении первых признаков ГЭД у женщин в возрасте 28 и 87 лет.

Как и другие авторы, чаще мы наблюдали изменения в голеностопном (20 наблюдений) и коленном суставах (9 наблюдений). В большинстве случаев поражался дистальный эпифиз большеберцовой кости (12 случаев) и таранная кость (11 случаев), в 8 случаях разрастания исходили из мышелка бедренной кости, в 5 наблюдениях страдал проксимальный эпифиз большеберцовой кости, у 3 пациентов наблюдались изменения в дистальном эпифизе лучевой кости, такое же число пациентов было с поражением проксимального отдела бедренной кости. В 2 наблюдениях дополнительные точки оссификации располагались в основании I плюсневой кости. По одному пациенту было с изменениями в надколеннике, медиальном мышелке плечевой кости, III пястной кости, III плюсневой кости и фаланге V пальца кисти.

Возможно изолированное поражение сустава или одновременное поражение крупных и/или мелких суставов верхних и нижних конечностей, но, как было сказано выше, всегда на одной половине тела. У 5 детей патологические изменения наблюдались одновременно в двух суставах (в голеностопном и коленном), у двоих – в трех суставах: голеностопном, коленном и тазобедренном, у одной пациентки были поражены сразу четыре сустава – голеностопный, коленный, тазобедренный и лучезапястный. Количество и локализация патологических очагов не зависели от возраста и пола пациентов.

Как правило, разрастания исходят из части эпифиза, но возможно и его тотальное пора-



Рис. 1. Внешний вид голеностопного сустава пораженного ГЭД.

жение. По нашим наблюдениям, в подавляющем большинстве случаев изменения возникают в медиальной, наиболее нагружаемой части эпифиза, более редко была поражена медиальная и задняя части, и только у двоих детей имелся избыточный рост латеральной части таранной кости.

При ГЭД одна половина эпифиза развивается нормально, синостоз ее с диафизом наступает в обычные сроки. Пораженная же его часть значительно увеличивается в размерах, приводит к деформации зоны роста, кости в целом, развитию деформирующего артроза и нарушению биомеханики конечности, что вызывает соответствующую клиническую и рентгенологическую картину.

Диагностика ГЭД при ее типичных локализациях не должна вызывать затруднений у врачей, знакомых с этой патологией, поскольку процесс имеет характерную рентгенологическую картину. Однако это редкое заболевание, и поэтому индивидуальный опыт диагностики ГЭД, как правило, скуден. Так, при обращении в ЦИТО правильный диагноз имел лишь один пациент. Остальные больные были направлены с неверным диагнозом или без него. Обычно заболевание расценивалось как хрящевая опухоль, хондроматоз или хондромные тела, костно-хрящевой экзостоз.

Клиническая картина ГЭД определяется локализацией и степенью костно-хрящевых разрастаний. При обследовании выявляется опухолевидное образование костной плотности, бугристое, безболезненное, не спаянное с мягкими тканями, но жестко или эластично фиксированное на подлежащей кости. В большинстве случаев отмечалась мышечная

гипотрофия и отклонение оси конечности (рис. 1, 2).

Достоверных патогномичных лабораторно-диагностических признаков заболевания и сопутствующей патологии нами выявлено не было. Наследственный характер ГЭД не установлен.

Основной метод диагностики эпифизарных дисплазий – рентгенологический. При данной форме эпифизарной дисплазии суставы поражаются всегда на одной стороне скелета. Поэтому с целью дифференциальной диагностики и выявления возможных, не проявившихся клинически изменений необходимо исследовать все суставы на стороне поражения.

На рентгенограммах выявляются костные разрастания и асимметричные центры ossификации с прилежащими рассеянными обызвествлениями, которые, соединяясь, формируют неровные дольчатые образования. Чаше всего разрастания захватывают медиальную



Рис. 2. Внешний вид правого коленного сустава пораженного ГЭД.



Рис. 3. ГЭД с поражением дистального эпифиза большеберцовой кости.

половину эпифизов, встречаются также свободно лежащие внутрисуставные тела размерами от 0,5 до 2 см (рис. 3, 4).

Клинически ГЭД имеет много общего с хондроматозом, остеохондропатией (особенно при наличии внутрисуставных тел), хрящевой опухолью и другими заболеваниями, имеющими клинику артрита. При этом дифференциальная рентгенодиагностика не представляет значительных трудностей. При хондроматозе сустава мягкие ткани в окружности сустава утолщены, в расширенной и деформированной полости сустава определяются округлые тела костно-хрящевой плотности, на разных

стадиях оссифицированности. Завороты сустава затемнены.

Пневмоартрография позволяет определить, исходят ли хондромные тела из эпифиза или же связаны с синовиальной оболочкой, что дифференцирует ГЭД от хондроматоза (рис. 5, 6).

Для болезни Кенига, в отличие от ГЭД, характерен субхондрально расположенный очаг разрежения – костное ложе, в котором находится секвестральное тело, имеющее вид бесструктурной, однородной тени с четкими контурами. Иногда наблюдается несколько секвестральных теней. Некротизированный фрагмент может быть связан со своим ложем или свободно располагаться в суставе.

При асептическом некрозе видны секвестроподобные бесструктурные тени, расположенные в пределах дефекта кости. Дефект имеет плотные, склерозированные контуры.

Более эффективным методом диагностики ГЭД является компьютерная томография, позволяющая, помимо структурных изменений кости, определить взаимоотношение патологических и здоровых тканей, что помогает и в выборе тактики хирургического лечения.

Окончательно диагноз верифицируется после морфологического исследования удаленных патологических разрастаний. Микроскопически определяется костно-хрящевая масса

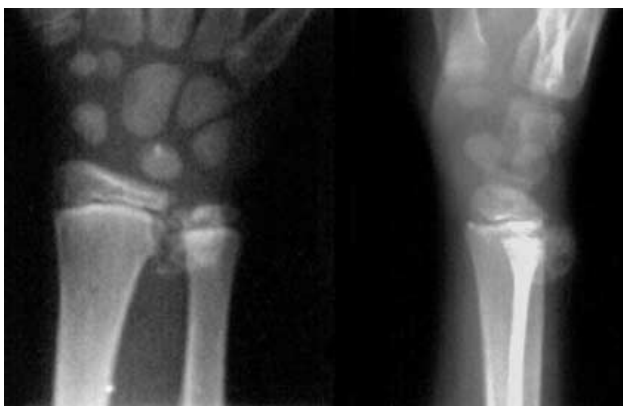


Рис. 4. ГЭД с поражением эпифиза лучевой кости.



Рис. 5. Хондроматоз коленного сустава. На рентгенограммах в заднем завороте сустава имеются округлые тела костно-хрящевой плотности на разных стадиях оссификации.

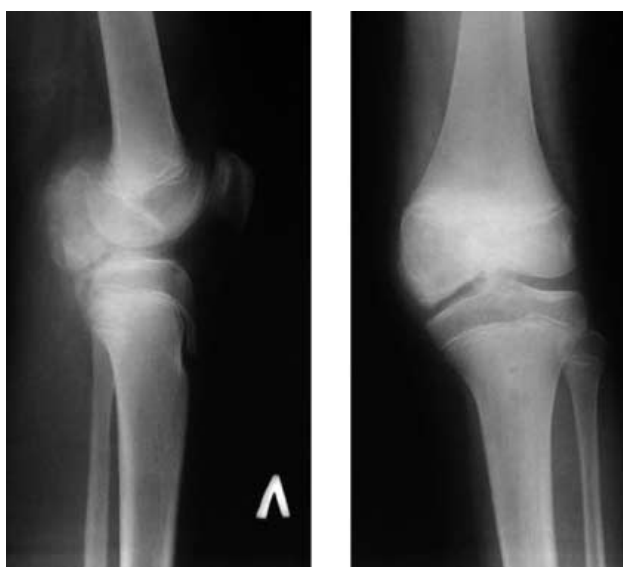


Рис. 6. ГЭД заднемедиальной части эпифиза бедренной кости слева.

с участками хряща в стадии активной пролиферации и окостенения, что соответствует представлениям о костнохрящевом экзостозе. Однако последний имеет иную, характерную клинико-рентгенологическую картину.

Тактика лечения зависит от локализации и степени патологических разрастаний пора-



Рис. 7. Рентгенопневмография левого коленного сустава с ГЭД заднемедиальной части эпифиза бедренной кости слева.

женного отдела эпифиза. Выполняются операции по удалению патологических разрастаний в виде экономных моделирующих резекций пораженных эпифизов в сочетании с удалением свободно лежащих внутрисуставных тел. При выраженных деформациях конечностей выполняются корригирующие остеотомии, а при обширном поражении суставных поверхностей с резко выраженным деформирующим артрозом – артродез (рис. 7).

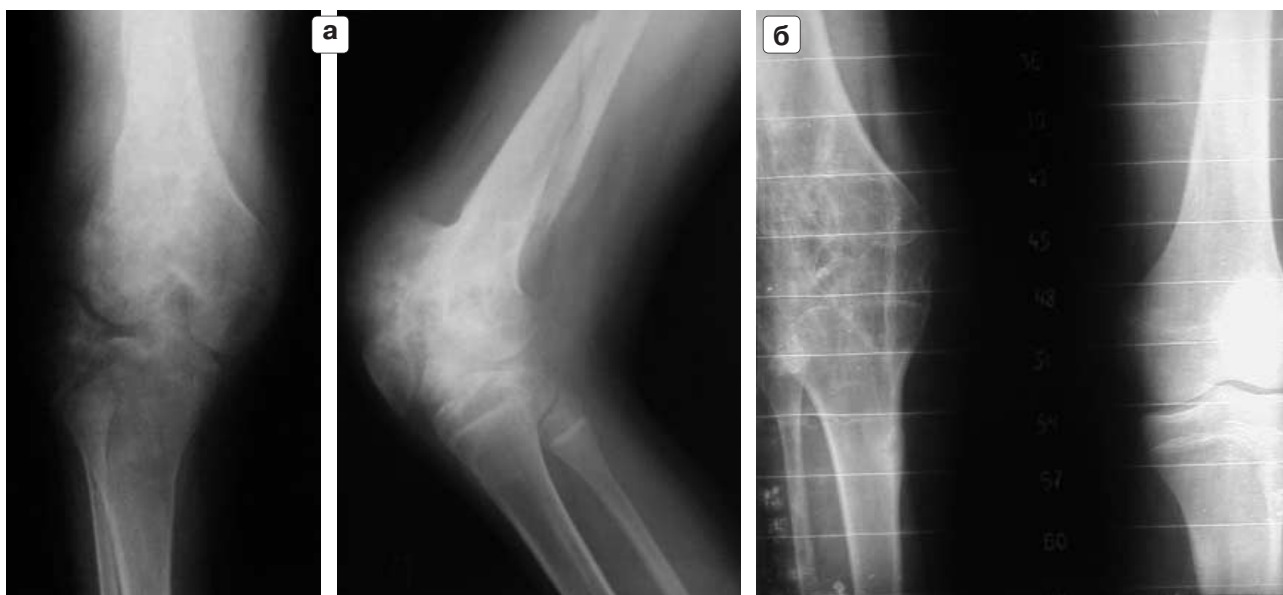


Рис. 8. а – рентгенограммы правого коленного сустава пациента С., 14 лет, страдающего ГЭД с 9 лет (при первичном обращении в ЦИТО); б – состояние после артродеза правого коленного сустава.

Учитывая вышеизложенное, при подозрении на гемимелическую эпифизарную дисплазию необходимо обязательное рентгенологическое исследование всех суставов на стороне поражения и использование компьютерной и магнитно-резонансной томографии.

Рекомендуемая литература

Андрианов В.Л., Шишкина Т.Н. Гемимелическая эпифизарная дисплазия // Актуальные вопросы травматологии и ортопедии. М., 1973. Вып. 7. С. 48–51.
 Волков М.В., Юкина Г.П., Нечволодова О.Л. Ортопедия и травматология детского возраста. М.: Медицина, 1983. С. 183–184.
 Котов В.Л., Батраков С.Ю. Гемимелическая эпифизарная дисплазия – редкое системное заболевание скелета // Вестник травматологии и ортопедии. 1998. № 1. С. 51–55.
 Лагунова И.Г. Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета. М.: Медицина, 1989.
 Connor J.M., Horan F.T., Beighton P. Dysplasia epiphysealis hemimelica. A clinical and genetic study // J. Bone Joint Surg. 1983. V. 65B. № 3. P. 350–354.
 De Vine J.H., Rooney R.C., Carpenter C., Pitcher J.D. Dysplasia epiphysealis hemimelica in an elderly patient // Amer. J. Orthop. 1997. V. 26. № 3. P. 223–225.
 Fairbank T.J. Dysplasia epiphysealis hemimelica (Tarso-epiphysal aclasis) // J. Bone&Joint Surg. 1956. V. 38B. № 1. P. 237–257.
 Fasting O.J., Bjerkreim I. Dysplasia epiphysealis hemimelica // Acta Orthop. Scandinavica. 1976. V. 47. P. 217–225.
 Fulton H. Dysplasia epiphysealis hemimelica // Amer. J. Dis. Child. 1958. V. 95. P. 276–281.
 Hoefel C., Yoefel J.C. Dysplasia epiphysealis hemimelica (Trevor’s disease) of the distal radius [letter; comment] // Acta Orthop. Belg. 1998. Sep. V. 64. № 1. P. 104–106.

Ippolito E., Tudisco C. Dysplasia epiphysealis hemimelica. Clinical, histological and histological features // Italian Orthop. and Traumat. 1983. V. 95. P. 276–281.
 Iwasawa T., Aida N., Kobayashi N., Nishimura G. MRI findings of dysplasia epiphysealis hemimelica // Pediatr. Radiol. 1996. V. 26. № 1. P. 65–67.
 Keats T.E. Dysplasia epiphysealis hemimelica (Tarso-epiphyseal aclasis) // Radiology. 1957. V. 68. P. 558–563.
 Kettelkamp D.B., Campbell C.J., Bonfiglio M. Dysplasia epiphysealis hemimelica. A report of fifteen cases and review of the literature // J. Bone and Joint Surg. 1966. June. V. 48A. P. 746–766.
 Kuo R.S., Bellemore M.C., Monsell F.P., Frawley K., Kozlowski K. Dysplasia epiphysealis hemimelica: clinical features and management // J. Pediatr Orthop. 1998. V. 18. № 4. P. 543–548.
 Lang I.M., Azouz E.M. MRI appearances of dysplasia epiphysealis hemimelica // Skeletal Radiol. 1997. V. 26. № 4. P. 226–229.
 Levi N., Ostgaard S.E., Lund B. Dysplasia epiphysealis hemimelica (Trevor’s disease) of the distal radius // Acta Orthop. Belg. 1998. V. 64. № 1. P. 104–106.
 Luck J.V., Smith C.F. Dysplasia epiphysealis osteochondromata: twenty-two cases correlated with seventy cases in medical literature. In proceedings of the american Academy of Orthopedic surgeons // J. Bone and Joint Surg. 1972. Sept. V. 54A. P. 1351–1352.
 Mendez A.A., Keret D., MacEwen G.D. Isolated dysplasia epiphysealis hemimelica of the hip joint. A case report // J. Bone Joint Surg. 1988. V. 70A. № 6. P. 921–925.
 Peduto A.J., Frawley K.J., Bellemore M.C. et al. MR imaging of dysplasia epiphysealis hemimelica // Amer. J. Roentgenol. 1999. V. 172. № 3. P. 819–823.
 Phillips D.R., Iwinski H.J., Bertrand S.L. Dysplasia epiphysealis hemimelica // J. South Orthop. Assoc. 1997. V. 6. № 2. P. 106–109.
 Poli G., Verni E. Dysplasia epiphysealis hemimelica of radius // Chir. Organi. Mov. 1995. V. 80. № 3. P. 341–344.
 Segal L.S., Vrahas M.S., Schwentker E.P. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the sacroiliac joint: a case report // Clin. Orthop. 1996. Dec. P. 202–207.

Shinozaki T., Ohfuchi T., Watanabe H. et al. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the proximal tibia showing epiphyseal osteochondroma in an adult // Clin. Imaging. 1999. V. 23. № 3. P. 168–171.

Skaggs D.L., Moon C.N., Kay R.M., Paterson H.A. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the acetabulum // J. Bone Joint Surg. Amer. 2000. V. 82. № 3. P. 409–414.

Taniguchi Y., Tamaki T. Dysplasia epiphysealis hemimelica with carpal instability // J. Hand Surg. Br. 1998. V. 23. № 3. P. 425–427.

Vanhoenacker F., Morlion J., De Schepper A.M., Callewaert E. Dysplasia epiphysealis hemimelica of Dysplasia epiphysealis hemimelica of the scafoid bone // Eur. Radiol. 1999. V. 9. № 5. P. 915–917.

РЕНТГЕНОДИАГНОСТИКА:

Высококачественные химреактивы, рентгенпленка, рентгеноконтрастные средства для исследований ЖКТ, модифицированный аппарат Боброва

Рентгеноконтрастное средство на основе сульфата бария для исследований желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) “Бар-ВИПС”:



- концентрация устойчивой мелкодисперсной бариевой взвеси в 3–4 раза выше, чем с обычным сульфатом бария;
- устойчивость к оседанию – не менее 5 часов;
- обеспечивает диагностику заболеваний ЖКТ методом двойного контрастирования;
- не требует миксера.

Большинство рентгенологов ведущих клиник страны используют при диагностике заболеваний ЖКТ “Бар-ВИПС”, так как лучшие импортные препараты имеют аналогичные свойства, но стоят в 3–4 раза дороже.

Набор химических реактивов для ручной обработки рентгеновской пленки “РЕНМЕД-В-Ф”:



“РЕНМЕД-В-Ф” выпускается в герметичных двойных упаковках на 15 л и 1,5 л раствора.

- большая емкость: 15 л раствора обрабатывают свыше 30 м² рентгеновской пленки;
- высокое быстродействие: 3–4 мин (температура раствора 20–27°С);
- стабильность характеристик как от партии к партии, так и в течение всего срока хранения;
- отсутствие экологически вредных веществ;
- срок хранения – не менее 3 лет.

ВИПС-МЕД

РОССИЙСКИЙ ПРОИЗВОДИТЕЛЬ

Модифицированный аппарат Боброва

Модифицированный аппарат Боброва для исследований ЖКТ УИС-ВИПС-МЕД:



- простота конструкции;
- возможность многократной стерилизации: крышка и клапан – из нержавеющей стали;
- не требует специальной емкости: надевается на обычную 1, 2, 3 л банку;
- комплектуется тремя одноразовыми устройствами для ирригоскопии и промываний и двумя грушами-нагнетателями.

Гарантия УИС-ВИПС-МЕД 12 месяцев

ООО “Фирма “ВИПС-МЕД”
141190, Моск. обл., г. Фрязино, Заводской пр-д, 4
Тел./факс: (095) 702-9518, 785-7012
E-mail: market@vipsmed.ru
Internet: www.vipsmed.ru

www.vipsmed.ru