

Луи Соломон
Дэвид Уорик
Селвадураи Ньягам



Ортопедия
и травматология по

ЭПЛИ

ОБЩАЯ ОРТОПЕДИЯ

Алан Грэм Эпли (1914–1996)

Вдохновенный учитель, мудрый наставник и приятный друг

Английский язык
История развития
и современное состояние
русского языка

Часть первая
Ортопедия
и травматология
по Эпли

Ортопедия и травматология по Эпли



Издательство
Медицина

Apley's System of Orthopaedics and Fractures

Ninth Edition

Louis Solomon MD FRCS
Emeritus Professor of Orthopaedics
Bristol
UK

David Warwick MD FRCS FRCSOrth Eur Dip Hand Surg
Consultant Hand Surgeon
Reader in Orthopaedic Surgery
University of Southampton
Southampton
UK

Selvadurai Nayagam BSc MChOrth
FRCSOrth
Consultant Orthopaedic Surgeon
Royal Liverpool Children's Hospital
and
The Royal Liverpool University
Hospital
Liverpool
UK

**HODDER
ARNOLD**
AN HACHETTE UK COMPANY

Ортопедия и травматология по Эпли

Часть первая

Луи Соломон
Дэвид Уорик
Селвадураи Ньягам

Перевод с английского под редакцией
д-ра мед. наук, профессора Р. М. Тихилова



Москва, 2015

УДК 617.3
ББК 54.58
О-70

Ортопедия и травматология по Эпли: в 3-х частях. / Луи Со-
О-70 ломон, Дэвид Уорик, Селвадураи Ньягам; пер. с англ. под ред.
Р. М. Тихилова. – М.: Издательство Панфилова, 2015. Ч. 1. –
392 с.: илл.

ISBN 978-5-91839-051-1 (Ч. 1)

ISBN 978-5-91839-050-4

В основу издания положены материалы клинической школы всемирно известного клинициста Алана Грэма Эпли, написавшего руководство, являющееся ведущим в клинической ортопедии более 50 лет и выдержавшее девять изданий на английском языке. Авторы настоящего издания расширили и укрепили этот фундамент, создав действительно современное руководство по оперативной ортопедии с привлечением дополнительных экспертных знаний, в то же время, сохранив философию книги и методологию клинического подхода – систему Эпли.

Книга предназначена для хирургов-ортопедов любого возраста и уровня подготовки, в ней изложены принципы, определяющие выбор лечения, показания к оперативному вмешательству, план операции, ее известные осложнения и ожидаемый результат. В первую часть русского издания включены главы, посвященные вопросам общей ортопедии.

УДК 617.3
ББК 54.58

Перевод на русский язык

Башинский О. А., Богопольская А. С., Бояров А. А., Григорьев П. В., Коваленко А. Н., Колесникова И. В., Мясоедов А. А., Плиев Д. Г., Преображенский П. М., Тараненко М. Ю., Татаринцев А. П., Цыбин А. В.

Предупреждение

Авторы и издатель полагают, что описание использования оборудования и устройств, содержащиеся в этой книге, соответствуют рекомендациям и практике их использования, принятым ко времени публикации. Ввиду постоянной модификации оборудования и устройств, изменений в соответствующих официальных рекомендациях, читатель должен самостоятельно оценивать информацию о каждом виде оборудования и устройстве. Все рекомендации, а также вопросы выбора и дозировки лекарственных препаратов были проработаны максимально тщательно. В свою очередь, читатели не должны пренебрегать прилагаемыми инструкциями и информацией производителя в целях контроля, чтобы в сомнительных случаях обратиться за консультацией к специалисту. Читатель сам несет ответственность за любое диагностическое или лечебное применение, выбор и дозировку лекарственных препаратов.

Каждый раздел данной книги защищен авторскими правами. Любое её использование вне положений закона об авторском праве при отсутствии письменного согласия издательства недопустимо и наказуемо. Ни одна из частей данной книги не может быть воспроизведена в какой-либо форме без письменного разрешения издательства.

По вопросам приобретения обращаться:

ООО «Издательство Панфилова»
(495) 211-15-54, www.pph-book.ru
www.pph-books.com

Ninth edition published in Great Britain in 2010 by
Hodder Arnold, an imprint of Hodder Education,
an Hachette UK Company,
338 Euston Road, London NW1 3BH

ISBN 978-5-91839-050-4
ISBN 978-5-91839-051-1 (Ч. 1)

© 2010 Solomon, Warwick, Nayagam
© 2015 Перевод на русский язык, подготовка
оригинал-макета, верстка, оформление
ООО «Издательство Панфилова»

Оглавление

Авторский коллектив	ix
Предисловие	xi
Предисловие к русскому изданию	xiii

ЧАСТЬ 1 ОБЩАЯ ОРТОПЕДИЯ

1 Диагностика в ортопедии <i>Louis Solomon, Charles Wakeley</i>	3
2 Инфекции <i>Louis Solomon, H. Srinivasan, Surendar Tuli, Shunmugam Govender</i>	35
3 Воспалительные ревматические заболевания <i>Christopher Edwards, Louis Solomon</i>	69
4 Кристаллические артриты <i>Louis Solomon</i>	89
5 Остеоартроз <i>Louis Solomon</i>	99
6 Остеонекроз и связанные с ним расстройства <i>Louis Solomon</i>	119
7 Метаболические и эндокринные нарушения <i>Louis Solomon</i>	135
8 Генетические нарушения, дисплазии скелета и пороки развития <i>Deborah Eastwood, Louis Solomon</i>	173
9 Опухоли <i>Will Aston, Timothy Briggs, Louis Solomon</i>	215
10 Нейромышечные расстройства <i>Deborah Eastwood, Thomas Staunton, Louis Solomon</i>	259
11 Заболевания периферических нервов <i>David Warwick, H. Srinivasan, Louis Solomon</i>	309
12 Ортопедические операции <i>Selvadurai Nyagam, David Warwick</i>	347

ЧАСТЬ 2 ЧАСТНАЯ ОРТОПЕДИЯ

ЧАСТЬ 3 ПОВРЕЖДЕНИЯ КОСТЕЙ И СУСТАВОВ

Авторский коллектив

Основные авторы

Louis Solomon MD FRCS Eng FRCS Ed
Emeritus Professor of Orthopaedic Surgery

Honorary Consultant Orthopaedic Surgeon
Bristol Royal Infirmary, Bristol, UK

Selvadurai Nayagam BSc, MChOrth FRCSOrth
Consultant Orthopaedic Surgeon
Royal Liverpool Children's Hospital and
The Royal Liverpool University Hospital
Liverpool, UK

David Warwick MD BM FRCS FRCS (Orth)
Eur Dip Hand Surg
Consultant Hand Surgeon
Reader in Orthopaedic Surgery
University of Southampton, Southampton, UK

Соавторы

Will Aston BSc, MBBS, FRCS Ed(TR&Orth)
Consultant Orthopaedic Surgeon
Royal National Orthopaedic Hospital
Stanmore, UK
Tumours

Gavin William Bowyer MA MChir FRCS(Orth)
Consultant Trauma and Orthopaedic Surgeon
and Honorary Senior Lecturer
Southampton University Hospitals
Southampton, UK
The Ankle and Foot
Injuries of the ankle and foot

Felicity Briggs MA(Oxon) UK
Research Assistant and Graduate Medical Student
Epilogue: Global Orthopaedics

Timothy William Roy Briggs MD(Res)
MCh(Orth) FRCS FRCS Ed
Professor and Consultant Orthopaedic Surgeon
Joint Medical Director
Joint Training Programme Director
Royal National Orthopaedic Hospital
Stanmore, UK
Tumours

Andrew Spencer Cole BSc MBBS
FRCS(TR&Orth)
Consultant Orthopaedic Surgeon
Southampton University Hospitals
Southampton, UK
The Shoulder and Pectoral Girdle
Injuries of the Shoulder and Upper Arm and elbow

Roderick Dunn MBBS DMCC FRCS(Plast)
Consultant Plastic, Reconstructive and Hand
Surgeon, Odstock Centre for Burns, Plastic and
Maxillofacial Surgery, Salisbury District Hospital
Salisbury, UK
The Wrist and The Hand: Congenital Variations

Deborah Eastwood FRCS
Consultant Orthopaedic Surgeon and
Hon Senior Lecturer
University College London;
Great Ormond Street Hospital for Children
London, UK
Genetic Disorders, Dysplasias and Malformations
Neuromuscular Disorders

Christopher J Edwards BSc MBBS FRCP MD
Consultant Rheumatologist & Honorary Senior
Lecturer
Associate Director
Wellcome Trust Clinical Research Facility
Southampton University Hospitals NHS Trust
Southampton General Hospital, UK
Inflammatory Rheumatic Disorders

Stephen Eisenstein PhD FRCS(Ed)
Hon Professor, Keele University; Emeritus Director
Centre for Spinal Studies;
The Robert Jones and Agnes Hunt Orthopaedic
Hospital, Shropshire, UK
The Neck
The Back
Injuries of the Spine

Reinhold Ganz MD
Professor and Chairman Emeritus
Orthopaedic Department Inselspital
University of Bern, Switzerland
The Hip: Femoro-acetabular Impingement

Shunmugam Govender MBBS MD FRCS
FC(Orth) (SA)
Professor and Head of Department of Orthopaedics;
Director of Spinal Services King George V Hospital;
Nelson R Mandela School of Medicine
Durban, South Africa
Infection
The Back: Infections of the Spine

Max Jonas MBBS FRCA
Consultant and Senior Lecturer in Critical Care
Southampton University Hospitals NHS Trust
Southampton, UK
The Management of Major Injuries

Theo Karachalios MD DSc
Associate Professor in Orthopaedics,
School of Health Sciences, University of Thessalia
University General Hospital of Larissa
Hellenic Republic
The Knee

Christopher Lavy OBE MD MCh FRCS
Hon Professor and Consultant,
Nuffield Department of Orthopaedic Surgery,
University of Oxford, UK
Epilogue: Global Orthopaedics

Ian Douglas Learmonth MB ChB FRCS Ed FRCS
FCS(SA)Orth
Emeritus Professor, ;
Honorary Consultant, University Hospitals, Bristol;
Honorary Consultant, North Bristol Trust, UK
Total Hip Replacement

Michael Leunig MD
Head of Orthopaedics, Lower Extremities
Schulthess Klinik, Zurich, Switzerland
The Hip: Femoro-Acetabular Impingement

Wagih S El Masry FRCS FRCP
Consultant Surgeon in Spinal Injuries;
Director, Midlands Centre for Spinal Injuries
President International Spinal Cord Society (ISCOS)
RJ & AH Orthopaedic Hospital, Oswestry, UK
Injuries of the Spine

Fergal P Monsell MSc FRCS FRCS(Orth)
Consultant Paediatric Orthopaedic Surgeon
Bristol Royal Hospital for Children
Bristol, UK
The Hip: Disorders in Children

Paul Pavlou BSc (Hons) MB BS MRCS
Orthopaedic Registrar, Wessex training scheme
The Shoulder and Pectoral Girdle
Injuries of the Shoulder

H. Srinivasan MB BS FRCS FRCS Ed
DSc (Hon)
Formerly Senior Orthopaedic Surgeon
Central Leprosy Teaching & Research Institute
Chengalpattu (Tamil Nadu), India;
Director Central JALMA Institute for Leprosy
(ICMR), Agra (UP), India; and Editor Indian
Journal of Leprosy
Infection and Peripheral Nerve Disorders: Leprosy

Thomas G Staunton MB FRCP(C) FRCP
Consultant Neurologist
Norfolk and Norwich University Hospital;
Consultant Clinical Neurophysiologist
Robert Jones and Agnes Hunt Orthopaedic
Hospital, Shropshire, UK
Neuromuscular Disorders: Neurophysiological Studies

David Sutton BM DA FRCA
Department of Anaesthetics
Southampton General Hospital
Southampton, UK
Management of Major Injuries

Surendar Mohan Tuli MBBS MS PhD
Senior Consultant in Spinal Diseases and
Orthopaedics, Vimhans Hospital, New Delhi, India
Infection: Tuberculosis of Bones and Joints
The Back

Charles J Wakeley BSc MBBS FRCS FRCS Ed
FRCR
Consultant Radiologist, Department of Radiology
University Hospital Bristol NHS Foundation Trust
Bristol, UK
Diagnosis in Orthopaedics: Imaging

Предисловие

Первое издание «System of Orthopaedics and Fractures», увидевшее свет 50 лет тому назад, Алан Эпли рассматривал в качестве пособия для хирургов, посещающих проводимые им подготовительные курсы к FRCS экзаменам. С присущим ему юмором, он именовал эту книгу «профилактическим средством против писчего спазма». Иллюстраций не требовалось: если вы были хоть сколько-нибудь толковы (и проявили достаточно проворства, чтобы попасть на переполненные курсы Эпли), благодаря одному из самых одаренных учителей вы становились «проекционным экраном» оригинальных клинических симптомов.

Кроме того, с помощью методологического клинического подхода — системы Эпли, вы узнавали, как выявить эти признаки. Экзаменационное собеседование сильно смещалось в сторону клинических навыков. Пропустив важный симптом и спотыкаясь на этапах исследования колена или пальца, вы незамедлительно «проваливались». Эпли учил вас, какие шаги необходимы при физикальном исследовании применительно к любому отделу опорно-двигательного аппарата. «Осмотр, пальпация, движение» («Look, Feel, Move») — произносилось как мантра. Он любил повторять, что предпочитает слова из четырех букв. И всегда в таком порядке! Отходя от системы, например, «хватаясь» за ногу пациента прежде скрупулезного ее осмотра или тестируя движения в суставе до пальпации его контуров и точной локализации болезненности, вы рисковали стать невольным участником театрализованной комедии.

С тех пор многое изменилось. С каждой новой редакцией Система расширялась, вмещая новые тесты и физикальные приемы, разработанные «на волне» сверхспециализации. Лабораторные исследования стали более значимыми, а методы визуализации модернизировались до неузнаваемости. Появились новые клинические классификации, в настоящее время предпринимаются попытки количественной оценки всех возможных переломов. Ни одно медицинское руководство не может претендовать на полноту без элементов фундаментальной науки, а технический прогресс — настолько быстрое явление, что изменения необходимы при написании каждого последую-

щего издания. Представленная редакция не исключение: новые сведения добавлялись вплоть до чтения корректуры.

При этом мы сохранили привычную структуру системы Эпли. Как и в предыдущих изданиях, книга делится на три части: «Общая ортопедия», в которой характеризуются основные типы заболеваний опорно-двигательного аппарата; «Частная ортопедия», где эти заболевания рассматриваются в связи с определенными частями тела; и, третий — «Повреждения костей и суставов». Кардинальным отличием от предыдущих изданий послужило привлечение к сотрудничеству коллег, обладающих определенным опытом лечения состояний, которые нам менее известны и не позволяют выступать в качестве основных авторов. Их вклад мы принимаем с благодарностью и признательностью. Однако даже здесь мы воспользовались их разрешением отредактировать материал, перелагая его на своеобразный язык Эпли, так что эта книга до сих пор несет в себе звук и «осознание» единого авторского голоса.

В 1963 году во второе издание книги Эпли была добавлена новая глава: «Диагностика и лечение при тяжелых травмах». Всегда откровенный, он описал существующие в то время меры по устранению последствий серьезных аварий как «неадекватные» и выдвинул предложения, базируясь на внутреннем правительственном отчете Службы экстренной помощи при несчастных случаях в Великобритании и Ирландии (1961). С тех пор произошли значительные улучшения, и число смертельных исходов ДТП сегодня уменьшилось вдвое по сравнению с 1960-ми годами (по статистике Департамента транспорта). В этой связи представляется важным, что соответствующий раздел был заново написан двумя опытными специалистами в неотложной и интенсивной терапии, и на сегодняшний день это самая обширная глава в настоящем издании.

Некоторые разделы содержат новый или полностью обновленный текст с добавлением новых иллюстраций. В большинстве случаев (значительно чаще, чем в виде типичного единичного изображения, фиксирующего конкретный момент развития некоторого

патологического состояния) иллюстрации представлены в виде блоков — серии изображений, развертывающих перед нами историю заболевания. В начале каждой главы частной ортопедии приводятся иллюстрации, демонстрирующие подготовку к исследованию определенной области: положение пациента, положение врача и его рук. Для искушенного читателя это может показаться «поношенной шляпой», но мы создавали эту книгу для хирургов-ортопедов любого возраста и уровня подготовки. Нам всем есть чему поучиться друг у друга.

Как и прежде, процедура операций описана только в общих чертах, что позволяет сосредоточиться на принципах, определяющих выбор лечения, показания к оперативному вмешательству, план операции, ее известные осложнения и ожидаемый результат. Технические приемы отрабатываются на симуляторах, и окончательно, в операционной. Письменные наставления могут служить только ориентиром. Графические рисунки, как правило, слишком идеализированы, а постановочные фотокадры обычно понятны только тому, кто уже выполнял данную операцию. Учебные пособия, в которых удалось преодолеть препятствия такого рода, в большинстве своем состоят из нескольких томов.

Акцент в них делается на клинической ортопедии. Мы осознаем ценность академического подхода, который предполагает знакомство с эмбриологией, анатомией, биомеханикой, молекулярной биологией, физиологией и патологией перед тем, как доверить любого пациента читателю. Однако вместо этого мы решили представить эти «фундаментальные»

дисциплины небольшими фрагментами, имеющими отношение к соответствующим клиническим проявлениям: рост костной ткани и метаболизм в главе о метаболических заболеваниях костей, генетика — в главе, посвященной остеодистрофии, и так далее.

В предисловии к последнему изданию мы высказали сомнения относительно ценности обстоятельных списков литературы в конце каждой главы. Сейчас мы разделяем эту мысль даже еще больше, принимая во внимание обилие поисковых систем, доминирующих в сети Интернет. Мы можем повиниться, признавшись, что до сих пор испытываем эти сомнения, и поэтому дали ссылки только там, где это представляется целесообразным: например, чтобы показать, чем обусловлено появление какой-либо старой идеи или где говорится о чем-то новом, в чем на первый взгляд можно усомниться.

Более чем когда-либо мы осознаем, как необратимо сокращается число врачей-ортопедов, выросших в эпоху Эпли, еще меньше осталось тех, кто пережил его захватывающие учебные демонстрации, и совсем мало тех, кто с ним работал. Где бы они ни находились, мы надеемся, что они признают самобытность Эпли в новой редакции. Однако наша главная забота о новых читателях, которые, мы надеемся, вберут в себя все то, что поможет им стать следующим поколением Учителей и Наставников.

LS
SN
DJW

Предисловие к русскому изданию

Прошло уже более 50 лет с момента выхода в свет первого издания руководства Алана Эпли «Apley's System of Orthopaedics and Fractures». За это время многократные переиздания указанной книги в разных странах подтвердили высокую востребованность этого учебного пособия, охватывающего и подробно излагающего все основные разделы современной травматологии и ортопедии. Сегодня перевод последнего (девятого) издания этой популярной книги, прошедшей проверку временем, становится доступным для русскоязычных читателей, благодаря кропотливой работе целой группы опытных российских травматологов-ортопедов, посвятивших немало времени точной передаче ее содержания.

Характеризуя представляемое руководство в целом, прежде всего, следует отметить его самобытность и уникальность, привнесенную первым его автором, фамилия которого в настоящее время закономерно стала частью названия книги. Своеобразный методический подход Алана Эпли, признанного современниками выдающимся учителем, к изложению учебного материала и, в частности, выраженная практическая направленность руководства, его нацеленность на освещение важнейших клинических симптомов и тестов, приверженность к строгому соблюдению определенных алгоритмов обследования больных, а также образность изложения и яркость представленных клинических примеров – все эти особенности, несомненно, будут способствовать глубокому пониманию и качественному усвоению многочисленных полезных сведений, собранных и систематизированных в этой книге.

Отдельной и весьма высокой оценки заслуживает полнота охвата руководством важнейших вопросов такой обширной и многообразной специальности, каковой является современная травматология и ортопедия. Все эти вопросы последовательно рассмотрены

более чем на 900 страницах оригинального авторского текста, структурированных по тематическим разделам в трех логически связанных частях книги, посвященных соответственно общей ортопедии, отдельным ее частям, представленным в связи с разными анатомическими областями, а также повреждениям костей и суставов.

Следует также отметить, что в руководстве найден удачный баланс между фундаментальными знаниями и практической его направленностью. Небольшие по объему выдержки из анатомии, эмбриологии, молекулярной биологии и биомеханики носят выраженный прикладной характер и хорошо увязаны с клиническими вопросами, создавая необходимый базис для более глубокого их осмысления. Кроме того, необходимо подчеркнуть важную и плодотворную работу авторского коллектива девятого издания руководства, добавившего в него ряд новых разделов и существенно обновивших текст книги с учетом научных публикаций последних лет и новейших технологий лечения, применяющихся в травматологии и ортопедии.

С учетом сказанного, хотелось бы выразить уверенность в том, что знаменитое руководство, получившее заслуженное признание во многих зарубежных странах, хорошо послужит также и заинтересованным отечественным читателям. Оно, безусловно, ориентировано, прежде всего, на молодых врачей, еще только осваивающих нашу специальность – интернов, клинических ординаторов и аспирантов. Однако, на наш взгляд, опытным травматологам-ортопедам тоже есть чему поучиться у Алана Эпли.

Директор ФГБУ «РНИИТО
им. Р. Р. Вредена» Минздрава России
доктор медицинских наук,
профессор Р. М. Тихилов

Часть 1

Общая ортопедия

Диагностика в ортопедии

1

Louis Solomon, Charles Wakeley

Ортопедия — раздел медицины, посвященный изучению костей, суставов, мышц, сухожилий и нервов, т.е. опорно-двигательной системе и всему, что заставляет ее двигаться. Состояния, поражающие эти структуры, делятся на семь легко запоминающихся пар:

1. Врожденные и приобретенные аномалии.
2. Инфекция и воспаление.
3. Артрит и ревматоидные заболевания.
4. Метаболические и эндокринные нарушения.
5. Опухоли и имитирующие их поражения.
6. Неврологические расстройства и мышечная слабость.
7. Травмы и механическая дисфункция.

Диагностика в ортопедии, как и во всей медицине, направлена на выявление заболевания. Она начинается с самой первой встречи с пациентом и продолжается до тех пор, пока не будет полной картины не только патологического процесса, но и функциональных нарушений, приводящих к недееспособности. Диагноз формируется в процессе получения информации из анамнеза жизни и заболевания, физикального исследования, визуализации тканей и органов, а также проведения специальных методов исследования. Подход должен быть систематическим, но ни в коем случае не механическим; пылливость ума — вот что Д. Г. Лоуренс называл «интеллектуальной сущностью» диагностики. Никогда не забывайте, что личность пациента неповторима, а окружение (работа, увлечения, семья и дом) может оказывать влияние как на заболевание, так и на его лечение.

АНАМНЕЗ

«История болезни» — не совсем точное название. Пациент говорит, а мы, слушатели, создаем из этого анамнез. Рассказ пациента может быть очень последовательным, однако анамнез должен быть систематизированным. Каждая тщательно описанная деталь может быть столь же информативна как осмотр или лабораторное исследование.

В процессе записи анамнеза важно выделять ключевые слова и фразы: травма, боль, скованность, отечность, деформация, нестабильность, слабость, нарушение чувствительности, снижение функции или невозможность совершения определенных движений, ранее выполнявшихся довольно легко.

Каждый симптом подробно прослеживают до момента появления, уточняя внезапное или постепенное развитие, самопроизвольное или связанное с определенным событием, а также изменения или усугубление с выявлением способствующих причин.

Слушая рассказ пациента, мы определяем совпадения с известными моделями предполагаемого диагноза. Каждая часть полученной в беседе информации должна рассматриваться как деталь постепенно открывающейся нашему пониманию общей картины. Хирург и философ Уилфред Троттер (1870–1939) хорошо сказал об этом: «Сущность болезни может выявиться случайной деталью».

СИМПТОМЫ

Боль

Боль является наиболее распространенным симптомом в ортопедии. Пациенты описывают ее метафорами, которые варьируют от «слабовыраженной» до «неестественной»; такие описания говорят нам больше о психологическом состоянии пациента, чем о физическом расстройстве. Тем не менее, существует отчетливая разница между пульсирующей болью при наличии абсцесса и ноющей болью при хроническом артрите, между «жгучей болью» при невралгии и «пронизывающей» при разрыве сухожилия.

Выраженность боли еще более субъективна. Безусловно, существует и верхний и нижний порог болевого ощущения, но для пациента боль настолько сильна, насколько он ее чувствует, поэтому любая шкала «градации боли» должна это учитывать. При оценке тяжести боли основным является определение прогрессирования расстройства или эффект лечения. Самый распространенный способ — предложить пациенту отметить степень тяжести боли на аналоговой

шкале от 1 до 10, где 1 — слабая и легко игнорируемая боль, а 10 — совершенно невыносимая. Недостаток этого типа градации в том, что никогда не испытывавшие сильных болей пациенты просто не знают, что можно чувствовалось при значении 8, 9 или 10. Ниже представлена более простая система оценки:

- I степень (легкая) — боль, которую можно легко вытерпеть.
- II степень (умеренная) — боль невозможно игнорировать из-за нарушения выполнения некоторых функций и периодической потребности в уходе или лечении
- III степень (сильная) — боль, присутствующая большую часть времени, требующая постоянного внимания и лечения.
- IV степень (мучительная) — боль, приводящая к полной нетрудоспособности.

Определение локализации боли тоже может быть затруднительно. Однако это крайне необходимо, и в ортопедии целесообразнее попросить пациента показать болезненное место, нежели просить рассказать о нем. Но даже в этом случае не стоит считать, что болезненный участок будет обязательно являться местом патологического процесса, «иррадиирующая» боль и «вегетативные» боли могут вводить в заблуждение.

Иррадиирующие боли. Боли, возникающие внутри кожи или близко к ней, обычно можно локализовать довольно точно. Боль, возникающая в глубоких структурах, более диффузна, и иногда может распространяться в неожиданных направлениях. Так, заболевания тазобедренного сустава могут проявляться болями в коленном суставе (так же, как и при грыже запирающего отверстия). Это происходит не потому, что чувствительные нервы иннервируют две области, а из-за способности коры головного мозга четко дифференцировать чувствительные импульсы от отдельных, но эмбриологически родственных участков. Типичным примером является «ишиалгия» — боль в различных точках ягодичной области, бедра и ноги, предположительно соответствующих ходу седалищного нерва. Такая боль не обязательно возникает из-за давления на седалищный нерв или корешки поясничных нервов, она может «отражаться» от любой из структур поясничного отдела позвоночника, таза и задней капсулы тазобедренного сустава.

Вегетативные боли. Мы настолько привыкли связывать боль с конкретной анатомической структурой и ее известной чувствительной иннервацией, что склонны определять выходящую за рамки обычных представлений боль как «атипичную» или «несоответствующую» (т.е. давать психологическое определение).

Но боль могут вызывать и вегетативные нервы, сопровождающие периферические кровеносные сосуды,

и такая боль менее определенная, разлитая и часто связана с вазомоторными и трофическими изменениями. Такая боль плохо поддается пониманию, часто вызывает сомнение, однако она действительно существует.

Скованность

Скованность может быть генерализованной (как правило, при системных заболеваниях, таких как ревматоидный артрит и анкилозирующий спондилит) или затрагивать один сустав. Пациенты нередко с трудом могут отличить местную скованность от болезненных движений; нельзя говорить об ограничении движений, пока это не будет подтверждено физикальным исследованием.

В этом случае необходимо спросить, когда возникает скованность: регулярная утренняя скованность многих суставов — один из основных симптомов ревматоидного артрита, в то время как преходящая скованность одного или двух суставов, возникающая после нахождения человека в покое, является типичным симптомом остеоартроза.

Блокада. «Блокада» — термин, характеризующий внезапно возникшую неспособность завершить конкретное движение. Подразумевается механическое блокирование, например, свободное внутрисуставное тело или разорванный мениск, защемленный между суставными поверхностями коленного сустава. К сожалению, пациенты зачастую предпочитают использовать этот термин при любом болезненном ограничении движений; наиболее надежным подтверждением симптома является наличие в анамнезе «разблокирования» сустава, когда инородное тело выскальзывает из суставной щели.

Отечность

Отечность может присутствовать в мягких тканях, в суставе или кости, однако пациенты этого не различают. Крайне важно установить, появилась ли отечность после травмы, быстро ли формировался отек (при гематоме, гемартрозе) или постепенно (вследствие воспаления, выпота в полость сустава, инфекции или опухоли), болезненна ли отечная область (при подозрении на острое воспаление, инфекцию или опухоль), является ли отечность постоянной или периодически спадает, увеличивается ли она в размерах.

Деформация

Описывая деформации, пациенты обычно указывают сутулость, искривление позвоночника, стукающие колени, искривление ног, косолапость, плоскостопие. Иногда пациенту нелегко описать деформацию одной кости или сустава, и он может просто сказать, что конечность «кривая».



1.1 Отраженные боли. Типичные локализации отраженных болей: (1) от плеча; (2) от бедра; (3) от шеи; (4) от поясничного отдела позвоночника.

Некоторые деформации просто являются вариантом нормы (например, низкий рост, широкие бедра), другие исчезают в процессе роста (например, плоскостопие или О-образные ноги в детстве).

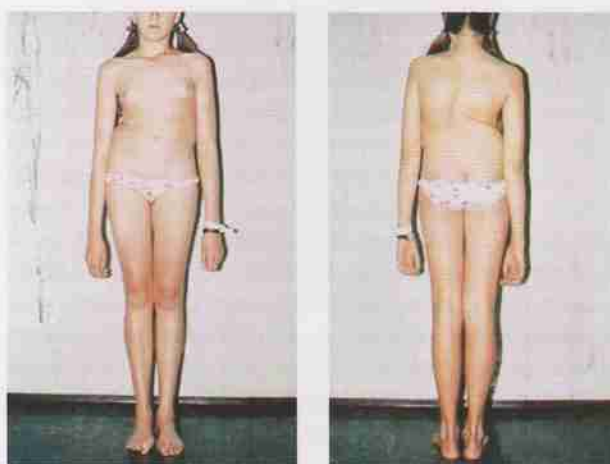
Однако что может быть крайне важно, деформации могут прогрессировать или затрагивать только одну сторону тела, в то время как противоположный сустав или конечность развиваются нормально.

Слабость

Общая слабость является характерной чертой всех хронических заболеваний, и любая продолжительная дисфункция сустава неизбежно приведет к слабости соответствующих мышц. Тем не менее, истинная мышечная слабость, особенно если она ограничена одной конечностью или одной мышечной группой, более специфична, и дает возможность предположить неврологическое или мышечное расстройство. Иногда, когда конечность существенно ослаблена, пациент говорит, что конечность «мертвая», и это может быть причиной замешательства. Вопросы должны быть сформулированы таким образом, что бы точно определить, какие движения затронуты процессом. Это поможет если не поставить точный диагноз, то, по крайней мере, определить участок поражения.

Нестабильность

Пациент может жаловаться на то, что сустав «уходит в сторону» или «выпрыгивает». Если это повторяется неоднократно, то возникает подозрение на типичную разболтанность в суставе, недостаточность суставной капсулы или связок, или какой-то тип внутрисуставных повреждений, таких как разрыв мениска или наличие свободных тел в полости сустава. Если в анамнезе была травма, то крайне важно знать ее точный механизм.



1.2 Деформация. Девушка жаловалась на разницу длины ног (правая нога длиннее левой); на самом деле проблема в сколиотической деформации позвоночника.

Изменение чувствительности

Покалывание или онемение указывают на вовлечение в процесс нервной системы — сдавление соседними структурами (например, пролапс межпозвоночных дисков), местную ишемию (например, ущемление нерва в костно-фиброзном канале) или периферическую невропатию. Очень важно точно определить распространенность процесса, этому поможет наличие связи с периферическими нервами или нервными корешками. Мы также должны узнать у пациента, что облегчает и усугубляет проявление симптома; изменение положения может стать пусковым механизмом, позволяющим определить область исследования.

Утрата функции

Функциональные нарушения представляют собой не просто совокупность отдельных симптомов, и их выраженность зависит от потребностей каждого конкретного пациента. Пациент может сказать «я не могу долго стоять» вместо того, чтобы жаловаться на боли в спине; или «я не могу надеть носок» вместо «ограничены движения в тазобедренном суставе». Более того, снижение или потеря определенной функции у одного пациента может вызывать лишь определенные неудобства, в то время как у другого пациента может привести к потере трудоспособности. Так, например, адвокат или учитель могут смириться с ограничением движений в коленном суставе при отсутствии болевого синдрома, в то время как для водопроводчика или священника это может стать финансовой или душевной катастрофой. Для получения важной информации следует задать вопрос «Какие именно действия невозможны по сравнению с выполнявшимися прежде?».

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

Пациенты часто забывают упомянуть о ранее перенесенных заболеваниях и травмах или не считают, что они имеют отношение к текущим жалобам. Пациента необходимо опросить о перенесенных в детстве заболеваниях, периодах нетрудоспособности и старых травмах. Вывих в голеностопном суставе, произошедший много лет назад, может быть причиной развития остеоартроза, который при других обстоятельствах не характерен для этой локализации. Заболевания желудочно-кишечного тракта, которые, по мнению пациентов, не имеют отношения к костной системе, могут сыграть роль в последующем развитии анкилозирующего спондилита или остеопороза. Ревматоидные заболевания можно сходным образом выявить по перенесенным конъюнктивитам, воспалению радужной оболочки, псориазу или заболеваниям мочеполовой системы. Метастатические поражения костей могут развиваться через много лет после мастэктомии по поводу рака молочной железы. Пациента также необходимо опросить о принимавшихся ранее лекарствах: многие препараты, особенно кортикостероиды, оказывают долговременное влияние на костную ткань. Злоупотребление алкоголем и наркотическими препаратами так же очень важно, и врач не должен стесняться спрашивать об этом у пациента.

СЕМЕЙНЫЙ АНАМНЕЗ

Пациенты часто спрашивают (и беспокоятся) о наследовании и передаче заболеваний их детям. Что касается врача, информация о поражениях опорно-двигательной системы у членов семьи пациента может помочь ему как в диагностике заболевания, так и при консультировании. При подозрении на наличие инфекции в области сустава или кости необходимо спросить о наличии у пациента и членов его семьи контагиозных инфекционных заболеваний, таких как туберкулез или венерические заболевания.

СОЦИАЛЬНЫЙ СТАТУС

Анамнез не может быть полным без определения социального статуса пациента. Есть очевидные вопросы, которые требуют соблюдения тактичности и непредвзятости: уход за детьми и их питание; ограничения в питании, которые могут вызывать специфические дефицитные состояния. В некоторых случаях важно задать вопросы о наличии вредных привычек, таких как табакокурение, злоупотребление алкоголем и прием наркотиков.

Необходимо выяснить у пациента особенности его работы, отдыха, так как заболевание может развиваться вследствие постоянно повторяющихся действий дома,

на работе или при занятии спортом. Испытывает ли пациент сильные нагрузки в профессиональной деятельности? Путешествовал ли пациент в страны, где распространен туберкулез?

В заключении важно определить и оценить домашнюю атмосферу в семье пациента и уровень поддержки и взаимовыручки родственниками и друзьями. Это поможет ответить на вопрос: что пациент утратил и что он надеется вернуть.

ОСМОТР

В рассказе о Шерлоке Холмсе «Установление личности» есть следующий диалог с доктором Ватсоном:

Ватсон: «Похоже, вам удалось увидеть у вашего клиента многое из того, что осталось для меня практически невидимым»

Холмс: «Не невидимым, а незамеченным Вами, Ватсон».

Некоторые заболевания могут быть диагностированы с первого взгляда на пациента: кто не отличит внешних признаков проявления акромегалии или деформации конечностей при ревматоидном артрите от чего-либо другого? Тем не менее, даже в этих случаях полезно проведение системного обследования, которое предоставит информацию о конкретных нарушениях в организме пациента, и в отличие от клинико-патологической диагностики, способствует закреплению хороших клинических знаний и навыков и, чего никогда не стоит забывать, позволяет пациенту понять, что ему уделяется внимание.

Фактически, обследование начинается непосредственно в момент появления пациента. Мы отмечаем его общий вид, осанку, походку. Имеются ли явные особенности: х-образные колени, искривление позвоночника, укорочение конечности, парализованная рука? Испытывает ли он боль при движении? Выглядят ли движения естественными? Хромает ли пациент при ходьбе или ходит с тростью? Характерная походка позволяет предположить болевой синдром в области тазобедренного сустава, нестабильность в коленном суставе или «свисающую стопу». Таких подсказок бесконечное множество, и каждый врач в течение жизни (осознанно или бессознательно) играет в эту игру — поставить диагноз с первого взгляда — во время каждой встречи с новым пациентом. В клинических условиях, разумеется, обследование должно проводиться более внимательно.

Когда мы приступаем к систематизированному осмотру, пациент должен быть раздет соответствующим образом; недостаточно, например, просто закатать штанину. Если у пациента выявлено повреждение одной конечности, то для сравнения необходимо обследовать и вторую.

Обследуем сначала здоровую (для сравнения), а затем поврежденную конечность. Нередко возникает искушение как можно быстрее обследовать пациента, искушение, которому не стоит поддаваться. Только целенаправленный и последовательный подход позволит не пропустить важные и значимые симптомы.

Алан Аплей, разработавший приведенную здесь систему, избегал использования длинных слов и фраз, применяя короткие и конкретные выражения. (Он также говорил: «Я ни инспектор, ни манипулятор, и уж определенно не пальпатор»). Поэтому традиционные в клинической практике термины «осмотр», «пальпация», «манипуляция», он заменил на слова «смотреть», «ощущать», «двигать». Со временем его учение расширялось, и на сегодня добавлен еще один термин — «пробовать», включающий в себя специальные манипуляции, которые используются при оценке неврологического статуса и выполнении функциональных проб.

Внешний вид

Патологические изменения не всегда заметны на первый взгляд. Но систематизированное, пошаговое обследование позволяет избежать ошибок.

Форма и осанка. Первое, что привлекает внимание, — это форма и положение конечностей и тела обследуемого человека. Пациент худой или страдает ожирением? Нормальная ли у него осанка? На одном ли уровне плечи? Симметрично ли располагаются конечности? Важно оценить деформацию в трех плоскостях и всегда надо сравнивать пораженную часть с противоположной стороной. При многих заболеваниях суставов и при повреждении большинства нервов конечность приобретает характерное положение. При заболеваниях позвоночника возможна деформа-



1.3 Осмотр. Рубцы часто могут быть источником информации о ранее перенесенных операциях. Едва заметный шрам на бедре говорит о давно перенесенной операции — металлоостеосинтезе перелома бедра с применением внутренних фиксаторов. Другие шрамы свидетельствуют о послеоперационной инфекции; один свищ функционирует.

ция всего туловища. Теперь более внимательно осмотрите отек или атрофичность участков тела — один симптом часто усугубляет проявление другого! Или же речь определенно идет об опухоли?

Кожа. Особое внимание необходимо уделять цвету, качеству и высыпаниям на коже. При осмотре нужно определить наличие кровоподтеков, ранок, язвочек. Рубцы — это информационная отметка прошлого — можно сказать, хирургическая археология. Цвет кожи отражает ее сосудистый статус или пигментацию, например, бледность при ишемии, синюшность — при цианозе, покраснение — при воспалении или темно-фиолетовый цвет кожи при подкожной гематоме. Атипичные складки, если только они не образовались вследствие фиброза, могут навести на мысль о деформации, которая не всегда очевидна; плотная и блестящая кожа без складок типична для отеков или трофических нарушений.

Общий осмотр. Как правило, при первичном осмотре внимание врача первоначально сосредоточено на симптоматических или наиболее измененных областях, но не ограничивается пределами жалоб и симптоматики. Пациент, как правило, жалуется на сустав, который болит на момент осмотра, но крайне важно осмотреть и остальные суставы, которые так же могут быть вовлечены в патологический процесс.

Ощущения

Пальпация — это изучение, а не бесцельное ощупывание. Необходимо хорошо знать анатомию, чтобы правильно суметь определить ориентиры, позволяющие представить анатомическую картину.



1.4 Определение болезненности: (а) неправильный подход — нет необходимости смотреть на свои пальцы, вы должны знать, где они; (б) более информативно лицо пациента.

Кожа. Оцените, теплая она или холодная, сухая или влажная, в норме ли ее чувствительность.

Мягкие ткани. Если пальпаторно определяется опухолевидное образование, необходимо описать его характеристики, отметить наличие или отсутствие пульсации.

Кости и суставы. Необходимо определить, не изменены ли очертания кости или сустава. Не утолщена ли синовиальная оболочка? Нет ли в полости сустава избыточного объема жидкости?

Болезненность. Имея четкое представление о внутренней структуре пораженной области, осторожно проверьте болезненные ощущения. Сосредоточьте внимание на лице пациента, мимика выразительнее слов. Попытайтесь установить соотношение болезненности с определенной структурой: определение точной локализации нарушения наполовину приблизит к решению вопроса о его причине.

Движения

Термин «движение» объединяет несколько различных действий: активные движения, пассивные движения, нестабильность или патологическую подвижность и провоцирующие движения.

Активные движения. Попросите пациента выполнить движения без вашей помощи. Это даст вам информацию об амплитуде движений и, возможно, наличии болевого синдрома. Активные движения так же помогут оценить силу мышц.

Пассивные движения. В этом случае врач сам совершает движения в суставе пациента во всех анатомических плоскостях. Необходимо обратить внимание, есть ли разница в амплитуде активных и пассивных движений.

Объем движений. Амплитуда движений записывается в градусах, начиная от нуля, когда конечность находится в нейтральном или анатомическом положении, и до момента остановки движения либо вследствие боли, либо вследствие анатомического ограничения. Описание объема движений часто может показаться сложным. Определения «полный», «хороший», «ограниченный» объем движений, вводят в заблуждение. Поэтому всегда надо записывать полную амплитуду движений в суставе в градусах. Например, «сгибание в коленном суставе 0–140°» означает, что диапазон сгибания от 0 (нога абсолютно прямая) до 140° (голень находится под острым углом по отношению к бедру). Соответственно, «сгибание в коленном суставе 20–90°» означает, что сгибание начинается с 20° (т.е. сустав полностью не разгибается) и продолжается лишь до 90°.

Для точности при измерении объема движения можно использовать угломер, но со временем развивается способность оценивать угол на глаз. Нормы амплитуды движений описаны в главах, посвященных конкретным суставам. Важно всегда сравнивать пораженную сторону со здоровой.

При определении амплитуды движений иногда можно почувствовать крепитацию. Крепитация, возникающая при движении сустава, обычно явная и диффузная, крепитация при тендосиновите — более слабая и четко локализована в области воспаленной синовиальной оболочки.



(а)



(б)



(в)



(г)

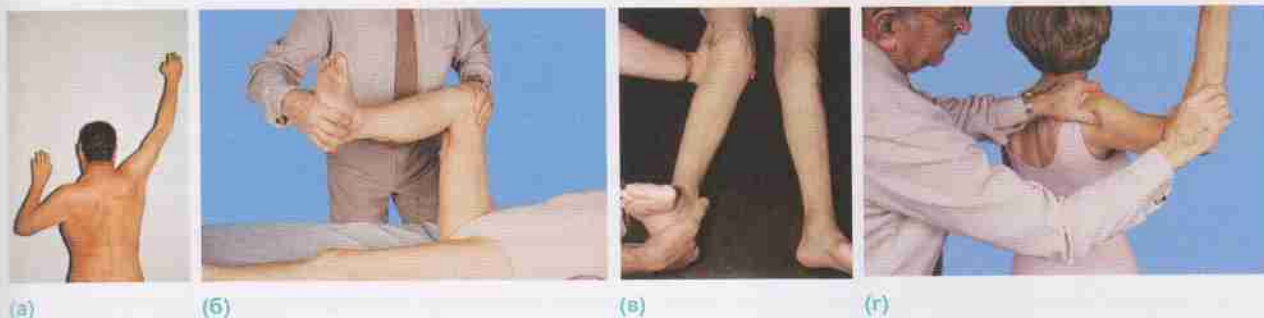


(д)



(е)

1.5 Определение объема движений: (а) сгибание, (б) разгибание, (в) ротация, (г) отведение, (е) приведение. Объем движений можно оценивать на глаз или с использованием угломера (ж).



1.6 Движения. (а) Активные движения — пациент самостоятельно выполняет движения в суставах. Движения в правом плечевом суставе в норме, в левом суставе движения ограничены. (б) Пассивные движения — врач сам проверяет объем движений в суставе. (в) Определение нестабильности в суставе, демонстрация вальгусной нестабильности правого коленного сустава. (г) Провоцирующие движения — врач производит движения в суставе таким образом, что вызывает симптомы угрожающей боли или вывиха. Показан тест, при котором происходит вывих в нестабильном плечевом суставе.

Нестабильное движение по своей природе нефизиологично. Сустав можно сдвинуть или поставить под углом относительно нормальной плоскости движения, что и демонстрирует его нестабильность. Такая патологическая подвижность может быть очевидна (например, болтающееся колено), но чаще, для выявления незначительной нестабильности сустава, приходится прибегать к дополнительным манипуляциям.

Провокационные движения. Одним из наиболее информативных методов диагностики является воспроизведение симптомов путем применения специфических провокационных движений. Боль в плечевом суставе, возникающая вследствие импинджмента субакромиальных структур, может быть спровоцирована движениями в суставе в сторону; пациент признает сходство болевых ощущений при обследовании и в повседневной жизни. Кроме того, пациенты с вывихом или подвывихом в анамнезе смогут вспомнить об этом событии после того, как врач придаст конечности положение, угрожающее вывиху. Действительно, даже начало подобного движения, способного привести к вывиху, вызывает у пациентов тревогу и беспокойство; это так называемый «тест опасения».

Клинические тесты

Представленный в предыдущем абзаце «тест опасения» — это один из нескольких клинических тестов, которые используются для выявления предполагаемых патологических изменений: например, «тест Томаса» — для определения сгибательной деформации в тазобедренном суставе, «тест Тренделенбурга» — для определения нестабильности в тазобедренном суставе, «тест МакМюррея» — при разрыве мениска в коленном суставе, «тест Лохмана» — при нестабильности крестообразной связки, а также различные тесты для определения наличия внутрисуставной жидкости. Эти и другие тесты описаны в соответствующих главах.

Пробы для оценки мышечного тонуса, силы, рефлексов, видов чувствительности являются неотъемлемой частью неврологического обследования.

Предупреждение

Мы признаем, что последовательность обследования, изложенная выше, может быть изменена. Иногда, возможно, сначала придется «подвигать», перед тем как «посмотреть». Например, ранняя сколиотическая деформация позвоночника видна только при наклоне пациента вперед. Порядок обследования также может меняться в тех случаях, когда у пациента выраженный болевой синдром или он недееспособен (нефункционален): не стоит передвигать конечность при подозрении на перелом, так как предпочтительнее сначала выполнить рентгенографическое исследование. При обследовании ребенка необходимо использовать все возможности при осмотре, пальпации или движении всякий раз, когда это возможно.

ТЕРМИНОЛОГИЯ

Разговорные выражения «кпереди», «кзади», «выше», «ниже», «внешняя сторона», «внутренняя сторона», «кривые ноги», «X-образные колени» приемлемы при устном пояснении, но не в каждой ситуации. Поэтому при описании физических особенностей необходимо использовать универсальные анатомические термины.

Поверхность тела, плоскости и положения всегда описываются в соответствии с анатомической позицией, т.е. в вертикальном положении лицом к врачу, ноги и колени смотрят прямо вперед, руки развернуты ладонями кпереди.

Основные плоскости тела — сагиттальная, фронтальная и поперечная; они определяют направление, в котором рассматривается тело или часть тела при описании.



1.7 Основные плоскости тела человека в анатомической позиции: сагиттальная, коронарная и поперечная.

Сагиттальные плоскости, параллельные друг другу, проходят через тело вертикально спереди назад; средне-сагиттальная, или срединная плоскость, делит тело на две части — левую и правую. Фронтальная плоскость тоже проходит вертикально, соответствуя прямой проекции, под прямым углом к сагиттальной плоскости, поперечные плоскости проходят через тело горизонтально.

Добавление определения *передний* указывает на фронтальную часть тела или части тела, а *задний* — тыльную. Так же используются термины «*вентральный*» и «*дорзальный*» для передней и задней частей тела соответственно. Имейте в виду, что иногда использование этих терминов может ввести в заблуждение, если речь идет о стопе. Здесь передняя поверхность называется дорзальной, а нижняя — подошвенной.

Определение *медиальный* указывает на направление в сторону средне-сагиттальной плоскости, а *латеральный* — в противоположную сторону от срединной плоскости. Эти термины обычно применяются к конечностям, ключице или одной из половин таза. Таким образом, внутренняя поверхность бедра находится на медиальной стороне конечности, а наружная поверхность — на латеральной. Можно также сказать, что мизинец находится на медиальной или локтевой стороне руки, а большой палец на латеральной или лучевой стороне.

Определения *проксимальный* и *дистальный* используются в основном для частей конечностей, обозначая верхний и нижний отделы конечности в соответствии с анатомическим положением. Таким образом, коленный сустав сформирован дистальным отделом бедренной кости и проксимальным отделом большеберцовой кости.

Осевая линия описывает продольное расположение смежных сегментов конечности или частей одной кости. Например, колени и локти в норме ориентированы под небольшим углом кнаружи (*вальгусом*), в то время как «*о-образные ноги*» более правильно описать как «*варус*» (подробнее в разделе «Деформации»). Угловая деформация в середине длинной кости всегда рассматривается как патологическая.

Ротационная ось указывает на ротационное взаимоотношение частей длинной кости (или всей конечности) вокруг одной продольной оси. Например, в анатомическом положении надколенник смотрит вперед, в то время как стопа немного развернута кнаружи; выраженная разница ротационных осей двух нижних конечностей является патологической.

Сгибание и разгибание (*флексия и экстензия*) — это движения в суставе в сагиттальной плоскости, которые легче всего понять по таким шарнирным сочленениям как коленные и локтевые суставы, суставы пальцев кистей и стоп. В локтевых и коленных суставах, в запястьях и пальцах флексия означает сгибание, а экстензия — разгибание. В плечевом и тазобедренном суставах сгибание (*флексия*) означает движение вперед, а разгибание (*экстензия*) — движение назад. В голеностопном суставе сгибание (*флексия*) так же называется подошвенным сгибанием (движение стопы вниз), а разгибание — тыльным сгибанием (движение стопы вверх). Движения большого пальца кисти более сложны и описаны в главе 16.

Отведение и приведение (*абдукция и аддукция*) — движения во фронтальной плоскости, в сторону от срединной плоскости или по направлению к ней. Исключение составляют только пальцы кистей и стоп, где отведение и приведение пальцев совершаются от и к продольной средней линии верхней или нижней конечности, соответственно.

Латеральное и медиальное вращение (*ротация*) — вращательные движения кнаружи и кнутри вокруг продольной оси.

Пронация и супинация также являются ротационными движениями, но эти термины применимы только к движениям предплечья и стопы.

Циркумдукция является комбинированным движением, состоящим из ритмичной последовательности всех других движений. Оно возможно только в шаровидных суставах, таких как тазобедренный и плечевой.

Специфические движения, такие как противопоставление большого пальца кисти, боковое сгибание и ротация позвоночника, инверсия или выворот стопы будут описаны в соответствующих главах.

НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Если симптомы включают слабость, или нарушение координации, или изменение чувствительности, или они указывают на любые нарушения в области шеи или спины, то проведение полного неврологического обследования соответствующего анатомического отдела является обязательным.

Мы снова следуем стандартной схеме: во-первых, оцениваем внешний вид пациента, затем моторные функции (мышечный тонус, силу, рефлексы) и в завершение — сенсорные функции (поверхностную и глубокую чувствительность).

Внешний вид

Некоторые неврологические заболевания могут иметь характерные внешние проявления, что позволяет поставить предварительный диагноз при первом взгляде на пациента: «когтистая лапа» — признак повреждения локтевого нерва, «повисшая кисть» — признак паралича лучевого нерва; деформация кисти по типу «подайте на пропитание» — при повреждении плечевого сплетения.

Тип и объем двигательных расстройств обычно лучше оценивать при движении: болтающаяся верхняя



1.8 Поза больного. Повисшая кисть, типичная для повреждения лучевого нерва, обусловлена поражением надключичных лимфатических узлов карциномой.

конечность — при повреждении плечевого сплетения; вялый нижний парапарез — при полиомиелите; симметричный паралич — при повреждении спинного мозга; повисшая стопа — при повреждении седалищного или малоберцового нервов; клонические «спастические» движения — при церебральном параличе.

Обследуя поврежденную часть тела, необходимо обратить внимание на трофические изменения, которые могут указывать на снижение чувствительности: гладкая, без волосяного покрова кожа, которая выглядит туго натянутой; атрофия пальцев и ногтей; рубцы от случайных ожогов; незаживающие язвочки. Так же важно оценить атрофичность мышц; если атрофия локализована и асимметрична, то можно предположить дисфункцию конкретного двигательного нерва.

Мышечный тонус

Тонус в отдельных мышечных группах проверяется путем движения в ближайших суставах для растяжения мышц. Повышенный мышечный тонус (спастичность) характерен для повреждения двигательных нейронов головного мозга, например, при церебральном параличе и инсульте. Не стоит путать это с ригидностью (эффект «свинцовой трубы» или «зубчатого колеса»), которая наблюдается при болезни Паркинсона. Снижение мышечного тонуса (вялость) связано с поражением нижних двигательных нейронов, например, при полиомиелите. Мышечная сила снижена при всех трех состояниях; важно сознавать, что спастическая мышца может быть и слабой.

Сила

Для оценки двигательной функции пациенту необходимо выполнить определенные движения, которые в норме приводятся в действие конкретными нервами. Мы можем больше узнать о комбинированных движениях, попросив пациента выполнить специфические задания, такие как удержание ручки, захватывание стержня, застегивание пуговицы или собирание кнопок. Проверить силу не так просто, как может показаться на первый взгляд. Самый простой способ — поместить конечность в тестовой позиции, затем попросить пациента до последнего удерживать конечность, сопротивляясь любым попыткам изменить положение. Сначала обследуется здоровая конечность, а затем поврежденная, далее сравниваются результаты обследования обеих конечностей. Точные движения мышц, таких как мышцы пальцев, сначала могут быть воспроизведены врачом, проверены на здоровой конечности и затем на поврежденной.

Мышечная сила обычно оценивается по шкале Медицинского исследовательского совета:

0 степень — нет движений,

1 степень — способность к движению минимальна,

- 2 степень — способность движения после удаления нагрузки,
- 3 степень — способность к полному движению с преодолением нагрузки, но без насильственного сопротивления,
- 4 степень — способность противостоять нагрузке и сопротивляться противодействию,
- 5 степень — норма.

Важно понимать, что мышечная слабость также может быть связана с заболеванием мышцы, а не только с повреждением нервов. При мышечных расстройствах слабость обычно более распространена и симметрична, чувствительность при этом сохранена.

Сухожильные рефлексы

Глубокий сухожильный рефлекс вызывается быстрым растяжением сухожилия около места его прикрепления. Для этого можно нанести по сухожилию резкий легкий удар (неврологическим молоточком); но довольно часто это выполняется с размаха и со слишком большой силой, в результате чего стирается точная градация ответной реакции. Лучше нанести несколько легких ударов, начиная с сильных, и далее снижать силу каждого последующего удара до тех пор, пока ответная реакция не прекратится. Сравнивая реакцию с двух сторон, мы можем увидеть различия, указывающие на снижение рефлекса или его отсутствие. На верхней конечности мы исследуем двуглавую, трехглавую и плечелучевую мышцы; на нижней — сухожилие надколенника и ахиллово сухожилие.

Сухожильные рефлексы являются моносинаптическими сегментарными рефлексами; то есть, рефлекторный путь занимает кратчайшее расстояние от спинного мозга до уровня сегмента. Снижение или отсутствие рефлекса указывает на прерывание пути в заднем нервном корешке, в клетках передних рогов, в двигательном корешке или периферическом нерве. Это точный указатель сегментарного уровня нарушения: таким образом, ослабленное сокращение бицепса предполагает сдавление 5-го или 6-го шейного нервного корешка (C5 или C6), в то время как снижение рефлекса с ахиллова сухожилия указывает на наличие аналогичной патологии на уровне 1-го крестцового корешка (S1). Оживленный рефлекс с противоположной стороны характерен для расстройства верхних двигательных нейронов (например, церебральный паралич, инсульт или травма спинного мозга); нижний двигательный нейрон высвобождается от нормального центрального торможения, вследствие чего возникает усиленный ответ на стимуляцию сухожилия. Это может проявляться в виде голеностопного клонуса: резкие рывки стопы вверх (тыльное сгибание) вызывают повторяющиеся, «клонические» движения; аналогично, сильный толчок надколенника книзу может вызвать клонус надколенника.

Поверхностные рефлексы

Поверхностные рефлексы вызываются при касании кожи с разных сторон с целью получения определенного мышечного сокращения; наиболее известны брюшной (T7–T12), кремастерный (L1–L2) и анальный (S4–S5) рефлексы. Это кортикоспинальные рефлексы (верхних двигательных нейронов). Отсутствие рефлексов указывает на поражение верхних двигательных нейронов (как правило, в спинном мозге) выше этого уровня.

Подошвенный рефлекс

Усиленное поглаживание подошвы стопы в норме вызывает сгибание пальцев (или не вызывает вовсе). Разгибательный ответ при раздражении (большой палец разгибается, в то время как другие пальцы сгибаются), характерен для нарушения в верхних двигательных нейронах. Это симптом Бабинского, сгибательный рефлекс, который присутствует у маленьких детей и обычно исчезает в возрасте 1,5 лет.

Чувствительность

При раздражении некоторых нервов чувствительность к прикосновению и укалыванию может быть повышенной (гиперестезия) или неприятной (дизестезия). Гораздо чаще чувствительность снижена (гипестезия) или отсутствует (анестезия), что указывает на сдавление или нарушение целостности периферического нерва, нервного корешка или сенсорных путей в спинном мозге. Область нарушения чувствительности может проецироваться на определенный участок кожи, в результате чего мы можем ее сравнить с известными сегментарными или дерматомными схемами иннервации. Когда нарушение определяется четко, то довольно легко определить уровень поражения, даже если точная причина остается неизвестной.

Перкуссия по ходу поврежденного нерва может вызвать ощущения покалывания в дистальных отделах разветвления нерва (перкуSSIONная проба Тинеля). Точка гиперчувствительности указывает на место прорастания пораженного нерва: если точка смещается в дистальном направлении в процессе наблюдения, это указывает на регенерацию нерва; если ее локализация остается неизменной, это говорит о формировании местной невриномы.

При оценке повреждений периферических нервов проводится тест для определения дискриминационной чувствительности (способности различать два раздражителя).

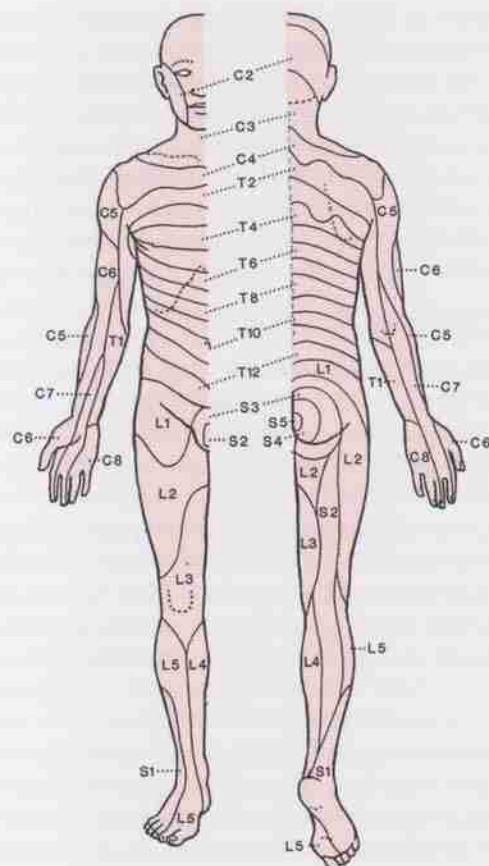
Глубокую чувствительность можно оценить несколькими способами. При вибрационном тесте камертон располагается над периферическим отделом кости (например, медиальной лодыжкой или головкой лучевой кости); пациента спрашивают, чувствует ли он вибрацию, и просят сказать, когда она заканчивается.

Таблица 1.1. Уровни иннервации и движения основных групп мышц

Грудинно-сосцевидная мышца	C2, 3, 4—уровни спинного мозга
Трапецевидная мышца	C3, 4
Диафрагма	C3, 4, 5
Дельтовидная мышца	C5, 6
Надостная и подостная мышца	C5, 6
Передняя зубчатая мышца	C5, 6, 7
Большая грудная мышца	C5, 6, 7, 8
Сгибание локтя	C5, 6
Разгибание	C7
Супинация	C5, 6
Пронация	C6
Разгибание запястья	C6 (7)
Сгибание	C7 (8)
Разгибание пальца	C7
Сгибание	C7, 8, T1
Приведение и отведение	C8, T1
Сгибание бедра	L1, 2, 3
Разгибание	L5, S1
Отведение	L2, 3, 4
Приведение	L4, 5, S1
Разгибание колена	L (2), 3, 4
Сгибание	L5, S1
Тыльное сгибание стопы	L4, 5
Подошвенное сгибание	S1, 2
Инверсия	L4, 5
Выворот	L5, S1
Разгибание большого пальца стопы	L5
Сгибание	S1
Отведение	S1, 2

Сравнивая данные с двух сторон можно выявить разницу. Ощущение положения проверяют следующим способом: пациента просят показать определенную точку на теле с закрытыми глазами, например, дотронуться пальцем до кончика носа. При проверке проприоцепции положения сустава пациент держит большой палец ноги и перемещает его в разные позиции сгибания и разгибания. Пациента (с закрытыми глазами) просят сказать, куда направлено движение — вверх или вниз. Стереогнозия — способность распознавать очертания и текстуру только с помощью осязания; метод заключается в ощупывании с закрытыми глазами обычных предметов и их идентификации.

Пути глубокой чувствительности проходят в задних колоннах спинного мозга. Поэтому при перифериче-



1.9. Обследование. Зоны иннервации.

ских невротиях и повреждениях спинного мозга обнаруживаются нарушения, такие как повреждение задней колонны и сухотка спинного мозга. Чувство равновесия также связано с задними колоннами. Его можно проверить, попросив пациента постоять с закрытыми глазами; неспособность сохранять равновесие — признак патологии (проба Ромберга).

Функция коры головного мозга и мозжечка

Шаткая походка может указывать, например, на нестабильность коленного сустава или нарушение функции коры головного мозга или мозжечка. Если признаки повреждения опорно-двигательной системы отсутствуют, необходимо полное обследование центральной нервной системы.

ОБСЛЕДОВАНИЕ МЛАДЕНЦЕВ И ДЕТЕЙ

Детская лечебная практика требует специальных навыков. Вам, возможно, сразу не удастся «из первых рук» получить нужную информацию о симптомах: ребенок,

плачущий от боли, мало что сможет вам рассказать, а взволнованные родители, возможно, расскажут слишком много. При обследовании ребенка необходим гибкий подход. Если ребенок совершает движения в каком-либо суставе, используйте возможность сразу оценить в нем движения. Вы получите больше информации, используя метод игры, чем при жесткой системе обследования. При этом проверку болезненного места нужно проводить в самую последнюю очередь!

МЛАДЕНЦЫ И МАЛЕНЬКИЕ ДЕТИ

Ребенка следует раздеть в теплой комнате и разместить на смотровой кушетке. Необходимо осмотреть все родимые пятна, оценить деформации, амплитуду движений — снижение или отсутствие. Если есть необходимость, уделите время на обследование головы и шеи, обращая внимание на черты лица, некоторые из которых могут быть характерны для специфических диспластических синдромов. Необходимо так же обследовать спину и конечности на наличие аномалий положения и формы. Оценка амплитуды движений в суставах может доставить некоторые трудности. Активные движения могут быть стимулированы легким поглаживанием конечности. При оценке пассивных движений надо быть осторожным во избежание причинения ребенку болевых ощущений и повреждений.

У новорожденных и у детей первых двух лет жизни обследование тазобедренных суставов является обязательным, даже если они кажутся нормальными. Это необходимо, чтобы не пропустить неочевидные признаки дисплазии тазобедренных суставов на ранних стадиях, когда лечение наиболее эффективно.

Также важно оценить общее развитие ребенка, проверив все признаки, которые в норме проявляются обычно в течение первых двух лет жизни.

ДЕТИ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА

Большинство детей могут быть обследованы так же, как и взрослые, но с более пристальным вниманием к определенным физическим особенностям. Очень важны осанка и походка; даже минимальные отклонения от нормы могут предвещать развитие серьезных заболеваний, таких как сколиоз, нервно-мышечные расстройства, в то время более серьезные на первый взгляд изменения, такие как «Х-образные» или «О-об-

разные» колени, могут быть не более чем переходящими этапами нормального развития; аналогичным образом протекают легкие степени плоскостопия и косолапости. Более сложные нарушения осанки и походки, когда ребенок сидит и ходит с ротированными кнутри или кнаружи коленными суставами, обычно связано с избыточной антеверсией или ретроверсией шейки бедренной кости, возникшей вследствие компенсации ротационной деформации бедренной кости или костей голени. Какие-либо вмешательства требуются редко; состояние обычно улучшается после пубертатного периода, и только в том случае, если походка с возрастом остается неуклюжей, нужно принимать решение о выполнении корректирующей остеотомии бедра.

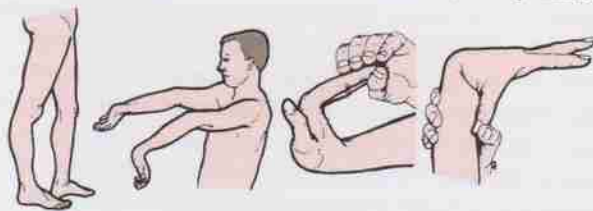
ФИЗИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ И ДЕФОРМАЦИИ

РАЗБОЛТАННОСТЬ СУСТАВОВ

Суставы у детей гораздо более мобильны, чем у большинства взрослых, что позволяет им принимать позы, невыполнимые для их родителей. Необычная степень подвижности суставов может также быть достигнута взрослыми при регулярном выполнении физических упражнений и тренировок, о чем свидетельствуют выступления профессиональных танцоров и спортсменов, но в большинстве случаев после прекращения выполнения упражнений, гиперподвижность в суставах постепенно возвращается к нормальному уровню.

Постоянная общая гипермобильность суставов встречается примерно у 5% населения и наследуется как простая менделевская доминанта. Называя себя людьми с «двойными суставами», они могут переразгибать пястно-фаланговые суставы до прямого угла, переразгибать локтевые и коленные суставы, наклоняться вперед с прямыми коленями, касаясь ладонями земли; некоторые из них могут даже делать шпагат или закидывать ноги за шею.

Вряд ли эти люди должны считаться аномальными. Однако эпидемиологические исследования показали, что тенденция к привычным вывихам (например, плеча или надколенника) у них больше, чем у людей



1.10 Тест на гипермобильность. Переразгибание в коленных и плечевых суставах; переразгибание в пястно-фаланговых суставах до 90°; большой палец касается предплечья.

ЭТАПЫ НОРМАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ

Новорожденные	Очевиден хватательный рефлекс Очевиден рефлекс Морроу
3–6 месяцев	самостоятельно держит голову
6–9 месяцев	Способен садиться
9–12 месяцев	Ползает и встает
9–18 месяцев	Ходит
18–24 месяцев	Бегает

с обычной амплитудой движений. Некоторые испытывают периодические боли в области крупных суставов, однако нет никаких убедительных доказательств того, что гипермобильность сустава сама по себе является предрасполагающим фактором развития остеоартроза.

Общая гипермобильность суставов обычно не связана с какой-либо явной патологией, но выраженная разболтанность суставов является особенностью некоторых редких заболеваний соединительной ткани, таких как синдром Марфана, Элерса–Данло, болезнь Ларсена и несовершенный остеогенез.

Деформации

Граница между вариантами нормы и физической деформации размыта. И действительно, в процессе развития видов особенность, которую в определенный момент времени можно было бы рассматривать как нарушение, может через поколения оказаться настолько выгодной, что станет необходимой для выживания.

То же самое происходит и у людей. Слово «деформация» происходит от латинского «неправильная форма», но диапазон «нормальной формы» настолько широк, что небольшие изменения не должны автоматически определяться как деформация. При этом некоторые несомненные «нарушения» не обязательно являются патологическими, например, общепринятые границы «аномально» низкого и высокого роста являются произвольными, и люди, которые в одной популяции считаются аномально низкими или аномально высокими, в других популяциях могут быть отнесены к вполне обычным. Однако если одна нижняя конечность короче другой, то использование термина «деформация» вполне уместно.

Специальные термины так же используются для описания «положения» и «формы» костей и суставов. В каждом конкретном случае компоненты деформации будут определяться при помощи дополнительных факторов, таких как степень отклонения от нормы, симптомы, к которым они приводят, наличие или отсутствие нестабильности и степень их влияния на функцию.

Варусная и вальгусная деформация. Вероятно, лишь законченный педант заменит в разговоре выражения О-образные или Х-образные ноги на термины варусная или вальгусная деформация коленных суставов, однако адекватной бытовой замены для деформаций локтя, тазобедренного сустава или большого пальца стопы не найдется, и, кроме того, формальность установленных норм и правил оправдывает необходимость соблюдения четкости и согласованности. Варус означает, что часть конечности дистальнее сустава смещена кнутри в сторону срединной плоскости, а вальгус — кнаружи от нее.

Кифоз и лордоз. Если смотреть сбоку, в норме у позвоночника имеются следующие изгибы: выпуклость кзади в грудном отделе (кифоз) и выпуклость кпереди в шейном и поясничном отделах (лордоз). Чрезмерное искривление является кифотической или лордозной деформацией (также иногда называемые гиперкифоз и гиперлордоз). В обыденной жизни явный грудной кифоз называют сутулостью.

Сколиоз. Если смотреть сзади, в норме позвоночник прямой. Любое искривление во фронтальной плоскости называется сколиозом. В зависимости от направления и отдела искривления позвоночника определяют как «грудной сколиоз», «поясничный сколиоз», «искривление вправо», «искривление влево» и т. д.

Постуральная деформация относится к случаям, которые можно исправить самостоятельно, соблюдая определенные рекомендации, например, грудной «кифоз» вследствие сутулости. Постуральная деформация может быть также обусловлена временным мышечным спазмом.

Структурная деформация возникает в результате стойкого изменения анатомических структур и не может быть исправлена самостоятельно при изменении положения. Важно отличать постуральный сколиоз от структурного (стойкого) сколиоза. Первый является доброкачественным и не прогрессирует, второй, как правило, прогрессирует и может потребовать лечения.

«Фиксированная» деформация не предполагает однозначное состояние. На первый взгляд, речь идет о деформации сустава и отсутствии подвижности. В действительности же подразумевается отсутствие возможности совершить полностью определенное движение. Например, в коленном суставе может быть полное сгибание, но при этом неполное разгибание; при максимальном, но неполном разгибании колено фиксировано в положении некоторого сгибания. Это состояние и называется «фиксированная сгибательная деформация».

Причины деформации суставов

Выделяют шесть основных причин деформации суставов:

1. **Дерматогенная контрактура.** Наблюдается, как правило, при наличии грубых рубцов на сгибательной стороне сустава, например, после ожогов или операционных вмешательств.
2. **Десмогенная контрактура** (подкожной фасции). Классическим примером является контрактура Дюпюитрена.
3. **Мышечная контрактура.** Фиброз и контрактура мышц, пересекающих сустав, могут вызвать фиксированную деформацию сустава. Это может быть



(а)



(б)



(в)

1.11 Варус и вальгус. (а) Вальгусная деформация коленных суставов у больного ревматоидным артритом. Деформация первых пальцев обеих стоп. (б) Варусная деформация, обусловлена гонартрозом. (в) Это не вальгусная деформация, а деформация большеберцовой кости, обусловленная болезнью Педжета.

связано с глубокой инфекцией или фиброзом, возникающим при ишемическом некрозе (ишемическая контрактура Фолькмана).

4. **Мышечный дисбаланс.** Несбалансированная мышечная слабость или спастичность может привести к деформации сустава, при отсутствии лечения становящейся в конечном итоге фиксированной. Наиболее часто наблюдается при полиомиелите и церебральном параличе. Причиной деформации также может быть разрыв сухожилий.
5. **Нестабильность сустава.** Любой нестабильный сустав способен деформироваться под воздействием силы.
6. **Деструкция сустава.** Травма, инфекции или артрит могут быть причиной разрушения сустава, что, в свою очередь, приводит к тяжелой деформации.

ПРИЧИНЫ КОСТНОЙ ДЕФОРМАЦИИ

Деформации костей у маленьких детей, как правило, связаны с генетическими нарушениями или аномалиями роста хрящевой ткани и костей; одни из них могут быть диагностированы внутриутробно при помощи специальных инструментальных методов визуализации (например, ахондроплазия); другие проявляются, когда ребенок начинает ходить, или позже, в период активного роста (например, множественные наследственные экзостозы), а некоторые — только в юношеском возрасте (например, множественные эпифизарные дисплазии). Есть множество генетических нарушений, влияющих на развитие скелета, но они встречаются довольно редко. Наиболее распространенные из них описаны в главе 8.

Приобретенные деформации у детей могут быть связаны с переломами в области зоны роста, поэтому необходимо спрашивать о предыдущих травмах. Другими причинами могут быть рахит, эндокринные расстройства, неправильно сросшиеся диафизарные переломы и опухоли.

Приобретенные деформации костей у взрослых возникают, как правило, в результате неправильно сросшихся переломов. Тем не менее, должны быть рассмотрены и такие причины, как остеомалация, опухоли костей и болезнь Педжета.

ЭКЗОСТОЗЫ

Образование экзостозов может быть связано с нарушением развития кости, травмой, воспалением и опухолью. Несмотря на то, что рентгеновское обследование имеет важное диагностическое значение, клинические признаки также могут быть очень информативными.

Размер. Крупные экзостозы, фиксированные на кости или увеличивающиеся в размерах, практически всегда являются опухолями.

Расположение. Экзостоз, расположенный около сустава, скорее всего, является опухолью (доброкачественной или злокачественной); экзостоз, расположенный на диафизе, может быть костной мозолью либо опухолью.

Края. Доброкачественные опухоли имеют четкие, ровные края, а злокачественные опухоли, воспалительные неоплазмы и костные мозоли — фестончатые и размытые края.

Консистенция. Доброкачественные опухоли при пальпации — плотные как кость; при пальпации злокачественных опухолей создается впечатление, что они могут продавливаться.

Болезненность. Экзостозы, сформировавшиеся на фоне острого воспаления, первичной костной мозоли, злокачественной опухоли или быстрорастущей саркомы, как правило, болезненные.

Множественность. Множественные экзостозы встречаются редко; обычно это происходит при множественных наследственных экзостозах и при болезни Оллье.

Тугоподвижность сустава

Термин «тугоподвижность» подразумевает различные виды ограничения движений. Мы выделяем три типа тугоподвижности: 1) все движения отсутствуют; 2) все движения ограничены; 3) одно или два движения ограничены.

Все движения отсутствуют. Удивительно, но несмотря на полную блокировку движения, пациент может сохранять настолько хорошую функцию, что отсутствие движения остается незамеченным до обследования сустава. Хирургическое сращение сустава называется «артродезом», патологическое сращение — «анкилозом». Острый гнойный артрит обычно заканчивается формированием костного анкилоза; туберкулезный артрит разрешается формированием рубцов, приводящим к фиброному анкилозу, что не является, строго говоря, полным «сращением», так как сохраняется небольшая амплитуда движений в суставе.



1.12 Костные опухоли. Опухоль над левым коленным суставом четко дифференцирована и не увеличивается в размерах. Клинический диагноз остеохондромы подтвержден при рентгенографии.

Все движения ограничены. После тяжелой травмы движение может быть ограничено в результате отека и гематомы. В дальнейшем формирование спаек и снижение мышечной эластичности может быть причиной тугоподвижности сустава.

При остром воспалении все движения ограничены и болезненны, и сустав можно назвать «раздраженным». Спазм мышц при остром артрите может быть причиной ограничения движения до нескольких градусов.

При остеоартрозе капсула склерозирована, движения становятся более ограниченными, но боль возникает только при движениях до крайних положений.

Ограничение некоторых движений. Когда внезапно блокируется какое-то определенное движение, причина, как правило, бывает механической. Так, при разрыве мениска, смещенный участок может препятствовать разгибанию в коленном суставе, но не сгибанию.

Костная деформация может изменять траекторию движения таким образом, что оно становится ограниченным в одном направлении (например, снижение отведения при *coxa vara*), но движение в противоположную сторону сохраняется в полном объеме или увеличивается. Все эти примеры относятся к «фиксированной» деформации.

МЕТОДЫ ДИАГНОСТИЧЕСКОЙ ВИЗУАЛИЗАЦИИ

Карта — это еще не территория

Альфред Коржибский

Двухмерная пленочная рентгенография появилась более 100 лет назад. Несмотря на стремительный технический прогресс последних нескольких десятилетий, рентгенография остается самым полезным методом лучевой диагностики. В то время как другие методы могут более точно определить недоступные (глубокие) анатомические структуры или выявить местные изменения, рентгенография предоставляет информацию одновременно о размере, форме, плотности тканей и структуре кости; эти характеристики, собранные воедино, как правило, позволяют предположить диагноз или, по крайней мере, ряд возможных диагнозов.

Обычная рентгенография

Рентгеновские лучи возникают при движении электронов с высокой скоростью во вращающийся анод. В результате пучок рентгеновских лучей, ослабленный в мягких тканях и костной ткани пациента, фактически,

оставляет тень, которая проецируется как изображение на специальной чувствительной пленке или сохраняется в виде цифровой информации, которая в дальнейшем может передаваться по информационной сети.

Более плотные и непроницаемые ткани поглощают основную часть рентгеновских лучей, вследствие чего изображение получается более темным или светлым. Таким образом, металлические имплантаты выглядят интенсивно белыми, кости и мягкие ткани — различными оттенками серого цвета в зависимости от плотности ткани.

Хрящ не задерживает рентгеновские лучи и поэтому выглядит как темное пространство между сочленяющимися концами костей; это пространство, как правило, называется суставной щелью, хотя, конечно, на самом деле это — не пространство, а просто зона просветления, заполненная хрящом. Другие зоны просветления являются наполненными жидкостью кистами в костной ткани.

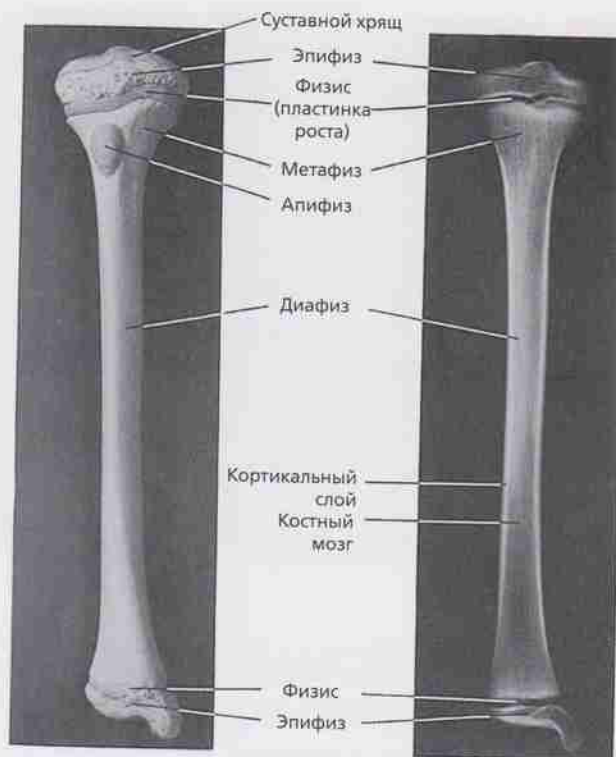
Одна кость, перекрывающая другую (например, головка бедренной кости в вертлужной впадине), создает наложенное изображение; изменения в результате комбинированного (наложенного) изображения, может визуализироваться любая из этих костей, поэтому важно получить несколько изображений в разных проекциях, чтобы выделить анатомические контуры разных структур. Кроме того, яркое изображение металлического инородного тела, накладывающегося, скажем, на мышелки бедренной кости, может означать, что инородное тело находится перед костью, внутри или за костью. Вторая проекция под прямым углом по отношению к первой даст точный ответ.

Система архивации изображений и передачи данных (PACS). Это система, посредством которой все закодированные цифровые изображения регистрируются, хранятся и извлекаются при необходимости. Делается это для того, чтобы иметь возможность отправить изображение на рабочие станции по всей больнице, в другие больницы или на персональный компьютер врача-консультанта.

Интерпретация рентгенограмм

Несмотря на то, что термин «рентгенограмма» является правильным для плоского изображения, о котором мы говорим, в настоящей книге мы иногда используем старомодный термин «рентгеновский снимок», закрепившийся за долгое время использования.

Процесс интерпретации этого изображения должен быть таким же методичным, как клиническое обследование. Некоторые грубые аномалии могут легко ввести в заблуждение; единственная гарантия избежать ошибок — систематическое изучение. Удобная последовательность обследования: пациент — мягкие ткани — кости — суставы.



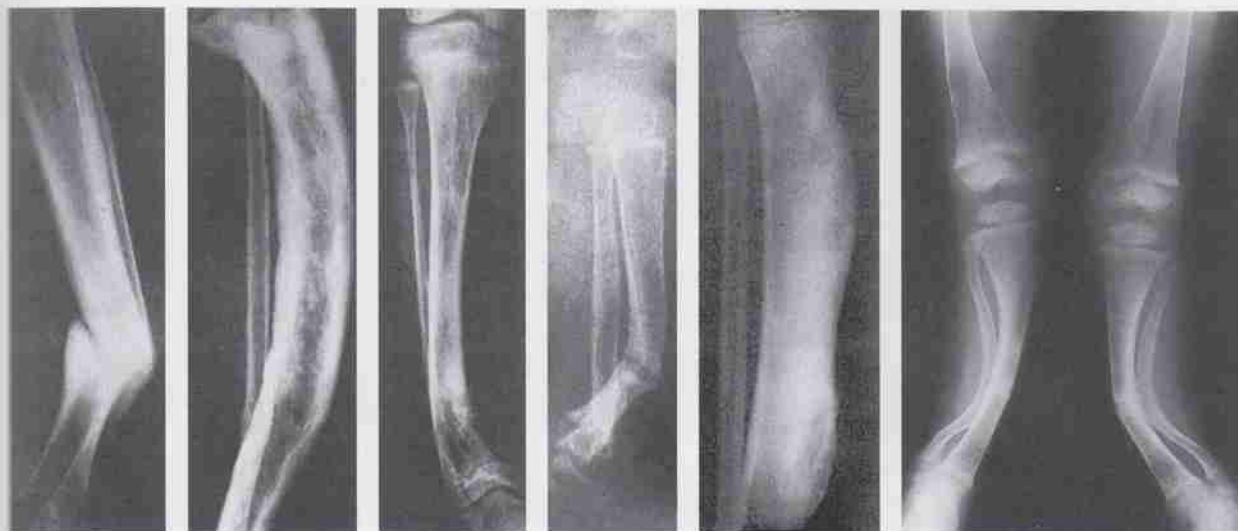
1.13 Рентгенография: различные отделы кости.

ПАЦИЕНТ

Убедитесь, что фамилия на рентгеновском снимке принадлежит вашему пациенту; ошибочная принадлежность снимка — потенциальный источник ошибки. Важно знать и клинические детали; удивительно, как много можно увидеть на рентгеновском снимке, когда вы ознакомлены с анамнезом. Кроме того, при назначении рентгенологического обследования предоставьте рентгенологу достаточно информации из истории болезни пациента и клинических данных, чтобы помочь ему сделать правильный выбор диагностических возможностей и параметров. Например, когда речь идет о злокачественных поражениях костей, даже знание возраста пациента уже предоставляет важную информацию: в возрасте до 10 лет, возможно, речь пойдет о саркоме Юинга, от 10 до 20 лет более вероятно остеосаркома, а у людей старше 50 лет — скорее всего, будут выявлены метастазы.

МЯГКИЕ ТКАНИ

Общие изменения. Мышцы часто визуализируются на рентгенограмме, что может указывать на их атрофию или отечность. Выпирающий контур вокруг тазобедренного сустава, например, может свидетельствовать о выпоте в сустав; отек мягких тканей вокруг межфаланговых суставов может быть первым рентгенологическим признаком ревматоидного артрита. При опухолях, как правило, изображение фасций исчезает, в то время как при инфекции они, как правило, теряют четкость.



1.14 Рентгенограммы, показывающие искривление костей: (а) замедленная консолидация перелома, (б) болезнь Педжета, (в) дисхондроплазия, (г) врожденный псевдоартроз, (е) саблевидная деформация при врожденном сифилисе, (ж) несовершенный остеогенез.

Местные изменения. Важно отметить, имеются ли новообразования, кальцификация мягких тканей, оссификация, газ (при проникающем ранении или при наличии газообразующих микроорганизмов) или рентгеноконтрастные инородные тела.

КОСТИ

Форма. Кости достаточно хорошо визуализируются на рентгенограмме, что позволяет оценить их общую анатомию и индивидуальную форму. Например, при исследовании позвоночника сначала оцените его общий вид, затем межпозвонковые пространства, после этого каждый позвонок в отдельности в направлении от тела к ножкам, дугоотростчатым суставам и, наконец, остистым отросткам. При оценке таза важно обратить внимание на симметричность формы костей справа и слева в нормальном положении, а затем осмотреть крестец, две безымянные кости, ветви лобковой кости и седалищные бугры, затем головки и проксимальные отделы бедренных костей, всегда сравнивая противоположные стороны.

Общие изменения. Необходимо обратить внимание на изменения плотности кости (остеопения или остеосклероз). Есть ли нарушения в костных трабекулах, как при болезни Педжета? Есть ли признаки, наводящие на мысль о наличии диффузной метастатической инфильтрации; какого она характера — склеротическая или литическая? Другие многоочаговые костные поражения включают фиброзную дисплазию, гистиоцитоз, множественные экзостозы и болезнь Педжета. При наличии ярко выраженных полиоссальных поражений следует подумать о метастазах (в том числе миеломе и лимфоме), а также о полифокальной ин-

фекции. С другой стороны, большинство первичных опухолей — монооссальные.

Местные изменения. Подход к очаговым изменениям должен быть таким же, как и при клиническом исследовании патологических изменений мягких тканей. Патологический очаг начинают описывать от центра кнаружи. Необходимо определить размер поражения, локализацию, форму, плотность и края, а также периостальные изменения и любые изменения в окружающих мягких тканях. Помните, что доброкачественные поражения, как правило, хорошо визуализируются, имеют склерозированные края (рис. 1.15, б) и равномерную периостальную реакцию. Плохо определяемые участки с распространяющейся деструкцией костной ткани (рис. 1.15, в) и неравномерной или выраженной периостальной реакцией (рис. 1.15, г) дают основания предположить агрессивное поражение, такое как инфекция или злокачественная опухоль.

СУСТАВЫ

На рентгенограмме сустав состоит из сочленяющихся костей и «пространства» между ними.

«Суставная щель». Суставная щель, конечно, иллюзорное понятие; она заполнена синовиальной жидкостью и рентгенопрозрачным суставным хрящом, толщина которого варьирует от 1 мм или менее (суставы кисти) до 6 мм (коленный сустав). Она выглядит гораздо шире у детей, поскольку большая часть эпифиза еще хрящевая и поэтому рентгенопрозрачна. Появление линий повышенной плотности в суставной щели может быть связано с кальцификацией хряща или мениска (хондрокальциноз). Свободные внутрисуставные тела,



1.15 Рентгенография— важная часть обследования пациентов для выявления (а) болезни Педжета— истончение кортикального слоя и искривление костей, (б, в) изменения костной плотности, может быть признаком кисты (б) или рентгенологического подтверждения инфильтрации кости как метастатического поражения (в). (г) Периостальная реакция— типична для сращения перелома, костной инфекции и злокачественных опухолей кости, в данном случае— саркома Юинга. Для сравнения показана гладкая периостальная реакция при формировании новой костной ткани (д).

если они рентгеноконтрастны, выглядят как округлые пятнышки, наложенные на нормальные структуры.

Форма. Обратите внимание на общую форму сустава и конгруэнтность суставных концов кости (фактически на субхондральные концевые пластинки кости), при необходимости сравнивая патологически измененную сторону с противоположной стороной. Далее оцените сужение или асимметрию суставной щели: сужение означает потерю гиалинового хряща, что типично для инфекций, воспалительных заболеваний суставов и остеоартроза. Дальнейшие этапы разрушения сустава проявляются неоднородностью рентгенологически видимых костных концов и выявлением рентгенонегативных кист в субхондральных отделах кости. Костные разрастания на суставных краях (остеофиты) характерны для остеоартроза.

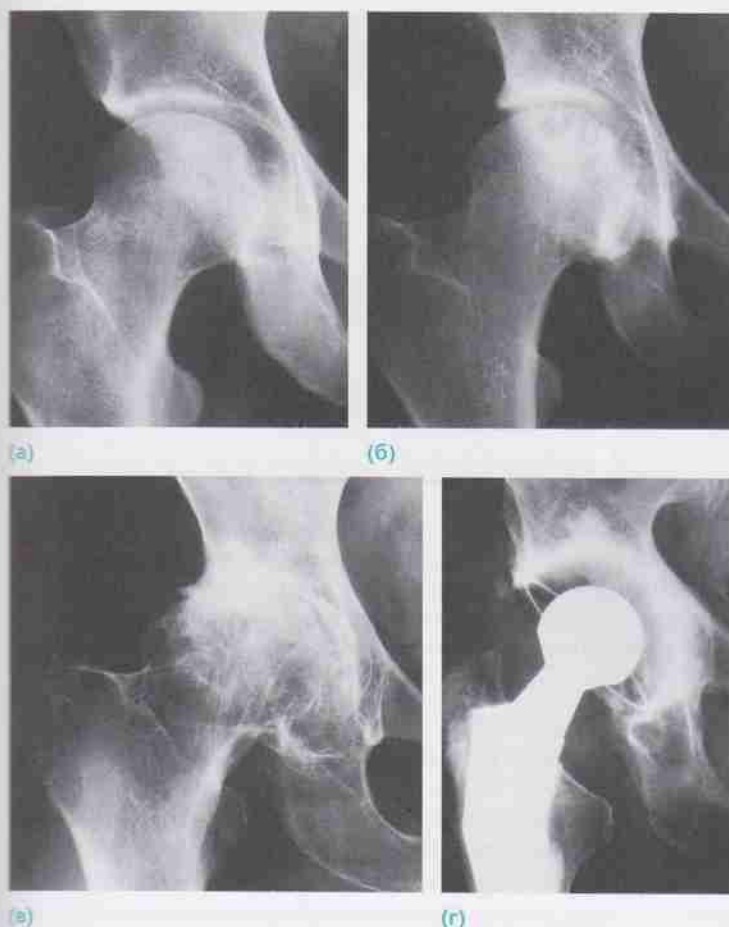
Эрозии. Найдите сопутствующие костные эрозии. Положение эрозий и симметричность помогают определить различные типы артропатий. При ревматоидном артрите и псориазе эрозии периартикулярные (на обнаженной области, где покрывающий сустав гиалиновый хрящ заканчивается, и внутрисуставные участки кости подвергаются воздействию суставной жидкости). При подагре эрозии располагаются по-дальше от суставных поверхностей и описываются как околосуставные. Ревматоидный артрит поражает обычно суставы симметрично, преимущественно пястнофаланговые и проксимальные межфаланговые суставы обеих кистей. Эрозии при псориазе, как правило, более перистые, с новой, плохо очерченной костной тканью по краям. Эрозии с размытыми гра-

ницами предполагают наличие активного синовита, в то время как образование кортикальной пластинки на поверхности эрозии указывает на заживление и хронизацию процесса.

Диагностические ассоциации

Однако как бы тщательно не рассматривался каждый рентгеновский снимок, готовый диагноз сам «не сойдет» с рентгеновского снимка. Даже переломы не всегда очевидны. Рентгенологический диагноз— это картина, состоящая из нескольких нарушений: увидев вызывающую подозрения деталь, поищите другие, обычно взаимосвязанные.

- Сужение суставной щели + субхондральный склероз и кисты + остеофиты = остеоартроз.
- Сужение суставной щели + остеопороз + периартикулярные эрозии = воспалительный артрит. Добавьте к этому типичную распространенность, более или менее симметричную в проксимальных суставах обеих кистей, и уже можно подумать о ревматоидном артрите.
- Разрушение кости + периостальное образование новой кости = инфекция или злокачественное образование (пока не доказано обратное).
- Помните: результаты исследования лучше сравнивать либо с предыдущим рентгеновским снимком либо с предыдущей серией рентгенограмм. Рентгенография в динамике выявляет либо прогрессирование изменений при активных патологических изменениях, либо устойчивое хроническое состояние.



1.16 Рентгенограмма тазобедренного сустава. Стадии развития коксартроза. (а) Здоровый тазобедренный сустав: анатомическая форма, позиция и внутрисуставное пространство интакты. (б) Начальная стадия коксартроза — незначительное сужение суставной щели, субхондральные кисты в головке бедра. (в) Коксартроз — значительное сужение суставной щели, костные разрастания вокруг сустава. (г) Тотальное эндопротезирование тазобедренного сустава с цементной фиксацией. Вертлужный компонент рентгенопрозрачен, однако позиция компонента определяется по металлическому маркеру. Обратите внимание на различную рентгеновскую плотность металлической головки (1); полиэтиленового вертлужного компонента (2); акрилового цемента (3).

Ограничения стандартной рентгенографии

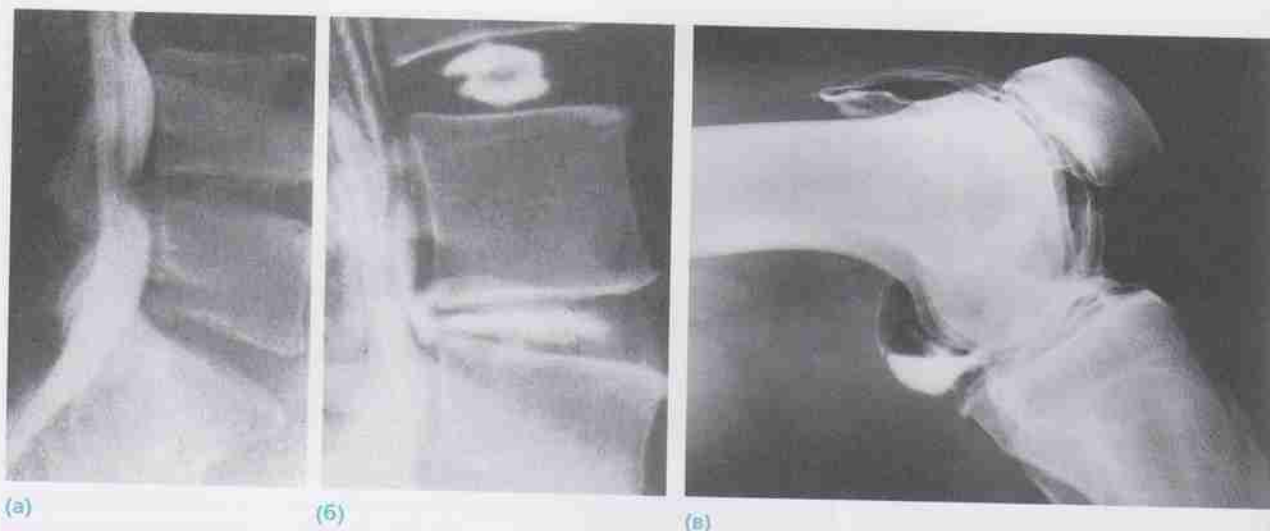
При обычной рентгенографии пациент подвергается ионизирующему излучению, которое при определенных обстоятельствах может привести к развитию радиационно-индуцированного рака. Медицинские правила экспозиции ионизирующим излучением (IRMER) 2000, прописанные в Европейском законе, требуют от врача обязательного обоснования любого воздействия ионизирующего излучения на пациента. Нарушение этих правил является уголовным преступлением. Ионизирующее излучение также может оказывать негативное влияние на развивающийся плод, особенно в первом триместре беременности.

Как диагностический метод стандартная рентгенография предусматривает низкое контрастирование мягких тканей: например, невозможно отличить мышцы, сухожилия, связки и гиалиновый хрящ. В настоящее время рентгенографию дополняют ультразвуковое исследование (УЗИ), компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ). Тем не менее, в тех странах, где эти методы недоступны, некоторые модификации стандартной рентгенографии по-прежнему играют важную роль.

РЕНТГЕНОГРАФИЯ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ КОНТРАСТНЫХ ВЕЩЕСТВ

Вещества, поглощающие рентгеновские лучи, могут быть использованы для создания контрастных изображений, отличающихся от изображений обычных тканей. В ортопедии в качестве контрастного вещества обычно используют жидкости на основе йода, которые можно вводить в синусы, полости суставов или оболочку спинного мозга. Воздух или газ также могут быть введены в суставы для получения «негативного изображения», оттеняющего контуры полости сустава.

Жирорастворимые йодиды не всасываются и сохраняют максимальную концентрацию после введения. Но из-за невозможности смешения с другими жидкостями они не способны проникать во все уголки и щели. Кроме того, они сильно раздражают мягкие ткани, особенно при введении в оболочки спинного мозга. Ионные, водорастворимые йодиды позволяют создать гораздо более подробные изображения и, хотя тоже обладают некоторым раздражающим и нейротоксическим действием, быстро всасываются и выводятся из организма.



1.17 Контрастная рентгенография. (а) Миелография показывает контуры спинномозгового канала. При наличии оборудования миелографию заменяют КТ и МРТ. (б) Иногда полезна дискография. Обратите внимание на разницу между нормальным межпозвонковым диском (верхний) и дегенеративно измененным (нижний). (в) При контрастной артрографии выявлено наличие небольшой подколенной грыжи.

Фистулография

Рентгенологическое исследование свищевых ходов и затеков является самой простой формой контрастной рентгенографии. Контрастное вещество (обычно состоящее из водорастворимых ионных соединений) вводится в свищ, и на рентгенограмме можно проследить свищевой ход, ведет ли он к кости или к суставу.

Артрография

Артрография является особенно полезной формой контрастной рентгенографии. Свободные внутрисуставные тела создадут дефект заполнения в непрозрачной среде контраста. В коленном суставе можно увидеть разорванный мениск, повреждение связок или капсулы сустава. Артрография тазобедренного сустава у детей является полезным методом визуализации хрящевой (и потому, рентгенопрозрачной) головки бедренной кости. У взрослых при асептическом некрозе головки бедренной кости артрография поможет выявить поврежденный и отслоившийся хрящ. После эндопротезирования тазобедренного сустава нестабильность эндопротеза определяется при просачивании контрастного вещества в пространство между цементом и костью. Контрастное вещество, введенное в тазобедренный, голеностопный, лучезапястный и плечевой суставы, может выявить разрыв лимба или дефекты капсулы сустава. При обследовании позвоночника контрастная рентгенография может быть использована для диагностики дегенерации диска (дискография) и нарушений в дугоотростчатых суставах позвонков (фасетогграфия).

Миелография

В прошлом миелография широко использовалась для диагностики пролапса (выпадения) межпозвонковых дисков и других поврежденных спинномозгового канала. В дальнейшем ее заменили неинвазивными методами диагностики, такими как КТ и МРТ. Тем не менее, миелография все еще используется при исследовании пораженных нервных корешков и в качестве дополнения к другим методам обследования при болях в спине.

Маслянистые контрастные вещества больше не используются, но даже ионные водорастворимые йодиды дают значительный процент осложнений, таких как падение давления, головные боли (в связи со спинномозговыми пункциями), мышечные спазмы или судороги (в связи с нейротоксичностью препаратов) и арахноидит (что связано с гиперосмолярностью этих соединений по отношению к спинномозговой жидкости). Следует строго соблюдать меры предосторожности, такие как нахождение пациента в сидячем положении после миелографии.

Метризамид имеет низкую нейротоксичность и в рабочих концентрациях более или менее изотоничен со спинномозговой жидкостью. Поэтому его можно использовать на всем протяжении спинномозгового канала; также возможно его применение при радикулографии — нервные корешки хорошо контурируются. В виде характерных изменений рентгеноконтрастного столбца на миелограмме могут выявляться втрагаться Выпуклый диск, интрастекальная опухоль или сужение костного канала.

Томография

Томография создает изображение, сфокусированное в выбранной проекции. При перемещении трубки и рентгеновской пленки в противоположных направлениях вокруг пациента во время экспозиции изображение по обе стороны от основной плоскости размыто. При изучении нескольких «срезов» могут быть выявлены поражения, незаметные на обычной рентгенограмме. Этот метод полезен для диагностики сегментарного некроза костей и компрессионных переломов губчатой кости (например, тела позвонка или плато большеберцовой кости); на рентгеновском снимке эти дефекты часто скрыты окружающей их интактной костной тканью. Так же могут быть выявлены небольшие рентгенопрозрачные поражения, такие как остеоид-остеомы и костные абсцессы.

Обычная (стандартная) томография в последние годы в значительной степени вытеснена такими методиками, как КТ и МРТ.

Компьютерная томография (КТ)

Как и при стандартной томографии, при КТ получают томограммы тканей в выбранной плоскости, но с гораздо большей степенью разрешения. Следующим преимуществом по сравнению со стандартной томографией является получение аксиальных изображений (наподобие поперечного анатомического сечения), что позволяет визуализировать анатомические плоскости, которые невозможно рассмотреть на обзорной рентгенограмме. Выполняется обзорная (или

«локализованная» проекция, выбирается конкретная область, затем производится серия поперечных изображений и сохраняется в цифровом формате. «Срезы» крупных суставов или тканевых новообразований можно выполнять с шагом 5–10 мм, но при мелких суставах и межпозвонковых дисках они должны быть гораздо тоньше.

Новые томографы позволяют получать изображения высокого качества позволяющие сформировать полипозиционную модель с возможностью изменений во всех трех ортогональных плоскостях. Многоплоскостные и объемные реконструкции могут быть полезны для визуализации анатомических контуров, однако в процессе построения этих изображений теряются мелкие детали.

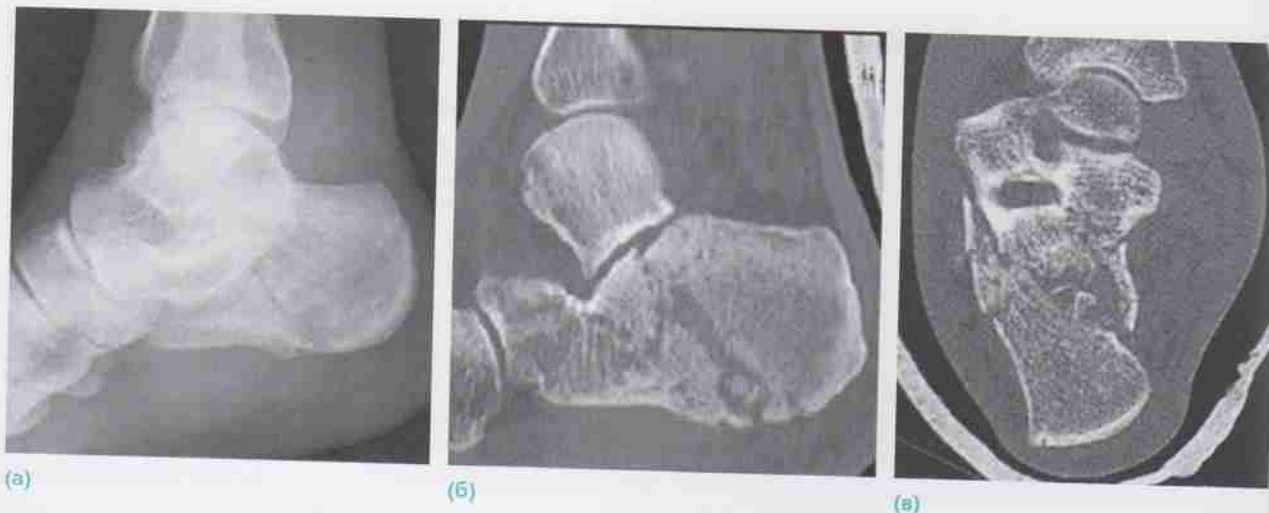
Клиническое применение

Так как КТ обеспечивает высокое разрешение контрастности и пространственной локализации, появляется возможность отображать размер, форму и положение костей и мягких тканей в поперечных плоскостях. Изображение формируется очень быстро. Поэтому данная методика идеально подходит для оценки последствий острой травмы головы, позвоночника, грудной клетки, брюшной полости и таза. Компьютерная томография лучше, чем МРТ визуализирует мелкие костные фрагменты, а также кальцификаты или оссификаты в мягких тканях.

Компьютерная томография также оказывает незаменимую помощь при предоперационном планировании хирургического лечения патологических переломов. КТ обычно используется для оценки



1.18 Компьютерная томография (КТ). Обычная рентгенография: (а) перелом тела позвонка, однако нельзя определить степень смещения костных фрагментов; (б) костные фрагменты располагаются в опасной близости от конского хвоста; (в) Врожденный вывих бедра. (г) Трехмерная КТ-реконструкция.



1.19 КТ при сложных переломах. (а) На рентгенограммах определяется перелом пяточной кости (б, в) КТ—сагиттальная и аксиальная проекции дают детальное представление о переломе.

повреждения позвонков, вертлужной впадины, проксимального отдела большеберцовой кости, голеностопного сустава и стопы, а также при всех сложных переломах и переломовывихах любой локализации.

КТ применяется для оценки размера и распространенности опухоли кости, даже если невозможно определить ее тип, а также для навигации при выполнении биопсии мягких тканей и кости.

Ограничения

Важным ограничением КТ является относительно низкое контрастирование мягких тканей по сравнению с МРТ.

Основным недостатком является сравнительно высокая радиационная нагрузка на пациента, поэтому КТ необходимо использовать с осторожностью.

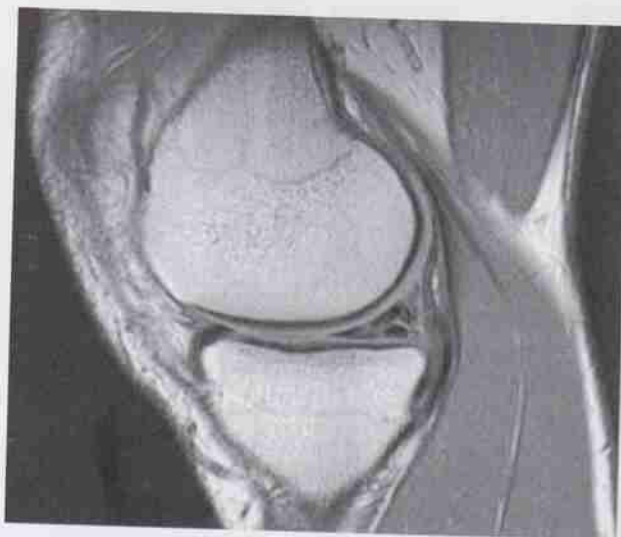
МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ (МРТ)

МРТ позволяет получить томограмму любой области тела в любой плоскости; при этом превосходно визуализируются мягкие ткани, например, связки, сухожилия, мышцы и гиалиновый хрящ. Другим большим преимуществом МРТ является отсутствие ионизирующего излучения. Однако это исследование противопоказано пациентам с наличием кардиостимулятора и металлических инородных тел в глазу или мозге, так как они могут смещаться при нахождении в сильном магнитном поле сканера. Примерно 5% пациентов не могут пройти обследование в связи с клаустрофобией, но в настоящее время разработаны новые, более «открытые» сканеры.

Принцип действия МРТ

Пациента помещают в сильное магнитное поле (превышающее в 5–30000 раз магнитное поле Земли). Протоны тела имеют положительный заряд и выстраиваются вдоль этого сильного внешнего магнитного поля. Протоны вращаются и могут дополнительно возбуждаться радиочастотными импульсами наподобие раскрученного волчка. Вращаясь, эти положительные заряды не только формируют небольшое поле вокруг себя, но и при замедлении высвобождают энергию, создавая таким образом сигналы различной интенсивности.

По этим сигналам регистрируют плотность протонов, с распределением по системе координат x, y, z .



1.20 Магнитно-резонансная томография—идеальный метод для диагностики повреждений мягких тканей, например, разрывов мениска: хорошо видно типичное повреждение.

Различная скорость возбуждения тканей с радиочастотными импульсами, а также различные интервалы между записями этих сигналов (время эхо) позволяют варьировать режим и характеристики анатомического изображения. Изображение в T1 режиме (T1W) обладает высоким пространственным разрешением и обеспечивает формирование хорошей анатомической картины. Изображение в режиме T2 дает более подробную информацию о физиологических характеристиках тканей. Изображение протонной плотности (PD), называемое также «сбалансированным» или «промежуточным», по существу является комбинацией режимов T1 и T2 и дает великолепную анатомическую детализацию для ортопедического исследования. Режим жироподавления позволяет выявить аномальное содержание воды, что особенно полезно в ортопедии при оценке мягких тканей и отека костного мозга.

Внутривенное контрастирование

Так же как и при КТ, усиление при помощи внутривенного контрастирования предполагает наличие активного кровоснабжения и проницаемости клеточных мембран. При этом будут контрастироваться области воспаления или зоны активного роста опухоли. Для этого используются соединения гадолиния, имеющие семь непарных электронов и создающих колебания магнитного поля в области своего накопления.

Опосредованная артрография

При внутривенном введении соединения гадолиния секретируются через синовиальные оболочки в полость сустава, в результате чего появляется возможность выполнения косвенной артрографии. При этом нет дополнительного растяжения сустава, что ограничивает диагностическую эффективность.



(a)

(b)

1.21 МРТ. Случай септического артрита голеностопного сустава. Предполагаемый по рентгенограмме (a) и подтвержденный при МРТ (b)

Прямая артрография

Под контролем МРТ выполняется пункция сустава с введением раствора, содержащего гадолиний в концентрации 1:200. При этом обеспечивается наполнение сустава контрастом и растяжение капсулы сустава, тем самым раздвигаются тесно прилегающие мягкие ткани, которые в последующем могут быть отображены на томограмме.

Клиническое применение

Магнитно-резонансная томография в настоящее время становится дешевле и доступнее. Превосходная детализация анатомических структур, мягких тканей, контрастирование и возможность построения изображения во всех плоскостях делают МРТ идеальной неинвазивной методикой визуализации костно-мышечной системы. Возможности построения изображений в любой плоскости обеспечивают точность информации в поперечных срезах, а аксиальные срезы представляют подробную компартментальную анатомию конечностей. Отличное контрастирование мягких тканей позволяет идентифицировать мягкие ткани одинаковой плотности, например, различать сухожилия, хрящи и связки. Комбинации режимов T1, T2 и режима жироподавления позволяют увидеть специфические патологические изменения тканей, что еще более расширяет диагностические возможности метода.

В настоящее время в ортопедии довольно широко используется МРТ тазобедренного, коленного, голеностопного, плечевого и лучезапястного суставов. В отличие от других методов исследования, МРТ позволяет в ранние сроки выявить изменения в костном мозге, отек тканей, остеонекроз. При обследовании коленного сустава МРТ, практически не уступая артроскопии, позволяет диагностировать разрывы мениска и повреждения крестообразных связок. При опухолях костей и мягких тканей МРТ позволяет оценить внутри- и внекостную распространенность, а также компартментную анатомию. Использование режима жироподавления позволяет определить выраженность отека вокруг опухоли, а внутривенное контрастирование — активно растущую зону опухоли.

Внутривенное контрастирование используется для выделения васкуляризированных тканей и аваскулярных зон, например, после перелома ладьевидной кости, для оценки активных или некротических участков опухоли, а также для выявления зон активного воспаления.

Прямая МРТ-артрография проводится при растяжении суставной капсулы, что позволяет выявить разрывы суставной губы в плечевом или в тазобедренном суставах. В голеностопном суставе этот метод позволяет диагностировать переднелатеральный импинджмент и оценить целостность связок капсулы.

Ограничения МРТ

Несмотря на несомненную ценность, МРТ имеет ограничения и должна рассматриваться как метод визуализации, не являющийся достаточным во всех ситуациях. Стандартная рентгенография и КТ более чувствительны в случае кальцификации и оссификации мягких тканей, которые легко не заметить на МРТ. Для предотвращения подобных ошибок рекомендуется выполнять стандартную рентгенографию в комбинации с МРТ.

Ультразвуковая диагностика

Ультразвуковые волны, генерируемые датчиком, могут проникать на несколько сантиметров в толщу мягких тканей; при прохождении через границу разнородных тканей (например, фасция-мышца) волны отражаются в датчик в виде эха, где они записываются в виде электрических сигналов, а затем отображаются на экране. В отличие от рентгеновских лучей, такое изображение зависит не от плотности ткани, а в большей степени от отражающей поверхности и границы разнородных мягких тканей. На том же принципе основано гидролокационное обнаружение кораблей и подводных лодок.

В зависимости от структуры различные ткани могут быть отнесены к гиперэхогенным, умеренно эхогенным и неэхогенным. Кисты, наполненные жидкостями, неэхогенны; жировая ткань гиперэхогенна; паренхиматозные органы обладают разной степенью эхогенности, что позволяет дифференцировать их при УЗИ.

Изображение на мониторе в режиме реального времени дает динамическую картину, что более полезно, чем обычное статическое изображение. Значительное преимущество данного метода в том, что компактное и портативное оборудование может быть использовано почти повсеместно; кроме того, оно совершенно безвредно.

Клиническое применение

Благодаря выраженной разнице в эхогенности на границе кисты и однородной плотной структуры, ультрасонография особенно эффективна для выявления скрытых кистозных очагов, таких как гематомы, абсцессы, подколенные кисты и артериальные аневризмы. УЗИ также позволяет обнаружить внутрисуставную жидкость и может быть использована при диагностике синовиального выпота и для динамического наблюдения за течением синдрома «раздраженного тазобедренного сустава».

Ультразвук обычно используется для исследования сухожилий и диагностики таких состояний, как тендиниты и частичные или полные разрывы сухожилий. Брацательная манжета, собственная связка надколен-

ника, сухожилие четырехглавой мышцы, ахиллово сухожилие, сухожилия сгибателей, малоберцовые сухожилия — типичные объекты ультразвукового исследования.

Эта же техника широко используется для контроля положения иглы при диагностических и терапевтических внутрисуставных и мягкотканых инъекциях.

Другое важное применение УЗИ — скрининг новорожденных для выявления дисплазии (в т.ч. врожденного вывиха) тазобедренного сустава; головка бедра и вертлужная впадина, состоящие у новорожденного из хрящевой ткани и «невидимые» для рентгенографии, четко определяются при УЗИ, а по взаиморасположению можно судить о наличии или отсутствии патологии.

Доплеровская ультрасонография

Изменение кровотока можно определять, используя принцип изменения частоты звука при движении клеток крови по направлению к датчику или в обратном от него направлении.

Такой же эффект мы наблюдаем при изменении уровня шума при приближении к работающему двигателю и удалении от него. Патологическое увеличение скорости кровотока может наблюдаться в области воспаления или злокачественной опухоли. Разная скорость кровотока может отражаться разными цветами на экране монитора («цветная» доплерография).

Радионуклидное исследование

Эмиссия фотонов радионуклидами, поглощаемыми определенными тканями, может записываться в гамма-камере для получения изображения, отражающего физиологическую активность в том или ином органе или ткани. Радиофармпрепараты для получения радионуклидных изображений состоят из двух компонентов: химический компонент подбирается для метаболического поглощения тканью или органом-мишенью, второй компонент — это радионуклидная метка, излучающая фотоны для обнаружения.

Изотопное сканирование костной ткани

Для сканирования костей идеальным изотопом является технеций $99m$ (^{99m}Tc): он имеет подходящие энергетические характеристики для визуализации при помощи гамма-камеры, короткий период полураспада (6 часов) и быстро выводится мочой. Остеотропное фосфатное соединение используется и в качестве субстрата, поскольку он селективно поглощается костной тканью. Низкий фон естественной радиоактивности означает, что даже небольшое количество поглощенного препарата определяется в любой части организма.

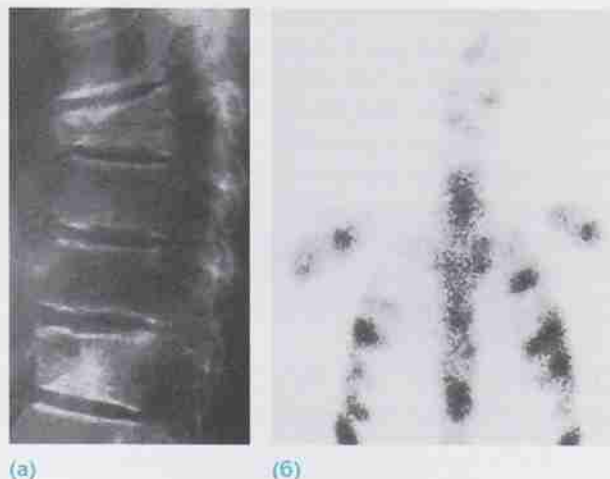
Дифосфат гидроксиметилена, меченный технецием ($^{99m}\text{Tc-HDP}$), вводится внутривенно, эта радиоактивность регистрируется на двух стадиях: 1) ранняя фаза перфузии, непосредственно после инъекции, пока изотоп находится в кровяном русле или периваскулярном пространстве, это отражает различия в местном кровотоке; 2) отсроченная костная фаза спустя три часа, после поглощения изотопа костной тканью. В норме в ранней фазе перфузии сосудистое русло вокруг сустава дает четкое изображение (соответствует максимальной активности изотопа); три часа спустя эта активность угасает, и костные структуры становятся менее четкими. Наиболее выраженная активность проявляется в губчатой костной ткани на концах длинных трубчатых костей.

Изменения радиоактивности наиболее существенны в тех случаях, когда они локальны или асимметричны. Выделяют четыре типа патологических изменений:

- Повышенная активность в фазе перфузии. Возникает из-за повышения скорости кровотока в мягких тканях при воспалительных процессах (например, острый или хронический синовит), переломах, хорошо кровоснабжаемых опухолях либо при региональной симпатической дистрофии.
- Снижение активности в фазе перфузии. Возникает гораздо реже и сигнализирует о местной сосудистой недостаточности.
- Повышенная активность в отсроченной костной фазе: может быть вызвана повышенным поглощением изотопа костной внеклеточной жидкостью, или являться следствием интенсивного включения в очаг неоостеогенеза; среди вероятных причин возможны также переломы, расшатывание имплантатов, инфекция, локальный отек или заживление после некроза, но ни одно из этих состояний не дает специфических проявлений при сканировании.
- Сниженная активность в костной фазе. Возникает при отсутствии кровоснабжения (например, в головке бедра при переломах бедренной шейки) либо при замещении кости патологической тканью.

КЛИНИЧЕСКОЕ ПРИМЕНЕНИЕ

Радионуклидное сканирование целесообразно при диагностике следующих патологических состояний: 1) усталостные переломы или другие переломы без смещения, которые невозможно обнаружить на рентгенограммах; 2) небольшие костные абсцессы или остеоид-остеомы; 3) нестабильность или инфекции в области компонентов эндопротеза; 4) ишемия головки бедра при болезни Пертеса либо аваскулярный некроз у взрослых; 5) раннее выявление костных метастазов. Сцинтиграфические проявления этих состояний описаны в соответствующих главах. В большинстве случаев изотопное сканирование служит для того, чтобы точно определить локализацию патологического про-



1.22 Радионуклидное сканирование. (а) На рентгенограмме виден патологический перелом, связанный с метастатическим поражением. (б) Сканирование показало метастатическое поражение, в процесс вовлечен позвоночник и ребра.

цесса, это исследование всегда необходимо выполнять в сочетании с другими методами визуализации.

Сцинтиграфия кости — относительно чувствительный, но неспецифичный метод исследования. Одним из его преимуществ является возможность сканировать все тело целиком для выявления множественных патологических очагов (злокачественных метастазов, многоочаговой инфекции и множественных метастатических переломов). Кроме того, это один из немногих методов, который позволяет получить информацию о физиологической активности в тканях, главным образом, об активности остеобластов. Однако метод несет значительную лучевую нагрузку (эквивалентную приблизительно 200 рентгенограммам органов грудной клетки), а качество получаемого изображения затрудняет точную анатомическую локализацию (низкое пространственное разрешение). Для более точного определения локализации вместо костной сцинтиграфии применяется МРТ, благодаря высокой специфичности позволяющей получить качественное анатомическое изображение и четко визуализировать различные ткани.

Другие радионуклидные препараты

Галлий 67 (^{67}Ga). Галлий-67 концентрируется в клетках воспаления и используется для обнаружения скрытых очагов инфекции, например, при обследовании нестабильности компонентов эндопротезов. Однако неясно, дает ли галлий-67 более надежную информацию, чем сканирование с применением ^{99m}Tc .

Лейкоциты, меченные индием-111. Собственные лейкоциты пациента забираются из крови и метятся индием-111, а затем вводятся обратно в кровоток.

Предполагается, что поглощение происходит преимущественно в области инфекционного воспаления, что позволяет отличить области острого и хронического воспаления. Например, поглощение лейкоцитов более вероятно произойдет при инфицировании эндопротеза тазобедренного сустава в отличие от механической асептической нестабильности. Однако поскольку эта методика дорогостоящая и не является полностью специфичной, она применяется редко.

ОДНОФОТОННАЯ ЭМИССИОННАЯ КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ

Однофотонная эмиссионная компьютерная томография (ОФЭКТ) по сути представляет собой сканирование костной ткани, при котором изображение регистрируется и отображается на экране в трех проекциях. Фронтальное, сагиттальное и аксиальное изображения на многочисленных срезах позволяют определить пространственную локализацию патологического процесса: например, активный процесс в одной части поясничного позвонка на плоскостном скане может быть далее локализован при помощи ОФЭКТ — в теле, ножке или пластинке этого позвонка.

ПОЗИТРОННО-ЭМИССИОННАЯ ТОМОГРАФИЯ

Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) относится к современным методам диагностики и позволяет получать функциональные изображения патологических процессов.

Позитронно-эмиссионные изотопы с коротким периодом полураспада производятся в специализированных центрах с использованием циклотрона. Возможно использование различных радиофармацевтических препаратов, но в настоящее время наиболее широко применяется 18-фтор-2-дезоксид-глюкоза (¹⁸ФДГ). ¹⁸ФДГ накапливается в различных частях тела, где может эффективно измерять скорость поглощения глюкозы. Злокачественные опухоли усваивают глюкозу быстрее, чем доброкачественные, и благодаря этому ПЭТ-сканеры являются чрезвычайно полезными для выявления скрытых очагов поражения по всему телу.

ПЭТ/КТ представляет собой комбинированное исследование, способное одновременно выполнять и ПЭТ и КТ, что позволяет объединять два получаемых изображения. Сочетание этих двух методов использует чувствительность ПЭТ для выявления функциональных изменений тканей, а подробная детализация анатомических структур на поперечных срезах КТ позволяет определить точную локализацию патологического процесса.

ПЭТ активно применяется в онкологии для выявления скрытых злокачественных опухолей и метаста-

зов и для более точного стадирования заболевания. Кроме того, определение уровня активности процесса в уже известных патологических очагах может быть полезным для оценки эффективности лечения, а также для дифференцирования «активных» остаточных опухолей и рецидивирующих «неактивных» опухолей от послеоперационных рубцов и некроза опухолей.

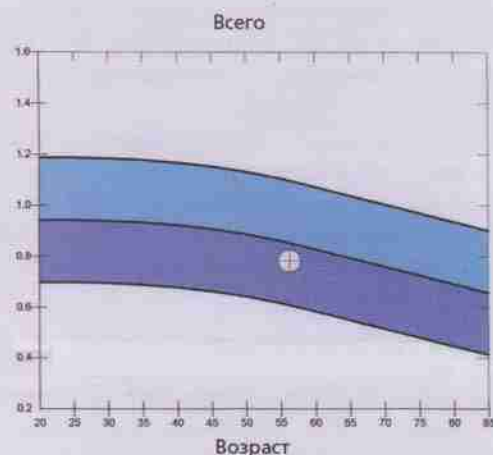
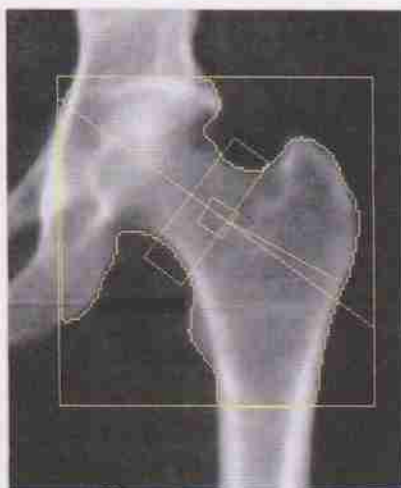
ДЕНСИТОМЕТРИЯ КОСТНОЙ ТКАНИ

Измерение минеральной плотности костной ткани (МПК) в настоящее время широко используется для выявления пациентов с остеопорозом и повышенным риском остеопоротических переломов.

Разработаны различные методики исследования, в том числе рентгенологическая абсорбциометрия (РА), количественная компьютерная томография (ККТ) и количественная ультрасонография. Однако наиболее широко используемым методом в настоящее время является двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия (DXA).

При РА с использованием обычного рентгенологического оборудования измеряется плотность костной ткани фаланг. Посредством ККТ измеряется плотность трабекулярной костной ткани в телах позвонков, но эта методика не получила широкого распространения. Кроме того, при использовании данной методики пациент получает более высокие дозы ионизирующего излучения, чем при DXA. Количественная ультрасонография оценивает минеральную плотность костной ткани в периферических отделах скелета (например, в костях запястья и пятки) путем измерения затухания ультразвука и изменения скорости звука при прохождении через кость.

При DXA используются столбчатые низкодозированные пучки рентгеновских лучей от двух различных энергетических уровней, для того, чтобы отличить плотность кости от плотности мягких тканей. Несмотря на использование ионизирующего излучения, доза облучения крайне низкая. Создание огромной международной базы данных, в которой выражено отношение значений минеральной плотности кости к возрасту и полу населения (значение Z) и максимальным показателям костной массы взрослого человека (значение T), является еще одним преимуществом денситометрии. Значение T, в частности, позволяет рассчитать относительный риск переломов. Получены отдельные значения T для поясничного отдела позвоночника и тазобедренного сустава, так как имеются различия между этими отделами, и риск перелома непосредственно связан со значением в конкретной анатомической области. По критериям Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ), значение $T < -1,0$ указывает на остеопению, а значение $T < -2,5$ — на остеопороз.



Область	Площадь (см ²)	BMC (г)	Потеря костной массы (г/см ²)	Показатель PR (%)	Z-score	AM (%)
Шея	5,37	3,62	0,675	-1,6	79	-0,5
Блоковидный сустав	12,48	7,10	0,569	-1,3	81	-0,6
Inter	20,07	18,92	0,943	-1,0	86	-0,5
Всего	37,92	29,64	0,782	-1,3	83	-0,6
Ward's	1,03	0,54	0,527	-1,8	72	0,0

Всего BMD CV 1,0%
Классификация ВОЗ: Остеопения
Риск переломов: повышен

(6)

1.23 Измерение костных опухолей. (а) Рентгенограмма поясничного отдела позвоночника, на которой виден компрессионный перелом L2. Общую потерю костной плотности подчеркивают контуры кортикальной пластинки тела позвонка. Эти особенности характеризуют потерю костной массы, которая может быть измерена при помощи двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии. (б) Результаты DXA-сканирования другой пациентки, которая участвовала в мониторинге с начала наступления менопаузы.

АНАЛИЗЫ КРОВИ

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ АНАЛИЗЫ КРОВИ

Неспецифические изменения в крови обычны при заболеваниях костей и суставов, и их интерпретация зависит от результатов клинического и рентгенологического обследований.

Питохромная анемия свойственна ревматоидному артриту, но также может быть следствием желудочно-кишечного кровотечения на фоне приема противовоспалительных препаратов.

Лейкоцитоз, как правило, связан с наличием инфекции, но небольшое увеличение количества лейкоцитов нередко встречается при ревматоидном артрите и во время обострения подагры.

Скорость оседания эритроцитов (СОЭ), как правило, увеличивается при наличии острых и хронических воспалительных заболеваний, а также после повреждения тканей. Однако у пациентов с наличием вялотекущей инфекции показатель СОЭ может быть

в норме, что не следует воспринимать как обнадеживающий знак. СОЭ сильно зависит от наличия моноклональных иммуноглобулинов; при миеломной болезни показатель СОЭ практически всегда будет высоким.

C-реактивный белок (и другие белки острой фазы) могут значительно повышаться при хроническом воспалительном артрите и (временно) после травмы или операции. Определение СРБ часто используется для контроля развития и активности ревматоидного артрита и хронической инфекции.

Уровень **плазменных гамма-глобулинов** можно определить путем электрофореза белка. Их точная характеристика поможет при оценке некоторых ревматических заболеваний и особенно в диагностике миеломной болезни.

Определение ревматоидных факторов

Ревматоидный фактор, аутоиммунные антитела IgM, определяется примерно у 75% взрослых, страдающих ревматоидным артритом. Тем не менее, это не

патогномоничный показатель: некоторые пациенты остаются «серонегативными», в то время как у других пациентов наличие ревматоидного фактора связано с другими заболеваниями, такими как системная красная волчанка, склеродермия.

При анкилозирующем спондилоартрите, болезни Бехтерева, болезни Рейтера и псориатическом артрите не характерно увеличение ревматоидного фактора; они объединены в группу «серонегативных спондилоартропатий».

Тканевое типирование

Система генов тканевой совместимости человека (HLA — человеческие лейкоцитарные антигены) может быть обнаружена в лейкоцитах и используется для характеристики типа тканей конкретного пациента. Серонегативные спондилоартропатии тесно связаны с наличием HLA-B27 в 6 хромосоме; определение HLA часто используется в качестве подтверждающего анализа у пациентов с подозрением на анкилозирующий спондилит или болезнь Рейтера, но его не стоит рассматривать как специфичный тест, потому что в норме он положителен примерно у 8% жителей Западной Европы.

Биохимический анализ крови

Биохимические анализы необходимы для мониторинга пациентов после любой серьезной травмы. Они также обычно используются при диагностике ревматических заболеваний и нарушений метаболизма костной ткани. Их значимость обсуждается при соответствующих состояниях.

ИССЛЕДОВАНИЕ СИНОВИАЛЬНОЙ ЖИДКОСТИ

Таковыми диагностическими процедурами, как пункция сустава и исследование синовиальной жидкости, часто пренебрегают, но при соответствующих показаниях они могут дать ценную информацию. Их проведение полезно при нижеперечисленных состояниях.

Выраженный посттравматический отек сустава. Клинические различия между синовитом и гемартрозом могут быть не очевидными, и пункция сустава очень быстро разрешит этот вопрос.

Острый нетравматический синовит у взрослых. Исследование синовиальной жидкости может быть единственным способом отличить инфекцию от подагры и псевдоподагры. Характерные кристаллы можно определить при помощи микроскопии в поляризованном свете.

Подозрение на наличие инфекции. Ответ могут дать тщательное обследование и лабораторные исследования, но они требуют времени. Пункция сустава — неотъемлемая часть ранней диагностики.

Хронический синовит. В этом случае пункция сустава менее актуальна и является лишь одной из многих диагностических процедур при подозрении на туберкулез и атипичные ревматические заболевания.

Техника выполнения

Пункция сустава всегда должна выполняться в строгих асептических условиях. После проведения местной анестезии игла 20G вводится в полость сустава и осуществляется забор пробы суставной жидкости; даже небольшое ее количество (менее 0,5 мл) достаточно для диагностического анализа.

Необходимо сразу обратить внимание на объем полученной жидкости и ее вид. В норме синовиальная жидкость прозрачная и слегка желтоватая. Помутнение или повышение вязкости жидкости связано с наличием в ней клеток, что, как правило, является признаком воспаления. Наличие крови в синовиальной жидкости может быть выявлено не только после травмы сустава, но и при острых воспалительных заболеваниях и пигментном виллезнонодулярном синовите.

Капля синовиальной жидкости помещается на предметное стекло и исследуется под микроскопом. В ней легко определяются клетки крови; большое количество лейкоцитов может свидетельствовать о наличии инфекции. Также можно обнаружить кристаллы, хотя обычно это требует более внимательного изучения образца; кристаллы лучше визуализируются при микроскопии в поляризованном свете (см. главу 4).

Сухие мазки готовят с гепаринизированной жидкостью; более концентрированные образцы можно получить при центрифугировании жидкости. После соответствующей окраски (по Райту и Граму) мазок исследуется на наличие гнойных клеток и микроорганизмов. Однако необходимо помнить, что отрицательные результаты исследования не исключают наличия инфекции.

Лабораторное исследование

Если удастся получить достаточное количество жидкости, ее необходимо подвергнуть развернутому бактериологическому исследованию (микроскопии, биохимическому анализу, высеванию культуры). Образец крови из вены позволяет сравнить показатели глюкозы крови и синовиальной жидкости, выраженное снижение последней в образце синовиальной жидкости может указывать на наличие инфекционного процесса.

Несомненно, высокие показатели лейкоцитов (более 10000/мм³) являются признаком инфекционного процесса, однако умеренный лейкоцитоз может также

Таблица 1.2. Исследование синовиальной жидкости

Предполагаемое состояние	Вид жидкости	Вязкость	Лейкоциты	Кристаллы	Биохимия	Бактериология
Норма	Прозрачная желтоватая	Высокая	Мало	–	Как для плазмы	–
Септический артрит	Гнойная	Низкая	+	–	Низкий уровень глюкозы	+
Туберкулезный артрит	Мутная	Низкая	+	–	Низкий уровень глюкозы	+
Ревматоидный артрит	Непрозрачная	Низкая	++	–	–	–
Подагра	Непрозрачная	Нормальная	++	Ураты	–	–
Псевдоподагра	Непрозрачная	Нормальная	+	Пирофосфаты	–	–
Остеоартрит	Прозрачная желтоватая	Высокая	Мало	Часто+	–	–

наблюдаться при подагре или других реактивных артритах.

При любом подозрении на инфекцию пунктат необходимо отправить на бактериологическое исследование с обязательным определением чувствительности культуры к антибиотикам.

БИОПСИЯ КОСТНОЙ ТКАНИ

Биопсия костной ткани часто является процедурой, позволяющей провести дифференциальную диагностику различных поражений со сходной клинической симптоматикой. Неясность в диагностике наиболее вероятна, когда на рентгенограмме или МРТ-сканах обнаруживается участок костной деструкции, возникший вследствие компрессионного перелома, опухоли или инфекции (например, снижение высоты тела позвонка). В других случаях очевидно поражение кости опухолью, но непонятен тип опухоли: доброкачественная или злокачественная, первичное поражение или метастатическое. Вне зависимости от четкости рентгенологической картины опухоли, ни одно радикальное хирургическое вмешательство не может быть выполнено без гистологического подтверждения диагноза.

При инфекционном характере поражения кости данное исследование позволяет не только гистологически подтвердить фазу острого воспаления, но и получить данные о чувствительности возбудителя к антибиотикам.

Диагностика заболеваний костного метаболизма иногда требует выполнения меченной тетрациклином биопсии для определения (а) типа нарушения (остеопороз, остеомалация, гиперпаратиреоз) и (б) тяжести процесса.

Биопсия: открытая или закрытая?

Несомненно, открытая биопсия позволяет получить экспозицию пораженного участка и достаточное количество материала, однако данная методика не лишена недостатков. Во-первых, это — оперативное вмешательство, сопряженное с риском анестезии и последующими инфекционными осложнениями. Во-вторых, это ятрогенное повреждение тканей может спровоцировать распространение инфекции и рост опухоли. В-третьих, хирургический доступ, выполненный для получения биоптата, может в последующем поставить под угрозу радикальное хирургическое вмешательство. В некоторых случаях доступ к очагу поражения сопровождается массивным повреждением интактных мягких тканей (например, при опухолях вертлужной впадины).

Грамотно выполненная с помощью трепана или иглы «закрытая» биопсия может дать достаточное количество материала для диагностики заболевания и является методом выбора во всех случаях, за исключением тех, когда локализация патологического процесса затруднена или достаточное количество материала не может быть получено вследствие особенностей локализации процесса.

Паренхиматозные или полупаренхиматозные ткани извлекаются без повреждений режущей иглой или трепаном; жидкость аспирируется при помощи иглы для биопсии.

Меры предосторожности

- Область биопсии и доступ должны быть тщательно спланированы на основании данных рентгенографии или других методов исследования, позволяющих визуализировать патологический очаг.

- В случае подозрения на злокачественное новообразование операционная рана при биопсии должна располагаться таким образом, чтобы ее можно было полностью иссечь при последующем радикальном оперативном вмешательстве.
- Биопсия должна выполняться в стерильных условиях операционной под местной или общей анестезией.
- При глубоких поражениях необходимо вводить иглу в очаг под контролем рентгеноскопии.
- Для процедуры должен быть выбран трепан или игла соответствующего диаметра.
- Знание местной анатомии и вероятной консистенции поражения помогут снизить риск повреждения сосудов и нервов. Поскольку опухоли могут сильно кровоточить, под рукой всегда должны быть гемостатические средства. Уже не один хирург пунктировал «абсцесс», вводя большую иглу в аневризму!
- Следует соблюдать четкие инструкции для обеспечения соответствующей обработки ткани, полученной при биопсии. При подозрении на инфекцию материал должен быть помещен в пробирку и передан в лабораторию как можно скорее. Также целесообразно выполнить мазок. Целый образец полученных тканей без повреждения или потери материала необходимо поместить в банку с раствором формалина. Аспирированной крови следует позволить свернуться и затем законсервировать ее в формалине до заливки парафином и приготовления микротомов гистологического препарата. В случае, если ткани содержат кристаллические включения, их следует как можно быстрее доставить в лабораторию или хранить в солевых растворах; хранение в растворе формалина недопустимо, поскольку он разрушает кристаллы.
- Независимо от того, насколько тщательно выполнена биопсия, всегда существует риск, что полученные образцы будут слишком скудными или нерепрезентативными для точного диагноза. Тесное сотрудничество с рентгенологами и заблаговременная консультация патологоанатома сведут нежелательные результаты к минимуму. При хорошей подготовке точность метода пункционной биопсии составляет более 95%.

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ АРТРОСКОПИЯ

Артроскопия выполняется как в диагностических, так и в терапевтических целях на любом суставе, однако наибольшую ценность данная процедура представляет для плечевого, коленного, лучезапястного, голеностопного и тазобедренного суставов. Часто в ходе выполнения данной процедуры могут проводиться лечебные манипуляции, что позволяет отказаться от

выполнения травматичных открытых вмешательств. Тем не менее, не следует забывать, что артроскопия является инвазивной методикой, и ее выполнение требует навыков и практики; она не должна применяться в качестве альтернативы клиническому осмотру и методам визуализации.

Техника выполнения

Инструментарий в основном представлен жестким телескопом, оснащенным световолоконной подсветкой диаметром от 2 мм (для мелких суставов) до 4–5 мм (для коленного сустава). Система линз позволяет выводить увеличенное изображение внутрисуставных образований непосредственно в окуляр или, что предпочтительней, на монитор.

Процедуру лучше выполнять под общей анестезией, обеспечивая хорошую мышечную релаксацию и тем самым облегчая доступ ко всем отделам сустава. После нагнетания в полость сустава жидкости и чрескожного введения артроскопа через дополнительные разрезы вводится необходимый инструментарий (зонды, кюретки, щипцы), который может быть полезен для доступа в отдаленные отделы сустава или для выполнения биопсии. Манипуляции инструментами выполняются под контролем изображения, выводимого на монитор, артроскопист методично исследует сустав, управляя одной рукой артроскопом, а другой — щипцами или щупом. После выполнения манипуляции сустав промывается, раны ушиваются. Пациенты, как правило, могут быть выписаны из стационара в тот же день.

Диагностика

Коленный сустав является наиболее доступным для данной манипуляции. В ходе выполнения артроскопии оценивается внешний вид синовиальной оболочки и суставных поверхностей. Оценивается характер поражений (воспалительные или невоспалительные), степень разрушения внутрисуставных образований. При выявлении повреждения мениска моментально выполняется его шов или удаление отшнурованных сегментов. В ходе выполнения процедуры легко диагностируются повреждения крестообразной связки, опухоли синовиальной оболочки, субхондральные переломы и хондромные свободные тела.

Артроскопия плечевого сустава более сложна, однако она позволяет в достаточной степени исследовать суставные поверхности и суставную губу. Повреждения вращательной манжеты плеча достаточно часто можно диагностировать и лечить одновременно.

Артроскопия лучезапястного сустава позволяет диагностировать отрывы треугольного фиброно-хрящевого комплекса и разрывы связок.

Артроскопия тазобедренного сустава используется реже, однако полезна при дифференциальной диагностике более неясной этиологии. В ходе процедуры

можно диагностировать (с трудом выявляемые другими методами) поражения суставной губы и синовиальной оболочки, свободные суставные тела и повреждения хрящевой ткани. Диагностическая точность процедуры составляет более 50%.

Осложнения

Диагностическая артроскопия является относительно безопасным методом. К наиболее распространенным осложнениям можно отнести гемартроз, тромбофлебит, инфекционные осложнения. Кроме того, после

выполнения процедуры отмечается значительное количество алгодистрофий.

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- Apley AG, Solomon L. Physical Examination in Orthopaedics. Oxford, Butterworth Heinemann, 1997.
- Resnick D. Diagnosis of Bone and Joint Disorders, Edn 4. Philadelphia, WB Saunders, 2002.

Louis Solomon, H. Srinivasan, SurendarTuli, Shunmugam Govender

Микроорганизмы могут попадать в ткани опорно-двигательной системы: а) *прямым проникновением* через поврежденные кожные покровы (укол, инъекция, колотые, резанные и рваные раны, в том числе при оперативных вмешательствах, открытые переломы костей); б) *прямым обсеменением из очага инфекции* и в) *непрямым путем через кровоток* из удаленных очагов, таких как нос, рот, дыхательные пути, кишечник и мочеполовая система.

В зависимости от типа возбудителя, локализации инфекционного процесса (поверхностная инфекция, подкожно-жировая клетчатка, мышечная ткань, кость) и выраженности ответа зараженного организма в результате инфекционной инвазии может развиваться гнойный остеомиелит, гнойный артрит и хроническая гранулематозная реакция (классическим примером является костно-суставной туберкулез), или вялый ответ на нетипичный микроорганизм, например, грибковая инфекция. Мягкотканая инфекция может варьировать от поверхностной инфицированной раны до распространенной разлитой флегмоны и угрожающей жизни некротической флегмоны.

Паразитарные поражения, такие как эхинококкоз, также рассматриваются в данной главе, однако паразитарная инвазия отличается от бактериальной инфекции.

ОСНОВНЫЕ АСПЕКТЫ ИНФЕКЦИИ

Инфекция — в буквальном смысле наличие микроорганизма — это состояние, при котором патогенные микроорганизмы размножаются и распространяются внутри тканей организма хозяина. Обычно это приводит к острой или хронической воспалительной реакции, представляющей собой механизм борьбы и уничтожения инфекционного агента в организме или хотя бы снижение активности и отграничение от здоровых тканей. Признаки воспаления представлены в классической мнемонической схеме: отек — покраснение, жар — боль и нарушение функции. Существен-

ное отличие инфекции костей от инфекции мягкой ткани связано с тем, что кость по своей структуре состоит из ряда плотных ригидных отделов, она более восприимчива к повреждениям сосудов и некрозу клеток от повышенного давления при остром воспалении. Если воспаление не будет быстро подавлено, инфекция костей неизбежно приводит к некрозу.

Восприимчивость организма хозяина к инфекции возрастает благодаря местным факторам, таким как травма, наличие рубцовых изменений тканей, недостаточное кровоснабжение, снижение нервной чувствительности, хронические заболевания костей и суставов и наличие инородных тел. Так же влияние могут оказывать и системные факторы, такие как недостаточное питание, общие заболевания, истощение, диабет, ревматоидные заболевания, кортикостероидная терапия и все формы иммуносупрессии, как приобретенные, так и индуцированные. Устойчивость к инфекции также снижена в очень молодом и старческом возрасте.

Бактериальная колонизация и устойчивость к антибиотикам усиливает способность определенных микробов, включая стафилококки, осуществлять адгезию к лишенной кровоснабжения поверхности кости и инородных имплантатов, защищаясь от иммунитета хозяина и антибиотиков протеин-полисахаридной пленкой (гликокаликсом).

Острая гнойная инфекция кости характеризуется образованием гноя, представляющего собой концентрат нефункционирующих лейкоцитов, мертвых и умирающих бактерий и тканевый дебрис, который часто локализуется в абсцессах. В процессе нарастания давления в абсцессе инфекция может распространяться в смежный сустав или через кортикальный слой вдоль прилегающих тканей. Она так же может распространяться еще дальше через лимфатическую систему, вызывая лимфангит и лимфаденопатию, либо через кровоток (бактериemia и септицемия). Сопутствующая системная реакция варьирует от ощущения усталости и апатии с субфебрилитетом до тяжелого заболевания, лихорадки, токсемии и шока. Системные явления инфекции обусловлены высвобождением бактериальных энзимов и эндотоксинов,

Таблица 2.1 Факторы, способствующие инфекции кости

Недоедание и общая слабость Malnutrition and general debility
Сахарный диабет
Прием кортикостероидов
Иммунный дефицит
Иммунодепрессанты Венозаст в конечности
Заболевание периферических сосудов
Утрата чувствительности
Ятрогенные инвазивные процедуры Травма

а также продуктов жизнедеятельности поврежденных клеток тканей организма хозяина.

Хроническая гнойная инфекция может последовать за неразрешившимся инфекционным процессом и характеризуется персистенцией возбудителя в очаге некротизированных тканей. Гнойное содержимое накапливается и может выделяться через свищи или плохо заживающую рану на поверхность кожи. Фактором, располагающим к этому исходу является наличие поврежденных мышц, некротизированных участков кости или инородных имплантатов, сниженный местный кровоток и слабый системный ответ организма хозяина. Сопrotивляемость обычно может быть снижена у очень молодых, или старых людей, при состояниях пониженного питания или иммуносупрессии и при определенных заболеваниях, таких как диабет и лейкемия.

Хронические негнойные инфекции могут быть результатом инвазии микроорганизмов, вызывающих клеточную реакцию с формированием гранул, состоящих в основном из лимфоцитов, модифицированных макрофагов и многоядерных гигантских клеток. Этот тип гранулематозной инфекции наиболее типичен при туберкулезе. Системные эффекты при этом менее острые, но значительно истощают организм, вызывая лимфоаденопатию, спленомегалию и гипотрофию тканей.

Принципы лечения: 1) обезболивание и общеукрепляющие мероприятия; 2) покой пораженной части; 3) идентификация возбудителя и назначение эффективной антибактериальной или химиотерапии; 4) ранняя санация гнойных очагов; 5) стабилизация переломов; 6) удаление некротизированных и некротизируемых тканей; 7) ликвидация дефекта костной ткани; 8) сохранение мягких тканей и кожного покрова.

Острые инфекции при раннем назначении эффективных антибактериальных препаратов обычно бывают излечимы. При наличии гнойного отделяемого и некроза кости необходимы хирургическая обработка и дренирование.

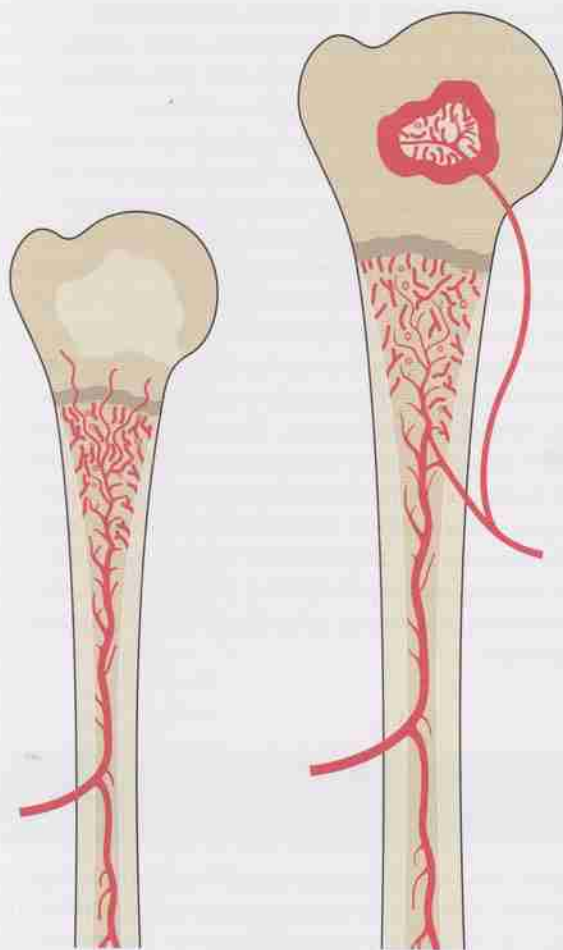
ОСТРЫЙ ГЕМАТОГЕННЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ

Этиология и патогенез

Острый гематогенный остеомиелит встречается в основном у детей. При поражении взрослых, как правило, следует говорить о снижении резистентности организма. В этом случае травма может обуславливать область инфекции, вызвав, например, гематому, скопление жидкости внутри кости у пациентов с уже имеющейся бактериемией.

В последние годы частоты острого гематогенного остеомиелита у детей в Западной Европе снижается, возможно, вследствие улучшения социальных условий.

Исследование в Глазго (Шотландия), охватывающее период 1990–1999 гг. показало встречаемость



2.1 Кровоснабжение эпифиза и метафиза. (а) У новорожденных некоторые метафизарные артериолы от питающей артерии пронизывают пластинку роста, поэтому инфекция может переноситься напрямую от метафиза к эпифизу. (б) У детей постарше пластинка роста служит барьером, а развивающиеся эпифизы получают отдельное кровоснабжение от эпифизарных и околоуставных сосудов.

менее трех случаев на 100000 в год, (Blyth et al., 2001). Однако в менее благополучных популяциях частота может быть значительно выше.

Возбудителем у взрослых и детей обычно является золотистый стафилококк (обнаружен более чем в 70% случаев), реже — один из грамположительных кокков, таких как, β -гемолитический стрептококк группы А (*Streptococcus pyogenes*), встречающийся при хронических кожных инфекциях, так же, как и стрептококк группы В (особенно у новорожденных) или α -гемолитический диплококк (*S. pneumoniae*).

У детей между первым и четвертым годами жизни встречался общий возбудитель остеомиелита и гнойного артрита — грамотрицательная гемофильная палочка, но в связи с введением 20 лет назад специфической вакцинации количество случаев этого заболевания во многих странах значительно снизилось.

В последние годы место гемофильной палочки занимает *Kingella kingae*, в основном развивающееся у маленьких детей вслед за инфекцией верхних дыхательных путей. Другие грамотрицательные организмы, такие как *Escherichia coli*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Proteus mirabilis* и анаэроб *Bacteroides fragilis* иногда могут вызывать острую инфекцию костной ткани. Удивительно, но пациенты с серповидно-клеточной анемией склонны к инфекции, вызываемой *Salmonella typhi*.

Анаэробные возбудители (особенно *Peptococcus magnus*) обычно выявляются у больных остеомиелитом, как часть смешанной инфекции. Нетипичные организмы наиболее часто обнаруживаются у героин-зависимых наркоманов, а оппортунистические инфекции у пациентов с синдромом иммунодефицита.

Заражение кровотока происходит из минимальной ссадины кожи, места укола, повреждения острым предметом, очага инфекции, фурункула или пораженного кариесом зуба, или — у новорожденных — из инфицированной пупочной вены. У взрослых источником инфекции могут быть уретральный катетер, постоянный артериальный катетер, загрязненная игла или шприц.

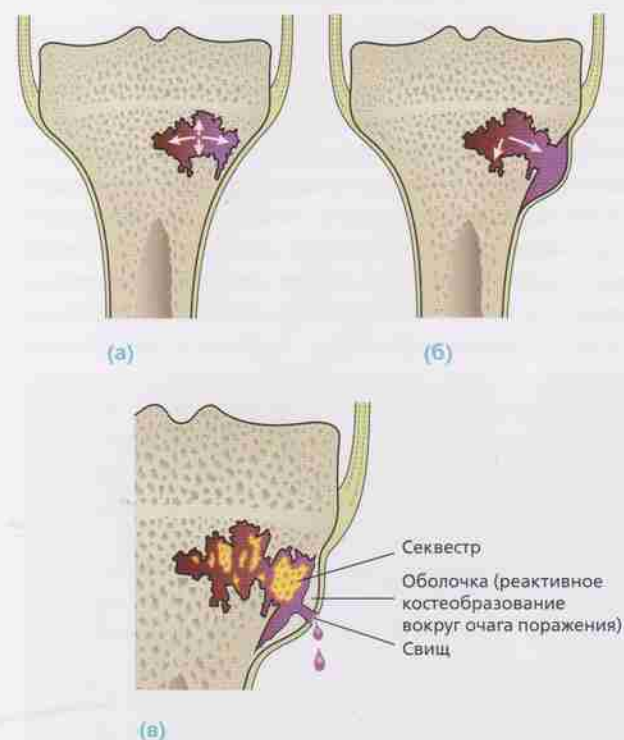
У детей инфекция чаще начинается в сосудах метафиза длинных трубчатых костей, наиболее часто в проксимальной части большеберцовой кости и в дистальном или проксимальном концах бедренной кости. Склонность к определенным локализациям традиционно приписывается специфическим особенностям сосудистого строения в этом районе (Trueta, 1959): неанастомозирующие терминальные ветви питающих артерий скручиваются в спираль, прежде чем войти в большую сеть синусоидальных вен. Связанный с этим сосудистый стаз является результатом снижения кислородного напряжения и создает условия для бактериальной колонизации.

Это также позволяет предположить, что строение тонких сосудов гипертрофированных зон ростковой пластинки позволяет бактериям более легко проникать и адгезироваться к коллагену первого типа в этой

области (Song и Sloboda, 2001). У новорожденных, у которых еще есть анастомозы между кровеносными сосудами эпифиза и метафиза, инфекция также может достигать эпифиза. У взрослых гематогенная инфекция встречается лишь в 20% случаев остеомиелита, чаще всего поражая позвонки. Основным возбудителем — золотистый стафилококк, но у вводящих наркотики внутривенно часто выявляется синегнойная палочка. У взрослых пациентов с сахарным диабетом при частом инфицировании мягких тканей, также может развиваться инфекция смежных прилегающих костей, вовлекающая целый ряд различных микроорганизмов.

Патология

Острый гематогенный остеомиелит проявляется характерной последовательностью симптомов — воспалением, нагноением, некрозом кости, реактивным костеобразованием с итоговым разрешением и восстановлением или же развитием трудноизлечимой хронической формы. Однако патологическая картина значительно варьирует в зависимости от возраста пациента, расположения очага инфекции, вирулентности организма и защитной реакции организма хозяина.



2.2 Острый остеомиелит. (а) Инфекция из метафиза может распространяться к поверхности с формированием субпериостального абсцесса. (б) Некоторые участки кости некротизируются и отграничиваются периостальным костеобразованием, образуя секвестры. Такая оболочка иногда перфорируется свищами (в).

Острый остеомиелит у детей «Классическая» картина заболевания наблюдается в возрасте от двух до шести лет. Самое раннее изменение в метафизе — это острая воспалительная реакция с застойной сосудистой реакцией, экссудацией и инфильтрацией полиморфоядерными лейкоцитами. При этом резко возрастает внутрикостное давление, вызывая интенсивную боль, препятствуя кровотоку и вызывая тромбозы. Даже на ранней стадии костной ткани угрожает ишемия и резорбция под влиянием комбинации: фагоцитарной активности и местной аккумуляции цитокинов, опухолевых факторов, простагландинов и бактериальных ферментов. На второй, или третий день внутри кости образуется гной, через фолькмановские каналы выходящий на поверхность, где образуется субпериостальный абсцесс. У детей этот процесс заметнее, так как у них надкостница отслаивается относительно легче, чем у взрослых. Из субпериостального абсцесса гной может распространяться вдоль диафиза, возвращаться в кость на другом уровне либо прорываться в окружающие мягкие ткани. Ростковая пластинка играет роль барьера для прямого распространения гноя к эпифизу. Но в суставах с частичным покрытием метафиза суставной капсулой (например, тазобедренном, плечевом, локтевом), гной из-под надкостницы может прорваться в полость сустава.

Возрастающее внутрикостное давление, сосудистый стаз и тромбоз мелких сосудов и отслойка надкостницы значительно затрудняют кровоснабжение; через неделю обычно возникает микроскопическая картина некроза кости. Бактериальные токсины и ферменты лейкоцитов способны внести вклад в разрушение тканей. С постепенным прорастанием грануляционной ткани определяется граница между живой и некротизированной костью. Фрагменты некротизированной кости могут отделяться в виде секвестров различных размеров, от простых спикул до больших некротических сегментов кортикальной кости в запущенных случаях.

Макрофаги и лимфоциты прибывают в очаг инфекции в возрастающих количествах, и дебрис медленно удаляется путем фагоцитоза и резорбции остеокластами. Небольшие участки губчатой кости могут резорбироваться полностью, оставляя крошечные полости, но крупные спонгиозно-кортикальные секвестры останутся «замурованными» в окружающих тканях, не подвергаясь ни окончательной деструкции, ни восстановлению.

Другой признак развивающегося острого остеомиелита — формирование новой кости. Сначала область вокруг очага инфекции является порозной, возможно за счет гиперемии и активности остеокластов. Но если гной не удаляется спонтанно или с помощью хирургического вмешательства, на жизнеспособной поверхности кости и из глубоких слоев отслоенной надкостницы начинает формироваться новая кость. Это типично для гнойной инфекции, и тонкие по-

лоски новой субпериостальной кости становятся видимыми на рентгенограммах к концу второй недели. Со временем новообразованная кость утолщается, формирует оболочку, окружая секвестры и инфицированную ткань. Если инфекция персистирует, гной и крошечные секвестрированные фрагменты кости могут распространяться через перфорации в оболочке и вытекать через свищи на поверхность кости.

Если инфекция контролируема и внутрикостное давление снижено в ранней стадии, этот разрушительный процесс может быть остановлен. Кость вокруг зоны инфекции значительно уплотняется, что вместе с периостальной реакцией вызывает ее утолщение. В некоторых случаях может быть восстановлена нормальная анатомия, в других, несмотря на то, что кость здорова, она остается постоянно деформированной. Если заживление не произошло, то отграниченный очаг инфекции может оставаться закрытым внутри кости, приводя к образованию гноя и иногда дебриса, который периодически вытекает через постоянный свищ (или несколько свищей). Таким образом, инфекция превращается в *хронический остеомиелит*, иногда существующий годами.

Острый остеомиелит у новорожденных Ранние признаки острого остеомиелита у новорожденных во многом такие же, как и у детей старшего возраста. Однако существенным отличием заболевания в течение первого года жизни является частое распространение инфекции из метафиза на эпифиз и затем на прилежащие суставы. В процессе возможно необратимое повреждение эпифиза со значительной задержкой развития в этой области, в результате чего сустав приобретает постоянную деформацию. Споры о причинах распространения процесса на сустав продолжают до сих пор.

По мнению Trueta (1957), это возможно в течение первых 6–9 месяцев жизни потому, что мелкие метафизарные сосуды пенетрируют ростковую пластинку, позволяя инфекции распространяться на хрящ зачатков эпифизов. Эта гипотеза принимается не всеми (Chung, 1976), однако бесспорно частое сочетание остеомиелита новорожденных и септического артрита. Другая особенность заболевания у грудных детей — это необычная выраженная периостальная реакция, результатом которой являются причудливые костные образования вдоль диафиза. К счастью, по мере удлинения и изменения кости анатомия диафиза постепенно восстанавливается.

Острый остеомиелит у взрослых Костная инфекция у взрослых обычно возникает вследствие открытой травмы, операции или распространения из хронических очагов инфекции (примерами могут служить, нейротрофические язвы или инфицированная диабетическая стопа). Истинный гематогенный остеомиелит — редкость, и в случае развития обычно поражает

один из позвонков (в результате инфекции в области таза) или маленькую кубовидную кость. Инфекция позвонка может распространиться через замыкательную пластинку и межпозвоночный диск в тело прилежащего позвонка.

При поражении длинной трубчатой кости абсцесс обычно распространяется внутри костномозгового канала, приводя к эрозии кортекса и распространяясь в окружающие мягкие ткани. Периостальное новообразование менее выражено, чем у детей, и истонченный кортикальный слой может сломаться. При вовлечении конца кости в инфекционный процесс возникает риск распространения инфекции в прилежащий сустав. В итоге процесс постепенно переходит в подострый и хронический остеомиелит.

Клинические признаки

Клинические признаки описанных выше состояний отличаются друг от друга и разделены на три группы.

Дети Пациенты, обычно дети старше четырех лет, страдают от сильной боли, недомогания и лихорадки. В запущенных случаях может быть выраженная токсемия. Родители обычно замечают, что ребенок не пользуется одной конечностью, не позволяет взять ее в руки и даже дотрагиваться до нее. В анамнезе могут присутствовать недавно перенесенная инфекция, воспаление пальчика стопы, фурункул, простуда или выделения из уха.

Обычно ребенок выглядит больным и беспокойным. Частота пульса более 100 и отмечается подъем температуры тела. Конечность оберегается ребенком, выявляется болезненность рядом с одним из крупных суставов (например, выше или ниже колена, в подколенной ямке или в области паха). Даже самые осторожные манипуляции очень болезненны, и движения в суставе резко ограничены (так называемый псевдопаралич). Местное покраснение, отек, гиперемия, гипертермия — поздние признаки и говорят о том, что гной прорвался наружу из костной ткани. Характерна лимфаденопатия, но она не является специфическим признаком. *Очень важно помнить, что все эти симптомы могут быть сглаженными, если назначена антибактериальная терапия.*

Новорожденные У детей первого года жизни, особенно новорожденных, конституциональные нарушения могут быть выражены слабо. Дети перестают быть активными, становятся сонными и раздражительными. Подозрение должны вызывать такие анамнестические сведения как трудные роды, катеризация пупочной артерии или даже незначительные очаги инфекций после воспаления прокола при внутривенной инфузии, или пункции пятки. Болезненность метафиза и сопротивление движениям в суставах могут сигнализировать об остеомиелите или

гнояном артрите; в действительности, оба состояния могут присутствовать одновременно, а различие между ними едва ли имеет существенное значение. Следует осмотреть другие возможные области поражения — многоочаговое инфицирование не такая уж редкость, особенно у детей, заразившихся в больнице. Выявить дополнительные очаги инфекции помогает радионуклидное сканирование костей.

Взрослые Самая частая локализация для развития гематогенного остеомиелита у взрослых — это грудной и поясничный отделы позвоночника. В данном случае в анамнезе присутствуют урологические процедуры, повлекшие за собой субфебрильную температуру и боль в спине. Местная болезненность не очень выраженная и может пройти несколько недель, прежде чем появятся рентгенологические признаки. При их появлении требуется подтверждение диагноза посредством пункции и бактериологического исследования биоптата. В некоторых случаях также могут вовлекаться другие кости, особенно, если имеется неблагоприятный фон (плохое питание, диабет, наркомания, иммуносупрессивная терапия, лейкопения). *В старческом возрасте с появлением иммунодефицита системные проявления не выражены, и диагноз очень легко пропустить.*

Диагностические методы

ОБЗОРНАЯ РЕНТГЕНОГРАФИЯ

В течение первой недели после появления симптомов рентгенография не выявляет никаких патологических изменений в кости. Смещение тени жировой ткани свидетельствует об отеке мягких тканей, но это может также возникать при гематоме или инфекции мягких тканей. На второй неделе в этом месте может



2.3 Острый остеомиелит Первая рентгенограмма через два дня после начала симптомов без признаков патологических изменений; размытость метафиза и периостальные изменения не очевидны до повторной рентгенографии через две недели; в итоге вовлекается большая часть диафиза.

появиться едва заметная граница периостальной реакции кости. Это классический рентгенологический симптом пиогенного остеомиелита на ранней стадии. Но лечение не должно откладываться в ожидании появления рентгенологических признаков. Позже утолщение и оссификация надкостницы становятся более очевидными и появляется очаговое разряжение в области метафиза. Затем добавляются признаки деструкции костной ткани, проявляющиеся неравномерным разрушением кости на рентгенограммах. Важным поздним признаком является очаг местного остеопороза, отграниченный участком кости повышенной плотности. Остеопороз — это признак метаболически активной и, таким образом, живой кости; участок костной ткани, не подвергающийся остеопорозу, метаболически неактивен и, вероятно, некротизирован.

УЗИ

УЗИ может определить субпериостальное скопление жидкости в ранней стадии остеомиелита, но не может выявить различие между гематомой и гноем.

РАДИОНУКЛИДНОЕ СКАНИРОВАНИЕ

Радиосцинтиграфия с изотопом ^{99m}Tc -HDP выявляет увеличение активности как в фазе перфузии, так и в костной фазе. Это высокочувствительное исследование, особенно на ранних стадиях. Но метод имеет относительно низкую специфичность, и другие воспалительные процессы могут проявляться подобными изменениями. В сомнительных случаях выполняется сканирование с цитратом ^{67}Ga или мечеными ^{111}In лейкоцитами, что может быть более информативным.

МРТ

Это исследование может быть полезным в сомнительных диагностических случаях, особенно при подозрении на инфекционный процесс в осевом скелете (например, в позвоночнике). Это также самый лучший метод, демонстрирующий воспаление костного мозга. Он обладает выраженной чувствительностью даже на ранней стадии костной инфекции и может помочь даже при дифференциальной диагностике между инфекцией мягких тканей и остеомиелитом. Однако его специфичность для исключения других местных воспалительных поражений тоже очень низкая.

Лабораторные исследования

Наиболее простой путь подтверждения клинического диагноза — это аспирация гноя или жидкости из метафизарного периостального абсцесса, мягких тканей или прилежащего сустава. Это должно быть сделано пункционной иглой-троакаром 16 или 18 размера. Даже если гной не будет найден, мазок аспириата должен быть срочно подвергнут цитологическому анализу и бактериологическому исследованию. Простая

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ОСТРОГО ОСТЕОМИЕЛИТА У ДЕТЕЙ

Боль
Жар
Отказ опираться на конечность
Лейкоцитоз
Повышение СОЭ
Повышение СРБ

окраска по Граму поможет идентифицировать тип инфекции и выбрать начальную антибактериальную терапию. Образец должен быть направлен для детального микробиологического исследования и определения чувствительности к антибиотикам. Аспирация тканей дает положительный результат более чем в 60 % случаев. Посев крови положителен менее чем в 50 % случаев доказанной инфекции.

Уровень С-реактивного белка, как правило, повышается в течение 12–24 часов, СОЭ — в течение 24–48 часов после начала появления симптомов. Количество лейкоцитов возрастает, а концентрация гемоглобина может быть понижена. У очень молодых и очень старых пациентов эти показатели менее надежны и могут находиться в пределах нормы.

Титр антистафилококковых антител может быть повышен. Этот тест может быть полезен в атипичных случаях, когда диагноз сомнителен. Остеомиелит в нетипичной локализации или с необычным возбудителем должен настораживать в отношении героиновой наркомании, серповидно-клеточной анемии или снижения механизмов защиты организма пациента, включая ВИЧ-инфекцию.

Дифференциальный диагноз

Целлюлит (флегмона подкожно-жировой клетчатки)
Это состояние часто путают с остеомиелитом. Целлюлит проявляется распространенной поверхностной гиперемией и лимфангиитом. Источник инфекции кожи может быть не явным и обязательно должен быть выявлен (например, на подошве стопы или в межпальцевых промежутках). Если остаются сомнения, МРТ поможет различить костную и мягкотканую инфекцию. Возбудителем чаще всего является стафилококк или стрептококк. Нетяжелые случаи могут быть излечены высокими дозами пероральных антибиотиков. В серьезных случаях необходима внутривенная антибактериальная терапия.

Острый гнойный артрит Определяется диффузная болезненность, и движения в суставе полностью отсутствуют в связи с мышечным спазмом. У новорожденных различия между метафизарным остеомие-

литом и гнойным артритом прилегающего сустава в некоторой степени теоретические, так как оба заболевания часто сосуществуют. Прогрессивный рост уровня С-реактивного белка продолжающийся более 24–48 часов в большей степени позволяет предположить гнойный артрит (Unkila-Kallis et al., 1994).

Стрептококковый некротизирующий миозит Бета-гемолитический стрептококк группы А (тот же микроорганизм, который вызывает ангину) иногда проникает в мышцу и вызывает острый миозит, который в ранней стадии может быть спутан с целлюлитом и остеомиелитом. Несмотря на редкость развития, это заболевание непременно должно учитываться в дифференциальной диагностике, поскольку может принять молниеносное течение, привести к некрозу мышц, септицемии и смерти. Интенсивная боль, деревянистый отек конечности, лихорадка и общее недомогание являются тревожными симптомами неотложного состояния. МРТ выявит мышечный отек и возможные признаки деструкции тканей. Необходима неотложная внутривенная антибактериальная терапия. Для спасения жизни может потребоваться хирургическое удаление некротических тканей, даже иногда ампутация.

Острый ревматизм Боль менее выражена и имеет тенденцию переходить с одного сустава на другой. Так же могут присутствовать симптомы кардита, ревматические узлы и ограниченные эритемы.

Серповидно-клеточный криз У пациента могут проявляться признаки, не отличимые от состояния острого остеомиелита. В регионах с эндемичным распространением сальмонеллы имеет смысл лечить таких пациентов соответствующими антибиотиками до полного исключения инфекции.

Болезнь Гоше «Псевдоостеит» может проявлять себя симптомами, очень похожими на остеомиелит. Диагноз ставится с учетом других характерных признаков, в особенности увеличения печени и селезенки.

Лечение

Если имеются клинические основания подозревать остеомиелит, должны браться пробы крови и пунктаты для лабораторных исследований, а лечение должно начинаться немедленно, не дожидаясь окончательного подтверждения диагноза. Четыре важных аспекта в организации лечения:

- Коррекция дегидратации и обезбоживание.
- Иммобилизация пораженной конечности
- Подходящая антибактериальная терапия.
- Хирургическое дренирование

ОБЩЕУКРЕПЛЯЮЩАЯ ТЕРАПИЯ

Больные дети нуждаются в комфорте и обезболивании. Анальгетики выдают через равные промежутки времени, не дожидаясь просьб. Септицемия и лихорадка могут быть причиной серьезной дегидратации, которую необходимо предотвратить внутривенным введением жидкости.

ИММОБИЛИЗАЦИЯ (ШИНИРОВАНИЕ)

Некоторые типы иммобилизации желательны, частично для удобства пациента, но также для профилактики контрактур суставов. Вполне достаточным будет накожное вытяжение, которое при вовлечении бедренной кости помогает предотвратить вывих. В других случаях могут быть использованы гипсовая лонгета или валик, но они не должны скрывать пораженные области.

АНТИБИОТИКИ

Кровь и аспирированный материал немедленно направляются в лабораторию для исследований и посева, но антибиотики должны начинаться, не дожидаясь результатов исследования. Первичный выбор антибактериальной терапии основывается на результатах непосредственного изучения запаха гноя и клиническом опыте, другими словами, на «наиболее правдоподобном варианте» вероятного возбудителя.

Золотистый стафилококк — это наиболее часто встречающийся возбудитель во всех возрастных группах, но лечение должно охватывать также и другие бактерии, которые характерны для разных возрастных групп. Препараты широкого спектра действия, способные хорошо проникать в кость, после идентификации возбудителя и его чувствительности к антибиотикам при необходимости могут быть заменены.

При выборе антибиотика должны приниматься в расчет и такие факторы, как возраст пациента, общее состояние сопротивляемости организма, функция почек, степень токсемии и аллергологический анамнез. Предложены следующие рекомендации:

- Новорожденные и дети до шести месяцев жизни Начальная антибиотикотерапия должна быть эффективна в отношении пенициллин-резистентного золотистого стафилококка, стрептококка группы В и грамотрицательных микроорганизмов. Предпочтителен флуоксациллин вместе с третьим поколением цефалоспоринов (например, цефотаксим). Другой вариант эффективной схемы для эмпирической терапии может представлять комбинацию флуоксациллина (для пенициллин-резистентных стафилококков), бензилпенициллина (для стрептококков группы В) и гентамицина (для грамотрицательных бактерий).
- Дети от 6 месяцев до 6 лет Эмпирическая антибактериальная терапия в этой возрастной группе должна включать препараты против *Haemophilus influenzae*, кроме случаев

подтвержденной антигемофильной вакцинации ребенка. Лучший результат обеспечивается комбинацией флуклоксациллина с цефотоксимом или цефуроксимом внутривенно.

- Дети старшего возраста и здоровые взрослые
 Подавляющее большинство в этой группе будет иметь стафилококковую инфекцию. Оптимальной начальной комбинацией является флуклоксациллин и фузидиевая кислота внутривенно. Фузидиевая кислота предпочтительнее для сочетания с бензилпенициллином, отчасти потому что активна в отношении пенициллин-резистентных стафилококков и потому что особенно хорошо накапливается в костной ткани. Однако при подтвержденной стрептококковой инфекции лучше назначить бензилпенициллин. Пациенты с аллергией на пенициллин, должны принимать цефалоспорины второго или третьего поколения.
- Пожилые пациенты и пациенты с сопутствующими заболеваниями
 У этой группы имеется повышенный риск грам-отрицательной инфекции, источником которой могут быть заболевания дыхательных, мочевыводящих путей, гастроинтестинального тракта и вероятность проведения инвазивных вмешательств. Оптимальна комбинация флуклоксациллина и цефалоспоринов второго или третьего поколения.
- Пациенты с серповидно-клеточной анемией
 Эти больные склонны к остеомиелиту, который может быть вызван стафилококковой инфекцией, но во многих случаях возбудителем является сальмонелла или другие грамотрицательные организмы. Хлорамфеникол, который эффективен против грамположительных, грамотрицательных и анаэробных микроорганизмов, раньше широко использовался в таких случаях, несмотря на редкое осложнение в виде апластической анемии. В настоящее время препаратами выбора являются цефалоспорины третьего поколения или фторхинолоны, такие как цiproфлоксацин.
- Пациенты с героиновой зависимостью и иммунодефицитом
 В этой группе часто встречаются нетипичные возбудители (*Pseudomonas aeruginosa*, *Proteus mirabilis* или анаэробы *Bacteroides species*). Новорожденные с ВИЧ-инфекцией также могут заразиться возбудителями заболеваний, передающимися при прохождении через половые пути во время родов. Все пациенты этой группы должны лечиться эмпирически антибиотиками широкого спектра действия, такими как цефалоспорины третьего поколения или фторхинолонами, с учетом результатов анализа на чувствительность к антибиотикам.
- Пациенты с риском инфекции метилрезистентным золотистым стафилококком (МРСА)
 При госпитализации пациентов с острым гематогенным остеомиелитом или инфекцией МРСА

в анамнезе, а также во всех случаях госпитализации с костной инфекцией в госпиталях или районах с эндемичным МРСА необходимо внутривенное введение ванкомицина или его аналога в комбинации с цефалоспорином третьего поколения.

Обычная программа терапии состоит в назначении внутривенных препаратов (при необходимости выбор антибиотика приблизительный до тех пор, пока не получены результаты анализов на чувствительность к антибиотикам), до улучшения состояния пациента и возвращения показателя СРБ к нормальным величинам. Это обычно занимает 2–4 недели, в зависимости от вирулентности инфекции и общего состояния пациента. К тому времени должен быть подобран наиболее подходящий антибиотик на основе результатов анализа на чувствительность; прием препарата должен быть продолжен перорально в течение следующих 3–6 недель. При наличии признаков выраженной костной деструкции курс может быть более продолжительным. Во время перорального приема препаратов очень важно контролировать сохранение уровня антибиотика в сыворотке крови не ниже минимальной подавляющей концентрации. Показатели С-реактивного белка, СОЭ и лейкоцитов также должны регулярно оцениваться с прекращением лечения при достижении уровня нормы.

ДРЕНИРОВАНИЕ

При раннем начале антибактериальной терапии (в первые 48 часов после возникновения симптомов) часто можно обойтись без дренирования. Однако если клинические признаки не улучшаются в течение 36 часов от начала терапии или даже появляются признаки глубокого нагноения (припухлость, отек, флюктуация) или в случае аспирации гноя абсцесс следует дренировать на операции под наркозом. Когда гной найден и удален, вероятность его выделения при рассверливания костномозгового канала невелика. Если же точная локализация абсцесса неизвестна, целесообразно высверлить несколько отверстий в разном направлении. Нет подтверждения преимуществ высверливания множества отверстий, напротив, это может принести больше вреда, чем пользы, однако при распространенном интрамедуллярном абсцессе, дренаж должен быть выполнен в виде трепанационного окна в кортикальной кости. Рана ушивается без дренажа и снова накладываются лонгета или вытяжение. Как только признаки инфекции стихают, разрешаются движения, и детям разрешают ходить с костылями. Полная нагрузка обычно возможна после 3–4 недель.

В настоящее время почти трети пациентов с диагностированным остеомиелитом весьма вероятно

При лечении пациента с инфекцией костной ткани или сустава имеет смысл поддерживать постоянное сотрудничество с микробиологами.

потребуется операция. Взрослые с инфекцией позвоночника оперируются редко.

Осложнения

В наше время септицемия очень редко становится причиной летального исхода. При назначении антибактериальной терапии дети почти всегда выздоравливают, и кость возвращается к нормальному развитию. Однако процент смертности сохраняется, особенно если лечение начинается не сразу или возбудитель нечувствителен к выбранному антибиотику.

Повреждение эпифиза и нарушение развития кости У новорожденных и детей первого года жизни, чьи эпифизы еще полностью состоят из хряща, сосуды метафиза пенетрируют ростковую пластину и могут заносить инфекцию в эпифизы. В этом случае необратимо повреждается зона роста, а хрящ эпифиза может быть разрушен, приводя к прекращению роста и укорочению кости. В тазобедренном суставе проксимальный конец бедренной кости может повреждаться настолько сильно, что это приводит к возникновению псевдоартроза.

Гнойный артрит. Он может возникать у детей первого года жизни, когда ростковая пластинка еще не стала барьером для инфекции; в тех местах, где метафиз покрыт капсулой сустава, например, в проксимальном отделе бедренной кости; или при гематогенном распространении (метастазировании) инфекции. Для грудных детей это настолько характерно, что может восприниматься как должное, особенно при остеомиелите шейки бедренной кости. УЗИ поможет выявить выпот, но окончательный диагноз станет возможен после пункции сустава и аспирации содержимого.

Метастатическая инфекция Это явление наблюдается нечасто, в основном у детей грудного возраста, и может вовлекать в инфекционный процесс другие кости, суставы, серозные полости, мозг или легкие. В некоторых случаях инфекция может быть многоочаговой с самого начала. Когда внимание сфокусировано на одной области, очень легко пропустить вторичные очаги инфекции. Необходима постоянная бдительность в отношении данного осложнения, поэтому осматривают ребенка неоднократно и полностью.

Патологический перелом Перелом не является характерным осложнением, но он может произойти, если лечение запаздывает, и кость ослабляется эрозией в месте инфекции или в результате чрезмерной хирургической обработки.

Хронический остеомиелит Несмотря на улучшение методов диагностики и лечения, остеомиелит разрешается не всегда. Спустя недели или месяцы после на-

чала острой инфекции рентгенологическое исследование выявляет секвестры, и пациент остается с хронической инфекцией и функционирующими свищами. Такой исход возможен при позднем или неадекватном лечении, но также может наблюдаться у ослабленных пациентов и у пациентов с иммунодефицитом.

ПОДОСТРЫЙ ГЕМАТОГЕННЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ

Это состояние встречается не так уж редко, в некоторых странах с той же частотой, что и острый остеомиелит. Течение относительно легкое, преимущественно в связи с меньшей вирулентностью возбудителя или большей устойчивостью организма пациента (или присутствием обоих факторов). Локализация очага инфекции более вариабельная, чем при остром остеомиелите. Однако преимущественными областями поражения являются дистальный отдел бедренной кости, проксимальный и дистальный отделы большеберцовой кости. Для сравнения клинических признаков и степени тяжести случаев в разных сериях наблюдений полезна Анатомическая классификация, предложенная Roberts et al. (1982).

Патология

Обычно это четко очерченные полости в губчатой кости, как правило, в метафизе большеберцовой кости, которые содержат белковую серозно-гноюю жидкость, реже гной. Стенки полости выстланы грануляционной тканью, содержащей клетки острого и хронического воспаления. Окружающие их костные трабекулы часто утолщены. Поражение иногда прорывается и приводит к эрозии кортикальной кости. Иногда это происходит в эпифизах а у взрослых — в телах позвонков.

Клинические признаки

Обычно пациент — ребенок или подросток с болями около одного из крупных суставов в течение нескольких недель или даже месяцев. Могут присутствовать хромота и часто небольшая отечность, гипотрофия мышц и локальная болезненность. Температура обычно нормальная, поэтому недостаточно оснований для подозрения на инфекцию.

Показатели лейкоцитов и посева крови, как правило, не показывают изменений, но СОЭ иногда повышена.

Методы визуализации

Типичный рентгенологический признак инфекционного поражения — ограниченная рентгенопрозрачная

полость округлой или овальной формы, 1–2 см в диаметре. Наиболее часто она обнаруживается в метафизах бедренной и большеберцовой кости, но также может возникать и в эпифизах или в одной из кубовидных костей (например, в пяточной). Иногда «полость» окружена венчиком склероза (классический абсцесс Броди). В некоторых случаях очаг не имеет четких границ и распространяется в диафиз. Метафизарные поражения вызывают невыраженную периостальную реакцию или развиваются без нее. Повреждения диафиза могут сочетаться с периостальным костеобразованием и выраженным утолщением кортикалов. Если кортикальный слой эродирован, состояние может быть ошибочно принято за злокачественную опухоль.

Радиоизотопное исследование показывает заметно повышенную активность.

Диагностика

Клинические и рентгенологические проявления могут напоминать эозинофильную гранулему, остеоид-остеому, кистозный туберкулез. Иногда они схожи со злокачественными опухолями костей, такими как саркома Юинга. Эпифизарные поражения легко принимаются за хондробластому. Диагноз часто остается сомнительным до выполнения биопсии.

Если удастся получить жидкость, то она должна быть направлена на микробиологическое исследование. Результаты посева положительны приблизительно в половине случаев, и почти всегда выделяется золотистый стафилококк.

Лечение может быть консервативным, если диагноз не вызывает сомнений. Иммобилизация и антибиотики (флуклоксациллин и фузидиевая кислота) внутривенно в течение 4–5 дней, а затем 6 недель перорально, как правило, приводят к излечению, хотя это может занимать до 12 месяцев. Если есть сомнения в диагнозе, необходима открытая биопсия, и одновременно может быть выполнено выскабливание поражения. Кюретаж также показан в случаях, если данные рентгенографии указывают на отсутствие улучшения после консервативной терапии. Это также требует продолжения курса антибактериальной терапии.

ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИЙ ОСТЕОМИЕЛИТ

Открытые переломы всегда контаминированы и поэтому подвержены инфекции. Комбинация повреждения тканей, нарушения сосудистого кровообращения, отека, гематомы, омертвевших костных фрагментов, открытого сообщения с окружающей средой обеспечивает условия для бактериальной инвазии, даже если рана явно не загрязнена. Это наиболее частая причина остеомиелита у взрослых. Типичный возбудитель — золотистый стафилококк, но иногда вовлекаются и другие микроорганизмы, такие как кишечная палочка, протей, синегнойная палочка. В отдельных случаях в рану попадают анаэробные микроорганизмы (клостридии, анаэробные стрептококки или бактерии).

таль — золотистый стафилококк, но иногда вовлекаются и другие микроорганизмы, такие как кишечная палочка, протей, синегнойная палочка. В отдельных случаях в рану попадают анаэробные микроорганизмы (клостридии, анаэробные стрептококки или бактерии).

Клинические проявления

У пациента начинаются лихорадка, боль и отек в области перелома. Рана воспаляется, и может появиться серозно-гнойное отделяемое. Исследование крови выявляет повышение уровня СРБ, лейкоцитоз, рост СОЭ. Но следует помнить, что эти маркеры воспаления не специфичны и могут возникать в результате повреждения тканей. Рентгенологические признаки могут быть более сложными для интерпретации, чем обычно, в связи с наличием костных отломков. МРТ может быть полезна для дифференциального диагноза между костной и мягкотканой инфекцией. Но этот метод менее надежен и плохо определяет различия между признаками длительно персистирующей инфекции и деструкции костной ткани в результате травмы.

Микробиологическое исследование

Раневой материал и отделяемое должны быть исследованы для выявления возбудителя и его чувствительности к антибиотикам. К сожалению, стандартные лабораторные методы все еще дают негативные результаты в 20 % случаев доказанной инфекции.

Лечение

Основа лечения — профилактика: тщательная санация и ПХО открытых переломов, профилактическое дренирование путем оставления раны открытой, иммобилизация перелома и антибактериальная терапия.

В большинстве случаев достаточна комбинация флуклоксациллина и бензилпенициллина каждые шесть часов в течение двух суток (48 часов). Если рана явно загрязнена, имеет смысл также дополнительно назначить метронидазол в течение 4–5 дней, чтобы таким образом контролировать и анаэробную, и аэробную флору. Начавшаяся гнойная раневая инфекция лечится с трудом. Присутствие участков некротизированной мягкой ткани и мертвой кости вместе с разнородной бактериальной флорой препятствуют эффективному действию антибактериальных препаратов. Лечение требует регулярной перевязки ран и повторного иссечения всех мертвых и инфицированных тканей.

Традиционно рекомендовалось сохранение стабильных имплантатов (пластины, интрамедуллярные гвозди и т.п.) в области перелома до его сращения, что отразилось в общеизвестном изречении: *хуже инфицированного перелома бывает только нестабильный инфицированный перелом.*



2.4 Подострый остеомиелит (а, б). Классический абсцесс Броди выглядит как маленькая полость без стенок в костной ткани с невыраженной периостальной реакцией или без нее; **(в)** иногда разрежение кости более диффузное и может присутствовать эрозия кортикальной пластины и периостальная реакция.

Однако по мере развития методов наружной фиксации появилась возможность надежной стабилизации почти при всех видах переломов костей с дополнительным преимуществом того, что рана остается доступной для перевязок и возможности поверхностной хирургической обработки (поверхностного дебридмента).

При отсутствии эффекта действуют по принципам лечения хронического остеомиелита.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ

Это состояние рассмотрено в главе 12.

ХРОНИЧЕСКИЙ ОСТЕОМИЕЛИТ

Прежде это считалось самым страшным последствием острого гематогенного остеомиелита; в настоящее время чаще всего развивается после открытых переломов или операций. Типичными возбудителями (со временем всегда приводя к смешанной инфекции) являются золотистый стафилококк, кишечная палочка, пиогенный стрептококк, протей и синегнойная палочка. При наличии инородных имплантатов возбудителем наиболее часто является эпидермальный стафилококк, не являющийся патогенным микроорганизмом в нормальных условиях.

Предрасполагающие факторы

Острый гематогенный остеомиелит при отсутствии лечения и в условиях отсутствия септицемии будет постепенно стихать, переходя в хроническую инфек-

цию костной ткани, которая затягивается на неопределенный период, возможно с чередованием периодов обострения и мнимого улучшения. Защитные механизмы организма хозяина неизбежно ослабевают присутствием в очаге инфекции рубцовой ткани, мертвой или ишемизированной кости, слабым прорастанием новых кровеносных сосудов и неспадающими полостями, в которых микробы могут бурно размножаться. Ряд бактерий покрывается протеин-полисахаридной пленкой — гликокаликсом. Он является препятствием как для защитных сил организма, так и для антибактериальных препаратов. Такие бактерии способны прикрепляться к таким нейтральным поверхностям как костные секвестры и металлические имплантаты, где они размножаются и создают колонии. Также сегодня уже доказано, что бактерия может выживать внутри остеобласта и остеокласта и высвобождаться, когда клетка умирает (Ellinkton et al, 2003).

Эти процессы наблюдаются при неадекватном лечении (недостаточно или слишком поздно). Но в любом случае риск развития инфекции повышен у очень пожилых или ослабленных пациентов, злоупотребляющих алкоголем или наркотиками, пациентов имеющих диабет, заболевания периферических сосудов, кожные инфекции, нарушения питания, системную красную волчанку и любой тип иммунодефицита.

Наиболее общим для всех состояний фактором, предрасполагающим к развитию инфекции, является местная травма, такая как открытый перелом или длительная операция на костях, особенно с использованием имплантатов.

Патология

Кость разрушается или становится нежизнеспособной на ограниченном участке или более диффузно вдоль поверхности инородного имплантата. Полости, содержащие гной или костные секвестры, окружены



2.5 Хронический остеомиелит. Хронический остеомиелит может сменять острый. (а) Функционирующие свищи в области прежней острой инфекции. При рентгенографии выявляются признаки выраженного склерозирования кости. (б) У взрослых хронический остеомиелит возникает как следствие открытой травмы или операции.

сосудистой тканью, затем зоной склероза (результата хронического реактивного костеобразования) который может принимать форму костной оболочки. В худших случаях диафиз может быть некротизирован по всей длине и заключен в толстую костную капсулу.

Секвестры, так же как инородные имплантаты, выступают в качестве субстрата для адгезии бактерий, обеспечивая устойчивость инфекционного процесса либо до их удаления, либо до самостоятельного выделения через перфорации в капсуле и свищи, открывающиеся на поверхности кожи. Свищи могут закрываться на недели или даже месяцы, создавая картину мнимого выздоровления, и снова открываться или появляться в другом месте, когда давление в ткани возрастет. Костная деструкция и усиление склерозирования кости увеличивает ломкость кости и может приводить к патологическому перелому.

Гистологическая картина представлена инфильтрацией клеток хронического воспаления вокруг кости, лишенной клеток, или микроскопического секвестра.

Клинические признаки

Клинические проявления возникают из-за рецидива боли, жара, покраснения и болезненности или при наличии функционирующего свища.

В длительно существующих случаях ткани утолщаются и часто подворачиваются внутрь, где рубец или свищ прирастает к подлежащей кости.

Так же могут присутствовать серозно-гнойное отделяемое и расчесы на окружающей коже. При посттравматическом остеомиелите кости могут быть деформированными или не срастаться.

Методы визуализации

Рентгенологическое исследование обычно выявляет резорбцию кости — как очаговую потерю плотности, так и явное образование зоны резорбции и полостей вокруг имплантатов — с утолщением и склерозированием окружающей кости. Однако признаки могут существенно различаться. Иногда при рентгенографии выявляют лишь локальную потерю трабекул в кости, область остеопороза или периостального уплотнения. Секвестры представлены неестественно плотными фрагментами на фоне низкой плотности окружающей кости. Иногда кость грубо утолщена и деформирована, напоминая опухоль. Контрастная фистулография помогает локализовать очаг инфекции.

Радиоизотопная скинтиграфия — чувствительный, но неспецифичный метод исследования. Сканирование с ^{99m}Tc -HDP показывает повышенную активность в фазе перфузии и костной фазе. Сканирование с цитратом ^{67}Ga или мечеными ^{111}In лейкоцитами считается более специфичным для остеомиелита. Такие сканы полезны для выявления скрытых очагов инфекции.

КТ и МРТ бесценны в предоперационном планировании. Вместе они показывают распространенность костной деструкции, реактивный отек, скрытые абсцессы и секвестры.

Лабораторные исследования

В течение острого периода уровень СРБ, СОЭ и количество лейкоцитов могут повышаться; эти специфические показатели помогают в оценке прогрессирования костной инфекции, но они не являются диагностическими.

Возбудители, посеянные из свищевого отделяемого, должны повторно исследоваться на чувствительность к антибиотикам. Микроорганизмы со временем часто меняют свои свойства и становятся резистентными к терапии. Однако необходимо помнить, что посев образца поверхностного мазка может не отражать реальную персистирующую инфекцию в более глубоких слоях, поэтому важен достаточно глубокий забор образцов.

Наиболее эффективная антибактериальная терапия может применяться только в случае, если возбудитель идентифицирован и определена его чувствительность к антибиотикам. К сожалению, стандартные посевы микроорганизмов все еще дают отрицательные результаты почти в 20 % случаев доказанной инфекции. В последние годы развились более современные молекулярные методы, основанные на амплификации бактериальных ДНК или РНК фрагментов (полимеразная цепная реакция или ПЦР) с их последующей идентификацией при помощи электрофореза в геле. Хотя таким образом удастся обнаружить нетипичные и не определяемые иным способом микроорганизмы, метод не является общедоступным. Также может потребоваться ряд других исследований для подтверждения или исключения подозрений на системные заболевания (таких как диабет), которые могут влиять на исход.

Классификация хронического остеомиелита длинных трубчатых костей

Классификация заболевания помогает в оценке риска и успешности лечения и имеет прогностическое значение в отношении исхода лечения.

Классификация, разработанная и внедренная Cierny et al. (2003), основывается как на местных изменениях в области очага инфекции, так и на состоянии здоровья (инфицированного организма) пациента. При первой и второй степени заболевания прогноз менее серьезный, а успешный исход наиболее вероятен при А типе, другими словами, у пациентов с локализованной инфекцией и без сопутствующих компрометирующих факторов. При втором типе имеются некоторые местные или системные факторы, но если инфекция локализована и сохранена целостность и стабильность кости (1–3 степени), то вероятность выздоровления вполне реальна. Нарушения у пациентов с типом С настолько значительны, что прогноз, скорее всего, будет неблагоприятным. При определении в этом случае поражения 4 степени (например, трудноизлечимая инфекция в области несросшегося перелома), оперативное лечение противопоказано и вариантом выбора является длительная паллиативная терапия. В некоторых случаях может быть предложена ампутация.

Таблица 2.2 Классификация хронического остеомиелита у взрослых

ПОРАЖЕНИЕ	ТИП
I степень	Канальный
II степень	Поверхностный
III степень	Локализованный
IV степень	Диффузный
Категория организма хозяина	
Тип А	Нормальный (здоровый)
Тип В	Осложненный системными или местными факторами
Тип С	Тяжело осложненный системными или местными факторами

Лечение

АНТИБИОТИКОТЕРАПИЯ

Хроническая инфекция редко устраняется только с помощью антибактериальной терапии. Тем не менее, бактерицидные препараты важны как для лечения и предотвращения распространения на здоровую кость, так и для профилактики рецидивов.

Выбор антибиотика зависит от данных микробиологических исследований, но необходима способность к проникновению в склерозированную кость и отсутствие токсичности при длительном применении. Хорошим примером являются фузидовая кислота, клиндамицин и цефалоспорины. Ванкомицин и тейкопланин эффективны в большинстве случаев МРСА инфекции.

Антибиотики назначаются на 4–6 недель (от начала лечения или от последней хирургической обработки) перед предполагаемой операцией. В течение всего периода проводится регулярное измерение концентрации антибиотиков в сыворотке для подтверждения, что она в несколько раз превышает минимальную бактерицидную концентрацию. Очень важен постоянный контакт с микробиологом. Если хирургическая санация оказалась неуспешной, антибактериальную терапию следует продолжить еще на 4 недели до следующей попытки полной хирургической обработки.

МЕСТНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Свищ может быть болезненным, закрытие повязкой необходимо только для защиты одежды. Для предотвращения расчесов на коже может быть использована колостомная паста. При остром абсцессе потребуются неотложный разрез и дренаж, но лишь в качестве временной меры.

ОПЕРАЦИЯ

Выжидательная тактика со строгим постельным режимом и применением антибиотиков для контроля обострения воспалительного процесса может применяться до того момента, пока показания

к радикальной операции не станут очевидными. Для хронической гематогенной инфекции это означает сохраняющуюся симптоматику, неэффективность адекватной антибактериальной терапии и/или явное подтверждение наличия секвестра или участка некротизированной кости. Для посттравматической инфекции ХО показана при незаживающих ранах и/или инфицированных несросшихся переломах. Для послеоперационной инфекции показаниями являются сходные критерии и признаки костной эрозии.

Присутствие инородного имплантата является еще одним критерием для операции. Традиционно считалось, что погружные фиксаторы следует сохранять для обеспечения стабильности перелома, даже в случае инфекции. Однако сейчас разработан целый ряд систем наружной фиксации, которые позволяют стабилизировать практически любой перелом, не вмешиваясь в его область и позволяя как можно раньше удалить инфицированные материалы из очага инфекции.

При оперативном лечении настоятельно рекомендуется сотрудничество с пластическими хирургами.

Хирургическая обработка (дебридмент) Во время операции все инфицированные, мертвые и нежизнеспособные кости, так же как инфицированные имплантаты, должны быть удалены. Через 3–4 дня выполняется ревизия раны, при выявлении новых признаков костной деструкции проводится повторная хирургическая обработка, при необходимости неоднократно. Антибактериальная терапия продолжается не менее чем в течение четырех недель после последней хирургической обработки.

Лечение (заполнение) «мертвого пространства» (полостей) Существует несколько способов заполнения внутритканевой полости ушитой раны: можно уложить пористые импрегнированные антибиотиком бусины (из костного цемента), оставить их там на 2–3 недели и затем заменить на новые с пластикой губчатой костью. На последнем этапе костная пластика также может применяться изолированно (сама по себе) без повторного использования бус. При способе Raripneau полость целиком заполняется мелкими губчатыми чипсами (предпочтительнее использование аутокости), смешанными с антибиотиком и фибриновым клеем. Там, где это возможно, область костной пластики покрывается прилегающей мышцей, а кожная рана ушивается без натяжения. Альтернативным подходом может явиться использование пластики мышечным лоскутом. В определенных анатомических областях с большим запасом мышц, если их кровоснабжение сохранено, они могут быть мобилизованы и уложены в полость. Позднее поверхность покрывается расщепленным кожным лоскутом. В областях с малым количеством мышечной ткани, таких как дистальная часть голени, такие же цели могут достигаться островковой пластикой мышечно-кожным

лоскутом на длинной сосудистой ножке. Свободный костный трансплантат на сосудистой ножке может оказаться более подходящим методом выбора, при условии приемлемой локализации дефекта и наличия соответствующего оборудования и персонала для проведения микрохирургической операции.

Альтернативный подход был разработан и усовершенствован Lautenbach в Южной Африке. Он включает радикальное иссечение нежизнеспособных и инфицированных тканей, с последующей закрытой ирригацией и активным дренированием двухпросветными трубками, промывание раны растворами антисептиков и антибиотиков высокой концентрации (определяемым по микробиологическим анализам бактериальной чувствительности). Пустое пространство постепенно заполняется грануляционной тканью. Дренажные трубки удаляются при получении трех последовательных отрицательных результатов посевов из глубины раны и окончательной облитерации полости. Этот метод использовался со значительным успехом и детально описан Hashmi et al. (2004).

В устойчивых случаях возможна резекция инфицированного или девитализированного сегмента кости и закрытие дефекта по методу Илизарова с перемещением жизнеспособного сегмента из оставшегося отдела диафиза. Это особенно полезно, если инфекция сочетается с несросшимся переломом (см. главу 12).

Покрытие мягкими тканями Последнее, но не менее значимое условие заживления заключается в адекватном покрытии кости кожей. Для небольших дефектов достаточно пластики расщепленным кожным лоскутом. Для более значительных раневых дефектов может потребоваться местная пластика кожно-мышечным лоскутом или пластика свободным васкуляризованным лоскутом.

Послеоперационный уход Эффективность лечения оценить сложно. Мельчайший очаг инфекции может свести на нет все лечебные мероприятия одной лишь вспышкой разлитого остеомиелита много лет спустя. Прогноз всегда должен быть осторожным; следует избегать даже небольших местных травм, а любые симптомы рецидива, даже самые легкие, должны серьезно рассматриваться и исследоваться. В данном случае лучшей тактикой будет «осторожный оптимизм», исходя из того, что любое лечение предпочтительнее, чем его отсутствие.

СКЛЕРОЗИРУЮЩИЙ ОСТЕОМИЕЛИТ ГАРРЕ

В 1893 году Гарре описал редкую форму негнойного остеомиелита, который характеризовался выраженным склерозом и утолщением кортикального слоя.

В этом случае абсцесс отсутствует и имеется только диффузное расширение кости в месте патологического процесса, обычно в диафизе одной из трубчатых костей или в нижней челюсти.

Типичный пациент — подросток или даже молодой человек с длительными болезненностью и легким отеком над костью в анамнезе. Иногда присутствуют рецидивирующие атаки выраженной острой боли, сопровождающиеся недомоганием и субфебрильным повышением температуры.

Рентгенологическое исследование выявляет повышенную плотность кости и утолщение кортикального слоя. В некоторых случаях костномозговой канал полностью облитерирован, полость абсцесса отсутствует.

Диагностика может быть сложной. Если вовлекается небольшой сегмент кости, то это может быть ошибочно принято за остеоид-остеому. При выраженных периостальных наслоениях новой кости поражение напоминает саркому Юинга. При биопсии обнаруживается слабовыраженная воспалительная реакция с реактивным костеобразованием. Микроорганизмы высеиваются редко, но, как правило, состояние приписывается стафилококковой инфекции.

Лечение оперативное. Патологический участок кости иссекается, и образовавшаяся костная рана тщательно выскабливается. Может потребоваться местная костная пластика, перемещение кости по методу Илизарова или свободная трансплантация кости в дефект.

МНОГООЧАГОВЫЙ НЕГНОЙНЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ

Это неясное заболевание (даже нельзя сказать с уверенностью, что оно имеет инфекционную этиологию) впервые было описано как изолированные случаи в 1960–70 годах и позднее в более исчерпывающем сообщении о 20 пациентах различного возраста и пола (Byorksten и Voquist, 1980). На сегодня известно, что это не такое уж редкое заболевание, как предполагалось ранее. Оно включает в себя несколько различных синдромов, которые имеют определенные характерные признаки и всегда сочетается с хронической инфекцией кожи, особенно с гнойными поражениями ладоней и подошв стоп (ладонно-подошвенный пустулез) и пустулярным псориазом.

У детей состояние имеет форму многоочагового, часто симметричного рецидивирующего поражения метафизов длинных трубчатых костей, ключиц и передней поверхности грудной клетки. У взрослых изменения появляются впервые в грудино-реберно-ключичном комплексе и в позвонках. В последние годы различные симптомы были объединены в удобную для запоминания аббревиатуру SAPHO: синовит, акне, пустулез, гиперостоз и остеоит (Boutin и Resnick, 1998).

Раннее остеолитическое поражение выявляет гистологические признаки подострого воспалительного процесса. При длительно протекающих случаях возможны утолщение кости и круглоклеточная инфильтрация. Этиология неизвестна. Несмотря на местные и системные признаки воспаления, формирование гноя не происходит, и выделение микроорганизмов происходит редко. Далее будут описаны наиболее характерные клинические синдромы.

ПОДОСТРЫЙ РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ МНОГООЧАГОВЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ

Он проявляется как воспалительное заболевание кости, поражающее в основном детей и подростков. Пациентов беспокоят повторяющиеся приступы боли, отека и болезненности вокруг того или другого метафиза длинной кости (обычно дистальной части бедра, или проксимальной, или дистальной части большеберцовой кости), медиальных концов ключиц или одного из отделов позвоночника. В течение нескольких лет болезни количество очагов поражения увеличивается, в одних случаях симметрично, в других одновременно. Каждое обострение у ребенка сопровождается небольшой лихорадкой, и может иметь место повышение СОЭ.

Рентгенологические изменения очень характерны. Обнаруживаются небольшие литические повреждения метафизов, обычно вплотную к прилегающим зонам роста. Некоторые из этих полостей окружены склерозом. Другие находятся в различных стадиях заживления. Ключица может стать заметно утолщенной. При вовлечении позвоночника это может привести к сплющиванию тела позвонка (компрессионному перелому). *Радиосцинтиграфия* обнаруживает повышенную активность вокруг очагов поражения.

Биопсия литического очага вероятней всего выявит типичные гистологические признаки острого или подострого воспаления. В длительно существующих случаях присутствует картина хронической воспалительной реакции с лимфоцитарной инфильтрацией. Бактериологические посевы почти всегда отрицательные.

Лечение Лечение полностью паллиативное, симптоматическое. Антибиотики при этом заболевании неэффективны. Хотя состояние может иметь достаточно длительное течение, прогноз благоприятный и поражения кости заживают в итоге без осложнений.

ГРУДИНО-РЕБЕРНО-КЛЮЧИЧНЫЙ ГИПЕРОСТОЗ

Возраст пациентов, как правило, четвертая или пятая декады жизни, мужчины болеют чаще, чем женщины. Клинические и рентгенологические изменения ограничиваются грудиной с прилежащими костями и позвоночником. Как и при рецидивирующем многоочаговом остеомиелите существует необъяснимая ассоциация с пустулезом кожи. Обычными являются жалобы на боль, отечность и болезненность вокруг

грудино-ключичных сочленений. Иногда также присутствует субфебрилитет и повышение СОЭ. Пациенты с поражением позвоночника могут жаловаться на боль в спине и ригидность.

Рентгенография выявляет гиперостоз стернального конца ключицы, прилегающей грудины, передних концов верхних ребер, а также оссификацию грудино-ключичной и реберно-ключичных связок.

Изменения в позвоночнике включают склероз тел позвонков, оссификацию передней продольной связки и переднего межпозвонкового пространства, эрозию концевой пластинки, сужение межпозвонкового пространства и коллапс тела позвонка. *Радиосцинтиграфия* обнаруживает повышение активности вокруг грудино-ключичного сустава и пораженных позвонков. Заболевание обычно имеет длительное течение с обострениями и рецидивами. Эффективного лечения не существует, но в отдаленном периоде симптомы имеют тенденцию к стиханию или полному исчезновению. Тем не менее, у пациентов могут остаться анкилозы поврежденных суставов.

ИНФАНТИЛЬНЫЙ КОРТИКАЛЬНЫЙ ГИПЕРОСТОЗ (СИНДРОМ КАФФИ)

Редкое заболевание новорожденных и маленьких детей. Обычно оно начинается в течение первых нескольких месяцев жизни с болезненного отека в области трубчатых костей и/или нижней челюсти. Ребенок становится раздражительным, отказываясь двигать пораженной конечностью, иногда возникает

лихорадка. Может быть заподозрена инфекция, но кроме отека нет никаких признаков воспаления, тем не менее СОЭ, как правило, повышена.

Рентгенологическая картина представлена характерной периостальной реакцией, проявляющейся в утолщении пораженной кости. Через несколько месяцев местные признаки могут разрешиться спонтанно и появиться где-нибудь еще. Также могут поражаться плоские кости, такие как лопатка или кости черепа. Должны быть исключены другие причины гиперостоза (остеомиелит или цинга). Причины болезни Каффи неизвестны, но предполагается вирусная этиология инфекционного процесса. Иногда в лечении применяются антибиотики, но эффект от них сомнителен.

ОСТРЫЙ ГНОЙНЫЙ АРТРИТ

Сустав может быть инфицирован

1. Прямой инвазией через проникающую рану, внутрисуставную инъекцию или при артроскопии.
2. Распространением из прилежащего костного абсцесса
3. Из отдаленного очага гематогенно

У новорожденных часто очень трудно сказать, началась ли инфекция в метафизе кости и распространилась в сустав, или наоборот. На практике это не имеет значения, и при стремительном течении заболевания должно быть предположено, что в процесс вовлечены и сустав и прилегающий сегмент кости.

Возбудителем является обычно золотистый стафилококк, однако при отсутствии специфической вак-



2.6 Болезнь Каффи. У ребенка с болезнью Каффи развилось выраженное утолщение нижней челюсти и длинных трубчатых костей. Поражения постепенно исчезают бесследно или оставляя небольшой след в области появления.

шинации у детей от одного года до четырех лет значимым патогеном также является *Haemophilus influenzae*. Иногда в качестве возбудителей встречаются другие микроорганизмы, такие как стрептококки, кишечная палочка и протей.

Предрасполагающими факторами являются ревматоидный артрит, хронические заболевания, внутривенное употребление наркотиков, иммуносупрессивная терапия и СПИД.

Патология

Обычно пусковым фактором становится гематогенная инфекция, которая заселяет синовиальную оболочку; возникает острая воспалительная реакция с серозным или серозно-гнойным экссудатом и увеличением количества синовиальной жидкости. Когда гной появляется в суставе, то суставной хрящ эродирует и разрушается, частично бактериальными ферментами, частично протеолитическими ферментами, высвобождаемыми из синовиальных клеток, клеток воспаления и гноем. У грудных детей может быть поврежден весь эпифиз, пока еще полностью состоящий из хряща. У детей постарше окклюзия сосудов может привести к некрозу эпифиза костей. У взрослых поражения обычно ограничивается суставным хрящом, но в запущенных случаях может иметь место прогрессирующая эрозия, синовиальная пролиферация и врастание синовиальной ткани в кость.

Если инфекция протекает без лечения, она распространяется в прилежащую кость или прорывается из сустава в виде абсцесса и свищей.

При выздоровлении исход проявляться в виде:

1. Полного разрешения патологического процесса с восстановлением до нормы
2. Частичной потери суставного хряща и фиброза сустава
3. Потери суставного хряща и костного анкилоза

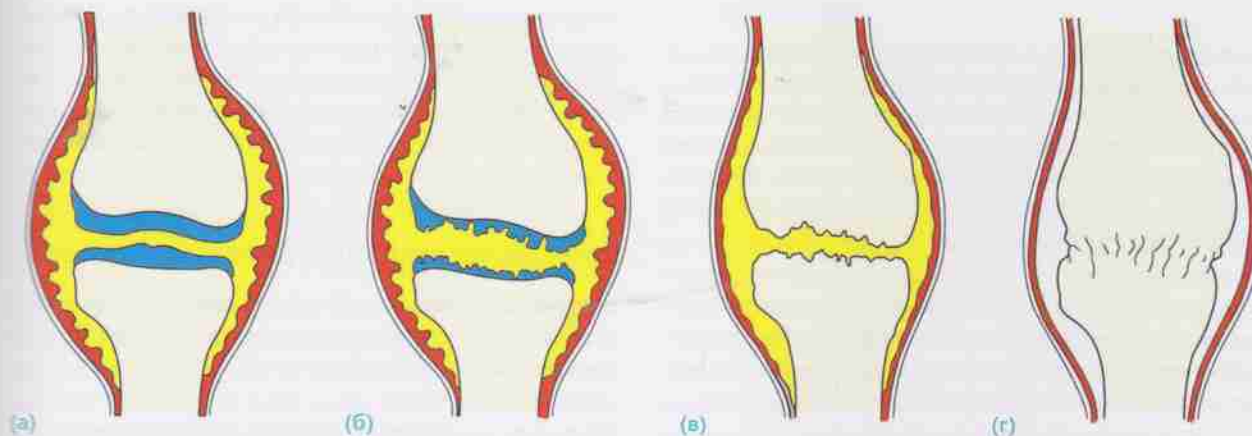
4. Костной деструкции и постоянной деформация сустава

Клинические признаки

Клинические признаки несколько различаются в зависимости от возраста пациента. У новорожденных более выражена септицемия, чем боль в суставах. Ребенок раздражен и отказывается от еды. У него частый пульс и иногда лихорадка. Хотя инфекция часто подозревается, но ее локализация может быть любой. Очень осторожно осматривают суставы, пальпируя с попыткой движений для выявления местных признаков воспаления — гипертермии, болезненности и тугоподвижности. Пупочная вена должна быть исследована в качестве источника инфекции. Всегда следует подозревать воспаление, связанное с внутривенной инфузией. Грудная клетка, позвоночник и живот должны быть исследованы для исключения других очагов инфекции. Исследование проводят с особой тщательностью, чтобы не пропустить остеомиелит в прилежащих к суставу костях.

У детей обычные клинические признаки — это острая боль в одном крупном суставе, обычно коленном или тазобедренном, и нежелание двигать конечностью (псевдопаралич). Ребенок выглядит болезненным, с учащенным пульсом и перемежающейся лихорадкой. Над суставом могут отмечаться явная гиперемия кожи и отек. Имеет место местная гипертермия, болезненность и отсутствие движения в суставе. Все движения ограничены и часто просто невозможны в связи с болью и спазмом. Необходимо искать источник инфекции — инфекция пальца стопы, фурункул или выделения из уха.

У взрослых часто поражаются поверхностные суставы (коленный, лучезапястный, голеностопный, суставы пальцев кисти и стопы), что проявляется болью, отеком или воспалением. Присутствуют гипертермия, выраженная местная болезненность и ограничения



2.7 Острый гнойный артрит. На ранних стадиях (а) присутствует острый синовит с гнойным выпотом в сустав. (б) Вскоре хрящ поражается бактериальными и клеточными ферментами. Если инфекция не купирована, хрящ может быть полностью разрушен (в). Заживление в таком случае ведет к костному анкилозу.



(а)



(б)



(в)

2.8 Гнойный артрит — рентгенография. (а) У этого ребенка подвывих левого тазобедренного сустава и отек мягких тканей. (б) Если инфекция остается без лечения, то состоящий из хряща эпифиз может быть полностью разрушен, оставляя после себя псевдоартроз. (в) Септический артрит коленного сустава у взрослого пациента.

движений. Пациент должен быть осмотрен и опрошен на предмет гонококковой инфекции и злоупотребления наркотиками. Пациенты с ревматоидным артритом, особенно принимающие кортикостероиды, могут иметь в суставе вялый инфекционный процесс. Необъяснимые ухудшения в общем состоянии могут вызывать подозрение, в этом случае должен быть тщательно осмотрен каждый сустав.

Методы визуализации

УЗИ — наиболее надежный метод для выявления суставного выпота в ранних стадиях. Для сравнения должны быть обследованы оба тазобедренных сустава. Расширение пространства между капсулой и костью более чем на 2 мм свидетельствует о выпоте, который может быть гипозоногенным при транзиторном синовите или гиперэхогенным при септическом артрите.

Рентгенологическая картина вначале нормальная, но следует обратить внимание на такие признаки как отек мягких тканей, расслоение тканей и расширение суставной «щели» и даже легкой подвывих в связи с присутствием большого количества жидкости в суставе. При инфицировании кишечной палочкой в суставе иногда можно наблюдать газ. Сужение и неравномерность суставной щели являются поздними признаками.

МРТ и радионуклидные исследования полезны для диагностики артрита в труднодоступных местах, таких как подвздошно-крестцовые или грудино-ключичные суставы.

Лабораторные исследования

Отмечается лейкоцитоз, увеличение СОЭ и положительные посевы крови. Однако специальные исследования занимают время, и гораздо быстрее и обычно более надежно выполнить пункцию сустава и исследовать жидкость. Пунктат может быть откровенно гнойным, но учитывайте, что в начальных стадиях он может оказаться абсолютно чистым. Количество лейкоцитов и окраска по Граму должны быть выполнены немедленно. Нормальное количество лейкоцитов в синовиальной жидкости составляет до 300 в 1 мл; их может быть более 10000 в 1 мл, при неинфекционном воспалительном заболевании; но количество более 50000 в 1 мл с высокой долей вероятности свидетельствует о сепсисе. Грамположительные кокки — это, как правило, золотистый стафилококк. Грамотрицательные кокки — это гемофильная палочка или *Kingella kingae* у детей, или гонококки у взрослых. Образцы жидкости должны быть направлены на полное микробиологическое исследование и тестирование на чувствительность к антибиотикам.

Дифференциальный диагноз

Острый остеомиелит. У маленьких детей часто не отличается от септического артрита, нередко сопутствующего.

Другие типы инфекции. Следует учитывать возможность абсцесса поясничной мышцы и инфекции таза. Системные признаки, очевидно, будут такими же, как при септическом артрите.

Травма. Травматический синовит или гемартроз могут сопровождаться острой болью и отеком. Анамнез травмы не исключает инфекцию. Однозначный диагноз дает пункция сустава.

Раздраженный сустав. В начале поражения сустав болезненный и утрачивает подвижность, но ребенок не выглядит по-настоящему больным, и признаки инфекции отсутствуют. УЗИ поможет отличить септический артрит от транзиторного синовита.

Кровотечение при гемофилии. Острый гемартроз очень напоминает септический артрит. Анамнез обычно достаточно информативен, но пункция сустава поможет разрешить все сомнения.

Ревматическая лихорадка. Обычно боль переходит с одного сустава на другой, но вначале один из суставов может быть воспален. Тем не менее, нет никаких признаков септицемии.

Ювенильный ревматоидный артрит. Может начинаться болью и отеком одного сустава, но начало заболевания, как правило, постепенное и системные симптомы менее выражены, чем при септическом артрите.

Серповидно-клеточная анемия. Клиническая картина может очень напоминать септический артрит, более того, прилегающая кость может быть инфицированной. Это заболевание должно исключаться в популяциях, эндемичных по серповидно-клеточной анемии.

Болезнь Гоше. При этом редком заболевании острая суставная боль и лихорадка могут возникать без участия какого-либо микроорганизма (псевдо-остеит). В связи с предрасположенностью к инфекции обязательно назначают антибиотики.

Подagra и псевдоподagra. У взрослых острый кристалл-индуцированный синовит может очень напоминать инфекцию. Пунктат часто мутный, с огромным количеством лейкоцитов, однако микроскопическое исследование в поляризованном свете выявит характерные кристаллы.

Лечение

В первую очередь необходимы пункция сустава и аспирация внутрисуставной жидкости для исследования. В этом случае лечение начинается без дальнейшей задержки и ведется по тем же принципам, что и при остром остеомиелите. Когда получены результаты исследования проб крови и биоптатов тканей и жидкостей, нет необходимости дожидаться окончательных результатов перед назначением анти-

бактериальной терапии. Если аспират выглядит гнойным, то сустав должен быть дренирован до получения лабораторных данных (см. ниже).

ОБЩЕУКРЕПЛЯЮЩАЯ ТЕРАПИЯ

Необходимы анальгезия и коррекция при выраженной дегидратации.

ИММОБИЛИЗАЦИЯ

Сустав должен находиться в покое, а для новорожденных и детей первого года жизни может быть применено легкое шинирование. При инфекции тазобедренного сустава бедро должно находиться в положении отведения и сгибания под углом 30° с применением вытяжения для предотвращения вывиха.

АНТИБИОТИКИ

Антибактериальная терапия должна следовать тем же рекомендациям, что и при лечении острого гематогенного остеомиелита. Начальный выбор антибиотиков определяется по наиболее вероятным патогенам.

Новорожденные и дети до шести месяцев должны быть защищены против стафилококков и грамотрицательных стрептококков одним из пенициллинов устойчивых к β-лактомазам (флуклоксациллин) и цефалоспорины третьего поколения.

Дети от шести месяцев до подросткового возраста могут получать такую же терапию. При отсутствии специфической иммунизации имеется риск гемофильной инфекции.

Пациентам старшего юношеского возраста и взрослым можно начинать с флуклоксациллина и фузидиевой кислоты. Если при исследовании выявлены грамотрицательные микроорганизмы, то добавляют цефалоспорины третьего поколения. Более подходящие антибиотики могут быть подобраны после полного микробиологического исследования.

Антибиотики должны вводиться внутривенно в течение 4–7 дней, а затем перорально еще три недели.

ДРЕНИРОВАНИЕ

Под анестезией сустав вскрывается через небольшой разрез, содержимое эвакуируется, и полость сустава промывается физиологическим раствором. Маленький катетер устанавливается в полость сустава, и рана зашивается. Активная аспирация и ирригация продолжается в течение 2–3 дней. Это самая безопасная стратегия и она однозначно рекомендуемая (1) очень маленьким детям, (2) при вовлечении бедра и (3) при аспирации очень густого гноя.

При гнойном воспалении коленного сустава также могут быть эффективными артроскопическое удаление дебриса и обильное промывание суставной полости.

У детей старшего возраста с ранними (менее трех дней) симптомами септического артрита, при вовлечении любого сустава, кроме тазобедренного, лечение

может успешно проводиться повторными пункциями с аспирацией содержимого сустава. Однако при отсутствии улучшения в течение 48 часов показана открытая санация сустава.

Послеоперационный уход

При общем удовлетворительном состоянии пациента и устойчивом отсутствии боли и гипертермии в суставе дальнейшее разрушение тканей представляется маловероятным. При сохранении суставного хряща рекомендуется постепенное увеличение объема движений в суставе. Если суставной хрящ был разрушен, необходима иммобилизация до формирования анкилоза. Поэтому до появления признаков анкилоза сохраняется постоянная иммобилизация, обычно в гипсе, в функционально выгодном положении.

Осложнения

Дети до шести месяцев имеют самый высокий процент осложнений. У большинства из них поражается тазобедренный сустав. Наиболее явным фактором риска является несвоевременная диагностика и лечение (более четырех дней от начала заболевания) и сопутствующий остеомиелит проксимального отдела бедра.

Подвывих и вывих бедра или нестабильность коленного сустава должны быть предотвращены соответствующим положением или шинированием.

Повреждение хряща зоны роста или эпифиза у растущего ребенка является наиболее серьезным осложнением. Последствия включают в себя задержку роста, частичную или полную деструкцию эпифиза, деформацию сустава, эпифизарный остеонекроз, дисплазию вертлужной впадины и псевдоартроз тазобедренного сустава.

Эрозия суставного хряща (хондролитиз) наблюдается у пожилых пациентов и может привести к ограничению движений или полному анкилозу сустава.

ГОНОКОККОВЫЙ АРТРИТ

Neisseria gonorrhoeae — самая распространенная причина артрита у взрослых в период половой активности, особенно среди бедных слоев общества. Даже среди богатых количество случаев ЗППП растет (вероятно, это связано с широким применением небарьерной контрацепции) с одновременным усилением риска гонококкового и сифилитического поражения костей, суставов и их последствий. Инфекция проникает только путем прямого контакта от инфицированного человека. Риск заражения составляет более 50% при однократном контакте с носителем инфекции.

Клинические признаки

Выделяют два типа клинических нарушений: 1) диссеминированная гонококковая инфекция — триада, включающая *полиартрит, тендосиновит и дерматит* и 2) септический артрит одного сустава (обычно коленного, голеностопного, плечевого, лучезапястного и суставов кисти). Оба синдрома могут возникать у одного пациента. Возможно небольшое повышение температуры, повышение СОЭ и лейкоцитоз.

В случае подозрения пациент должен быть опрошен на предмет возможных контактов с сексуальными партнерами в течение последних дней или недель, и они должны быть осмотрены на предмет выявления других признаков мочеполовых инфекций, таких как уретрит или цервицит.

Пункция сустава может выявить большое количество лейкоцитов и типичных грамтрицательных организмов, однако результаты бактериологических исследований нередко разочаровывают. Также следует взять образцы с разных слизистых поверхностей и выполнить анализы на наличие других ИППП.

Лечение

Лечение такое же как и при других типах гнойного артрита. Пациент обычно дает достаточно быстрый клинический ответ на применение цефалоспоринов третьего поколения, назначенных внутривенно или внутримышечно. Однако следует учитывать, что многие пациенты с гонококковой инфекцией также имеют хламидийную инфекцию, резистентную к цефалоспорином. Оба микроорганизма чувствительны к фторхинолонам, таким как ципрофлоксацин и офлоксацин. Если выявлены возбудители, чувствительные к пенициллинам, и пациент не имеет аллергии к этой группе антибиотиков, то назначение ампициллина или амоксициллина с клавулановой кислотой так же эффективно.

СЕПТИЧЕСКИЙ АРТРИТ И ИНФЕКЦИЯ ВИЧ-1 ТИПА

Септический артрит довольно часто встречается у пациентов с ВИЧ1, внутривенных наркоманов, ВИЧ-позитивных больных гемофилией и других пациентов со СПИДом.

Типичные возбудители — золотистый стафилококк или стрептококк, однако нередко также присутствует оппортунистическая инфекция.

Пациенты могут страдать от острой боли, воспаления сустава и выраженных системных проявлений бактериемии и септицемии. В некоторых случаях инфекция ограничена одним суставом нетипичной локализации, например, крестцово-подвздошным. В других случаях

одновременно могут быть поражены несколько суставов. Оппортунистические инфекции, вызванные нетипичными возбудителями, могут протекать с более стертой клинической картиной. Лечение соответствует основным принципам, изложенным ранее. Пациенты со стафилококковой и стрептококковой инфекцией обычно хорошо отвечают на антибактериальную терапию и санацию сустава. Лечение оппортунистической инфекции может представлять сложности.

СПИРОХЕТНАЯ ИНФЕКЦИЯ

Состояния, с которыми чаще сталкивается хирург-ортопед, — сифилис и (фрамбезия (тропическая гранулема, невенерический сифилис). Болезнь Лайма, которая также развивается в результате спирохетной инфекции, считается скорее проявлением системного аутоиммунного ответа и рассматривается в главе 3.

Сифилис

Возбудитель сифилиса — бледная трепонема. В основном она передается путем прямого контакта с инфекционным поражением кожи и слизистых. Инфекция распространяется в регионарные лимфатические узлы и оттуда в системный кровоток. Возбудитель также может проникать через плацентарный барьер и кровеносную систему плода и во второй половине беременности приводить к врожденному сифилису. При приобретенном сифилисе в области входных ворот инфекции появляется первичное изъязвление или шанкр, примерно через месяц после контакта. Обычно шанкр исчезает без всякого лечения через месяц или более, и болезнь переходит во вторую фазу (вторичный сифилис), характеризующуюся появлением макуло-папулярной сыпи и такими изменениями в суставах и костях, как периостит, остеит и остеохондрит.

После определенного промежутка времени фаза вторичного сифилиса сменяется латентным периодом, который может продолжаться много лет. Внешнее благополучие при этом обманчиво, так как более чем в половине случаев продолжают возникать патологические изменения в различных органах, и спустя 10–30 лет у пациента может развиваться третичный сифилис, который принимает различные формы, такие как большие гранулематозные гуммы в костях и суставах и нейропатические расстройства, при которых потеря чувствительности приводит к деформации суставов (суставы Шарко).

Врожденный сифилис

Первичная инфекция может быть настолько тяжелой, что плод или новорожденный вскоре после родов по-

гибает. У выживших обнаруживаются патологические изменения, подобные описанным выше, хотя с более умеренными клиническими проявлениями и в более сжатые сроки.

Клинические проявления приобретенного сифилиса

Ранние признаки. Обычно возникает боль, отечность и болезненность в костях, особенно с небольшим мягкотканым покрытием, таких как лобные кости черепа, передняя поверхность большеберцовой кости, грудина и ребра. *Рентгенография* может выявить периостит и утолщение кортикального слоя в этих костях, также как и другие необязательные признаки. *Остеит и септический артрит* присущи в меньшей степени. Иногда у этих пациентов развивается полиартралгия или полиартрит. Сбор анамнеза может выявить наличие перенесенных заболеваний, передающихся половым путем.

Поздние признаки. Типичный поздний симптом, который может появиться через много лет, — сифилитическая гумма, плотное гранулематозное поражение, сочетающееся с местной резорбцией кости и прилегающей областью склероза. Иногда это может приводить к патологическому перелому. Рентгеновское исследование может выявить выраженное периостальное костеобразование в других участках скелета, особенно в области большеберцовой кости. Другой хорошо узнаваемый симптом — нейропатическая артропатия вследствие потери чувствительности в суставе — наиболее характерна для коленного сустава.

Другие неврологические расстройства, ранние симптомы которых могут быть выявлены только при очень внимательном обследовании, — это сухотка спинного мозга (табес) и прогрессирующий паралич. На фоне современного лечения эти поздние последствия встречаются все реже.

Клинические признаки врожденного сифилиса

Ранний врожденный сифилис. Несмотря на наличие инфекции при рождении, изменения в костях обычно появляются спустя несколько недель (Rasool и Jovender, 1989). Ребенок болен и раздражителен. Обследование может выявить поражения на коже, гепатоспленомегалию и анемию. Серологические тесты, как правило, положительны как у матери, так и у ребенка.

Первым признаком поражения скелета является отек суставов и псевдопаралич — ребенок отказывается двигать больной конечностью. Может быть повреждено несколько областей, часто симметрично, с легким отеком и болезненностью у конца или вдоль диафиза длинных трубчатых костей.



2.9 Сифилис (а–в) Врожденный сифилис с диффузным периоститом костей. **(г)** Приобретенный сифилитический периостит большеберцовой кости.

Выделяют рентгенологические проявления двух типов. *Остеохондрит* (метафизит) — трабекулярная эрозия в юкстоэпифизарных областях трубчатых костей, первично проявляющаяся в виде прозрачной полоски возле зоны роста, а позднее как явная деструкция кости, которая может привести к отделению эпифиза. *Периостит* возникает менее часто и проявляется диффузным периостальным костеобразованием вдоль диафиза, обычно слабо выраженным, но иногда он приводит к появлению эффекта «луковой шелухи».

Заболевание следует отличать от цинги (редко возникает в первые шесть месяцев жизни), многоочагового остеомиелита, болезни Каффи и синдрома «избитого ребенка».

Поздний врожденный сифилис. Костные поражения у детей старшего возраста и подростков напоминают таковые при приобретенном сифилисе, а некоторые признаки возникают через 10–15 лет после рождения и могут быть проявлениями третичного сифилиса в виде образования гумм и эндартериита. Гуммы могут появляться как отдельные «штампованные» рентгенопрозрачные очаги в костномозговом канале или в виде более распространенных деструктивных поражений в кортикальном слое. Окружающая кость толстая и склерозированная. Иногда преобладающим признаком является периостальная и эндостальная реакция формирования плотной кости, охватывающая кость почти полностью (классическое проявление — «саблевидная голень»).

К другим нарушениям, которые стали классическими признаками у подростков, относятся деформация зубов (зубы Гетчинсона), эрозия костей носа,

утолщение и расширение фаланг пальцев (дактилит) и безболезненный выпот в коленных или локтевых суставах (суставы Клаттона).

Лечение

В ранней стадии лечение заключается в еженедельных внутримышечных инъекциях 3–4 доз бензилпенициллина. Поздние стадии требуют высоких доз внутривенного пенициллина в течение недели или 10 дней, однако некоторые формы третичного сифилиса вообще не поддаются лечению.

ФРАМБЕЗИЯ

Эта невенерическая спирохетная инфекция, вызываемая *Treponema pertenue*, в основном наблюдается в беднейших тропических регионах Африки, Азии и Южной Америки. Хотя это заболевание и считается редким, по крайней мере, в Европе, в Индонезии ежегодно сообщается о нескольких тысячах случаев.

Инфекция передается контактным путем через кожу. Узловатые язвы, покрытые струпом (при первичной или «материнской» фрамбезии), обычно развиваются на лице, кистях и стопах. Вторичные повреждения на коже появляются спустя 1–4 месяца и последующие поражения могут переходить в пустулярные изъязвления. При заживлении они оставляют на коже весьма характерные бледные рубцовые изменения. Эта вторичная стадия завершается длительным латентным периодом, перетекающим в третич-

ную фазу, при которой поражения скелета подобны сифилитическим — периостальная реакция костеобразования, кортикальная деструкция и остеохондрит.

Клинические признаки

Обычно поражаются дети в возрасте до 10 лет. В районах, где болезнь эндемична, типичные поражения кожи в сочетании с лимфоаденопатией быстро распознаются. В других регионах необходимы серологические пробы и темнопольная микроскопия соскобов с очагов поражения кожи. На поздней стадии становятся очевидными деформация и болезненность костей. Рентгенография выявляет такие признаки как кортикальная эрозия, кортикальная деструкция и периостальное костеобразование; изредка утолщение длинных трубчатых костей может быть настолько выраженным, что напоминает «саблевидную» голень при позднем врожденном сифилисе.

Лечение

Эффективное лечение проводится бензилпенициллином, предпочтительно с внутримышечным введением. Приемлемой альтернативой для лечения пациентов с аллергией к пенициллинам является эритромицин.

ТРОПИЧЕСКАЯ ЯЗВА

Тропическая язва, несмотря на расплывчатое определение, представляет собой совершенно определенный синдром, часто встречающийся в тропических и субтропических регионах, особенно в тех частях Африки, где люди ходят без обуви по грубой почве или высокой траве. Практически всегда возникает на ногах и большинство заболевших составляют мужчины (вероятно, они чаще бывают вне дома, чем женщины). Первичным повреждением является небольшая трещина на коже (порез, царапина, укус насекомого или другая минимальная ссадина), которая контаминируется любой грязью или стоялой водой. Возбудителем часто являются *Fusiformis fusiformis* и *Borrelia vincentii* (оба возбудителя распространены в фекалиях). В результате образуется безболезненная язва, которая с трудом поддается местному лечению (и особенно традиционными средствами, применяемыми в этих регионах мира). Иногда язва может углубляться в мягкие ткани и подлежащую кость; иногда, спустя много лет, язва перерождается в плоскоклеточную карциному.

Клинические признаки

Слегка воспаленная царапина или порез через несколько дней превращается в крупную пустулу. К моменту обращения пациента за медицинской помо-



(а)

(б)

2.10 Тропическая язва. То, что начинается как маленькая царапина или порез, спустя несколько дней превращается в большое распространенное поражение. При рентгенографии определяется выраженная периостальная реакция подлежащей кости.

щью, как правило, пустула уже разрывается, оставляя за собой зловонную язву с выделениями, с плотными округлыми краями на голени, голеностопном суставе или стопе. В некоторых случаях язва начинает разрастаться и уже через 4–6 недель достигает нескольких сантиметров в диаметре. Две или три соседних язвы могут сливаться, формируя большое количество отторгающихся некротических масс, которые приводят к эрозии сухожилий, связок и подлежащих костей. Даже при отсутствии непосредственного поражения кости, на рентгенограммах выявляют выраженную периостальную реакцию на участке, прилежащем к инфицированным мягким тканям. Со временем этот участок кости может утолщаться и подвергаться склерозу, или может возникать эрозия кортикального слоя. При заживлении рубцевание мягких тканей может стать причиной развития контрактур в коленных, голеностопных суставах или в суставах стопы.

Иногда из хронической язвы развивается инвазивная плоскоклеточная карцинома.

Лечение

Лучшее лечение — это профилактика. Для людей, живущих или работающих в тропических регионах,

вероятность инфицирования может быть снижена при ношении обуви и любом способе закрытия ног (брюки, юбка). Все повреждения кожи должны быть промыты и содержаться в чистоте до заживления. В ранних случаях тропической язвы эффективным может быть назначение бензилпенициллина или эритромицина в течение недели. При их неэффективности требуются антибиотики широкого спектра действия, например, цефалоспорины III поколения. Следует ежедневно выполнять туалет язвы и укрывать язву влажными или неадгезивными повязками. Так же для местного лечения рекомендуется метронидазол-гель.

В поздних случаях изъязвление нуждается в кропотливом очищении, удалении некротических масс и лечении антибиотиками широкого спектра действия, эффективными против возбудителей — анаэробной грамотрицательной флоры и вторично присоединившейся инфекции, выделенной при бактериологическом исследовании соскоба с поверхности язвы.

Мягкотканые костные повреждения могут быть настолько серьезными, что потребуют обширного дебримента и кожной пластики. В некоторых случаях оптимальным методом лечения является ампутация.

ТУБЕРКУЛЕЗ

Широко распространенная во всем мире заболеваемость туберкулезом устойчиво снижалась в развитых странах на протяжении второй половины 20 века в основном благодаря эффективности программ здравоохранения, общего улучшения питания и совершенствования химиотерапии. В последние два десятилетия, однако, ежегодная заболеваемость (в особенности внелегочным туберкулезом) снова растет. Это явления связывают с увеличением доли пожилых людей среди населения, ускорением миграционных

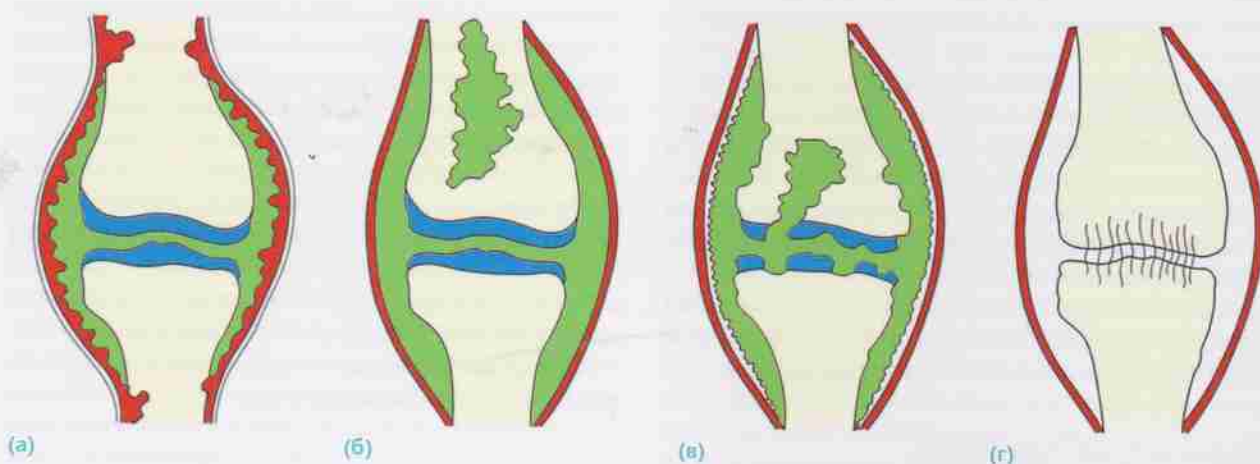
процессов, распространением потребления внутривенных наркотиков и появлением СПИДа.

Проявления поражений туберкулезом скелета обнаруживаются в основном в позвоночнике и крупных суставах, но инфекция может возникнуть в любой кости, синовиальной оболочке или суставной сумке. Предрасполагающими факторами являются хронические заболевания, приводящие к истощению, диабет, употребление наркотиков, длительная кортикостероидная терапия, СПИД и другие заболевания, вызывающие снижение механизмов защиты.

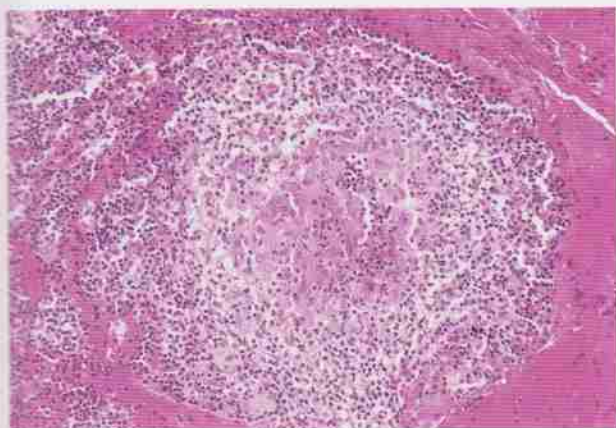
Патология

Микобактерия туберкулеза (человеческого или коровьего) проникает в организм через легкие воздушно-капельным путем, через кишечник при употреблении инфицированных молочных продуктов или реже, через кожу. В отличие от гнойной инфекции, возникает гранулематозная реакция, которая сопровождается некрозом тканей и казеозом.

Первичный туберкулезный комплекс. Из небольшого очага первичного поражения в легких, глотке и кишечнике возбудитель распространяется по лимфатическим сосудам в регионарные лимфоузлы. Такое сочетание изменений называется первичным туберкулезным комплексом. Обычно возбудитель фиксируется в лимфоузлах и не приводит к клиническим проявлениям, но иногда возникает избыточный иммунный ответ с увеличением глоточных миндалин или лимфоузлов брюшной полости. Несмотря на то, что часто не возникает никаких клинических проявлений, первичная инфекция имеет два важных последствия. В лимфоузлах, которые могут частично восстанавливаться и даже кальцифицироваться, бактерии способны выживать в течение многих лет и, таким образом, являться резервуаром инфекции. Во-вто-



2.11 Туберкулезный артрит. Заболевание может начаться в виде синовита (а) или остеомиелита (б). Кроме того, оно может перейти в истинный артрит (в); хрящ разрушен не полностью; заживление происходит путем фиброзного анкилоза (г).



2.12 Туберкулез. Типичная туберкулезная гранулема с некрозом по центру и рассеянными гигантскими клетками окруженными лимфоцитами и гистиоцитами.

рых, организм сенсibilизируется токсином (индексом сенсibilизации является положительная проба Хифа); при реинфекции возникает ответ различной степени выраженности, а альтерация окружающих тканей может доходить до деструктивных изменений.

Вторичное распространение (вторичный туберкулез). Если устойчивость к первичной инфекции снижена, то может возникнуть широкая диссеминация возбудителя по кровотоку с развитием милиарного туберкулеза, менингита и множественных туберкулезных поражений. Обычно это происходит спустя месяцы и годы, возможно, в периоды снижения иммунитета и сохранения бактерий во внелегочных тканях. Некоторые из этих очагов развиваются до деструктивных повреждений, к которым может быть применен термин «третичное повреждение».

Третичное повреждение (третичный туберкулез). Кости и суставы вовлекаются в процесс примерно в 5% случаев туберкулеза. Склонность к таким повреждениям имеют тела позвонков и крупные суставы. Мультифокальные повреждения возникают у трети пациентов. В установленных случаях очень трудно бывает определить, началась ли инфекция в суставе и затем перешла в прилегающую кость или наоборот. Субхондральная кость и синовиальная оболочка имеют общее кровоснабжение и могут инфицироваться одновременно. Однажды надежно обосновавшись в ткани, возбудители поддерживают хроническую воспалительную реакцию. Характерным очагом поражения при микроскопии является туберкулезная гранулема (или «бугорок») — это скопление эпителиоидных и гигантских многоядерных клеток, окружающих зону некроза с инфильтрацией по периферии круглыми клетками (в основном лимфоцитами).

Внутри пораженной области появляются маленькие участки казеозного некроза. Возможно слияние в крупные желтоватые массы или же формирование в центре абсцесса с гноем и секвестрами кости. Костные поражения имеют тенденцию к быстрому распространению. Хрящ эпифиза не является барьером для инфекции, и вскоре она поражает сустав. Только в телах позвонков или менее часто в большом вертеле бедра и пястных и предплюсневых костях, инфекция может существовать в виде классического хронического остеомиелита. При вовлечении синовиальной оболочки она утолщается, становится отечной, приводя к обильному выпоту в сустав.

От складок синовиальной оболочки на суставную поверхность может нарастать паннус (вал) грануляционной ткани, артикулярный хрящ постепенно разрушается, хотя быстрой и полной деструкции, вызываемой пиогенными микроорганизмами, при отсутствии вторичной инфекции не возникает.



2.13 Туберкулез — клинические и рентгенологические признаки. (а) Генерализованная гипотрофия ранее являлась общим признаком всех форм туберкулеза. В настоящее время туберкулез скелета возникает у мнимо выглядящих здоровыми людей. Ранним признаком является околоуставной остеопороз вследствие синовита — левый коленный сустав на снимке (б). Это явление при лечении проходит, но если хрящ и кость разрушены (в), заживление произойдет с фиброзом и движения в суставе останутся болезненными.

По краям сустава, вдоль синовиальных складок может наблюдаться костная эрозия. К тому же повышенная васкуляризация вызывает локальный остеопороз.

При отсутствии диагностики казеозный некроз и инфекция распространяется в окружающие мягкие ткани с образованием «холодного» (по сравнению с гнойным) абсцесса. Он может прорваться через кожу с формированием свища, туберкулезной язвы или распространяться вдоль слоев ткани на некоторое расстояние от первичного очага. Характерно присоединение вторичной гнойной инфекции.

Если болезнь купирована на ранних стадиях, то выздоровление может быть полным. Но если суставной хрящ был серьезно поврежден, то исходом может быть фиброз или анкилоз с прогрессирующей деформацией сустава. Внутри фиброзно-казеозных масс микобактерия может оставаться живой, сохраняя потенциал для повторных обострений заболевания спустя много лет.

Клинические признаки

В анамнезе может присутствовать эпизод перенесенной инфекции или недавнего контакта с больным туберкулезом. Пациент, как правило, ребенок или молодой человек, жалуется на боли и отек в суставах с небольшим покрытием мягкими тканями. В запущенных случаях могут иметь место приступы лихорадки, ночная потливость, усталость и потеря веса.

Родственники могут сообщить о «ночном плаче»: сустав, скованный мышечными спазмами во время бодрствования, расслабляется во сне и воспаленные или поврежденные ткани растягиваются или сжимаются, вызывая внезапные эпизоды сильной боли. Гипотрофия мышц заметна невооруженным глазом, и часто имеет место значительное утолщение синовиальной оболочки. Региональные лимфатические узлы могут быть увеличены и болезненны. Движения ограничены во всех направлениях. С прогрессированием эрозии сустав становится тугоподвижным и деформированным.

При туберкулезе позвоночника боль может быть обманчиво несильной, часто возникая только при сотрясении позвоночника. В последующем пациент может ни на что не жаловаться до появления абсцесса (обычно в области свода крестца или поясничной области с одной стороны от средней линии) или до коллапса тела позвонка, приводящего к локальному кифозу. Иногда клинические признаки заключаются в слабости или нестабильности нижних конечностей.

Множественные очаги инфекции в костях и суставах иногда обнаруживаются на различных стадиях формирования, с большей вероятностью появления у больных со сниженным иммунитетом.

Рентгенологические признаки

Характерны отек мягких тканей и периартикулярный остеопороз. Костные концы выглядят «вымывыми»,

и суставная щель сужается. У детей эпифизы могут быть увеличенными, вероятно, в результате длительно существующей гиперемии. Позднее возникает эрозия субхондральной кости. Как правило, наблюдается повреждение концов обеих костей, формирующих сустав, указывая на начало воспалительного процесса в синовиальной оболочке. В концах прилежащих костей может появиться кистозное поражение, но периостальная реакция отсутствует или выражена слабо. В позвоночнике характерными проявлениями является эрозия и коллапс тела позвонка, снижение межпозвоночного пространства. Мягкотканые тени могут выявить паравертебральный абсцесс.

Лабораторные исследования

СОЭ повышена и может присутствовать относительный лимфоцитоз. Пробы Манту и Хифа будут положительны. Это чувствительные, но не специфичные тесты. Например, отрицательный результат пробы Манту исключает диагноз, но положительный тест лишь показывает наличие туберкулезной инфекции в настоящее время или в прошлом. Если получена синовиальная жидкость, то она может быть мутной, концентрация белка и число лейкоцитов — повышено. Идентифицируются кислотоустойчивые бациллы в 10–20% случаев, а культура высевается более чем в половине случаев. Более надежным методом является биопсия синовиальной оболочки. Образец показывает характерные гистологические признаки и можно выявить кислотоустойчивые бациллы; посевы на культуру положительны в 80% случаев у пациентов, получающих антибактериальную терапию.

Диагностика

За исключением наиболее распространенных локализаций туберкулеза диагноз обычно ставится поздно просто потому, что это заболевание не предполагается. Признаками, которые должны побуждать к активным диагностическим исследованиям, являются:

- длительное присутствие боли и отека в анамнезе;
- вовлечение только одного сустава;
- выраженное утолщение синовиальной оболочки;
- выраженная гипотрофия мышечной массы;
- периартикулярный остеопороз на рентгенограмме;
- увеличенные лимфоузлы;
- положительный тест Манту.

Для гистологического исследования и посевов на культуру часто необходима синовиальная биопсия. Суставной туберкулез должен быть дифференцирован со следующими заболеваниями.

Транзиторный синовит. Довольно часто встречается у детей. На первый взгляд, кажется, что нет разницы

с любым другим воспалительным артритом легкой степени тяжести; однако артрит всегда проходит после нескольких недель постельного режима. При рецидиве синовита требуется более глубокое обследование (и даже биопсия).

Моноартикулярный ревматоидный артрит. Иногда ревматоидный артрит начинается с единственного крупного сустава. Он клинически неотличим от туберкулеза, и для диагностики необходимо ждать результата синовиальной биопсии.

Подострый артрит. Такие заболевания как амёбная дизентерия или бруцеллез иногда осложняются артритом. Анамнез, клинические признаки и лабораторные исследования обычно позволяют поставить диагноз.

Геморагический артрит. Физикальные признаки наличия крови в суставе могут быть схожи с таковыми при туберкулезном артрите. Если кровоизлияние следует за единственным недавним повреждением, анамнез и отсутствие гипотрофии подтверждают диагноз гемартроза. Последующие повторные кровотечения, такие как при гемофилии, клинически больше напоминают туберкулез, но при этом имеются анамnestические данные о кровотечениях в других местах.

Гнойный артрит. При длительно существующих случаях исключение давнего септического артрита может быть затруднено.

Лечение

Хью Оуэн Томас давно рекомендовал проводить лечение туберкулеза отдыхом, который должен быть «длительным, непрерывным, стойким и принудительным». Это включает иммобилизацию сустава, вытяжение для преодоления мышечного спазма и профилактики коллапса суставных поверхностей. При использовании современной химиотерапии это больше не является обязательным условием лечения. Покой и иммобилизация варьируют в зависимости от потребностей конкретного пациента. Если терапия начата на ранних стадиях, постельный режим показан только до стихания боли и системных проявлений, затем пациентам позволяет ограниченная активность до разрешения суставных изменений, обычно от шести месяцев до года. Прогрессивная деструкция сустава может потребовать более длительной иммобилизации и покоя в вынужденном положении для предотвращения анкилоза в невыгодном положении. Однако и в этом случае движения приветствуются настолько, насколько позволяют симптомы.

ХИМИОТЕРАПИЯ

Наиболее эффективной является комбинация противотуберкулезных препаратов, обязательно включая

рифампицин и изониазид. На протяжении последнего десятилетия возросло количество случаев лекарственной резистентности, вызывая необходимость включения в комплекс различных «усиливающих» препаратов.

Начальная фаза *интенсивного лечения* лечения включает изониазид 300–400 мг, рифампицин 450–600 мг и фторхинолоны 400–600 мг ежедневно в течение 5–6 месяцев. Все чувствительные бактерии погибнут в результате этой бактерицидной атаки. Следующие 9 месяцев проводится вторая фаза, *продолжение лечения*, для элиминации персистирующих, слабо или неинтенсивно растущих, дремлющих и внутриклеточных форм микобактерий. Она включает использование изониазида и пипразинамида в дозировке 1500 мг в день в течение 4,5 месяцев и изониазида и рифампицина еще на 4,5 месяца. Последняя фаза, *профилактическая*, включает назначение изониазида и этамбутола в дозировке 1200 мг в день еще на 3–4 месяца. В течение всего периода лечения препараты и дозы могут быть изменены в зависимости от возраста пациента, веса, общего состояния организма и реакции на лечение.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Оперативная санация туберкулезных очагов в настоящее время выполняется редко. Однако при возникновении холодного абсцесса может потребоваться неотложная аспирация и санация.

При купировании процесса, когда активность артрита полностью стихла, пациент может вернуться к обычному режиму, но он должен сообщать о возникновении любых новых симптомов. Однако если сустав болезненный и суставные поверхности разрушены, могут быть показаны артродез или эндопротезирование (артропластика). Чем дольше сустав находится в покое, тем ниже риск реактивации инфекции; но, тем не менее, некоторый риск рецидива всегда существует, поэтому необходимо проводить химиотерапию в течение трех месяцев до и после операции.

БРУЦЕЛЛЕЗ

Бруцеллез — нетипичная, но от этого не менее важная причина подострого и хронического гранулематозного инфекционного поражения костей и суставов. У человека встречаются три разновидности возбудителей *Brucella melitensis*, *B. abortus* (от крупного рогатого скота), *B. suis* (от свиней). Инфекция обычно возникает при употреблении непастеризованного молока или при контакте с инфицированным мясом среди фермеров и мясников. В прошлом наиболее часто она была распространена в странах Средиземноморья и в определенных частях Африки и Индии. Примерно у 50% пациентов с хроническим бруцеллезом развивается артрит.

Патология

Микроорганизм проникает с инфицированными молочными продуктами, или, реже, прямым путем через кожу и слизистые оболочки. Возбудитель достигает лимфатической системы и затем разносится кровотоком в разные части тела. Очаги инфекции могут возникать в костях (обычно в телах позвонков) или в синовиальной оболочке крупных суставов. Типичное поражение представляет собой хроническую воспалительную гранулему с перифокальной инфильтрацией круглыми и гигантскими клетками. В центре может возникать казеозный некроз, ведущий к формированию абсцесса и распространению в окружающие ткани.

Клинические признаки

Клиническая картина обычно представлена лихорадкой, общим недомоганием, головной болью, последующими болями в суставах и в спине. Начало заболевания может быть острым и вызывать опасения; чаще заболевание начинается постепенно и прогрессирует до локализации симптомов в одном из крупных суставов (тазобедренном или коленном) или в позвоночнике. Сустав становится болезненным, отечным и напряженным, с ограничением движений во всех направлениях. Если вовлекается позвоночник, обычно выявляется местная болезненность и невозможность движений в пораженном отделе.

Системные проявления волнообразны с чередующимися периодами лихорадки и кажущегося улучшения (отсюда старое название «волнообразная лихорадка»). Диагностика, обычно значительно запаздывает, иногда вплоть до появления деструктивных изменений.

Рентгенография

Рентгенологическая картина представлена подострым артритом с сужением суставной щели, медленным прогрессированием эрозии костной ткани и периартикулярным остеопорозом. В позвоночнике возможны деструкция и коллапс тел смежных позвонков с облитерацией диска между ними.

Лабораторные исследования

Положительная реакция агглютинации является диагностической при титре выше 1:80. Пункция сустава и биопсия могут позволить выделить и идентифицировать микроорганизм.

Диагностика

Диагноз обычно отсроченный из-за необходимости исключения других подострых артритов. *Туберкулез*

и бруцеллез имеют схожие клинические и рентгенологические признаки. Дифференциальная диагностика обычно затруднена и должна основываться на результатах реакции агглютинации, синовиальной биопсии и бактериологических исследованиях. *Болезнь Рейтера* и другие формы реактивных артритов часто сопровождаются начальными системными проявлениями. Однако при этом лихорадка не столь выражена, и эрозия сустава обычно наступает позже и в более легкой степени.

Лечение

Антибактериальная терапия. Инфекция обычно чувствительна к комбинации тетрациклина и стрептомицина в течение 3–4 недель. Альтернативной эффективной схемой является комбинация рифампицина и новейших цефалоспоринов.

Оперативное лечение. При абсцессах необходима санация. Некротизированные кости и хрящи должны быть тщательно иссечены. При разрушении сустава может потребоваться артродез или артропластика, после полного купирования инфекции.

ЛЕПРА (ПРОКАЗА)

Лепра — вялотекущее инфекционное хроническое заболевание вызываемое кислотоустойчивой *Mycobacterium leprae*. Оно характеризуется гранулематозным повреждением периферических нервов, кожи и слизистых верхних дыхательных путей.

Ранее лепра встречалась достаточно часто во всем мире. Сегодня это редкое заболевание за пределами некоторых частей Южной Азии, Африки, Латинской Америки и островов Тихого Океана. Несмотря на то, что болезнь хорошо лечится лекарственными препаратами, ее калечащего воздействия избежать, как правило, не удастся. Инфекция передается в основном воздушно-капельным путем; контакт через неповрежденную кожу не опасен. Прежде чем появятся клинические признаки, может пройти несколько лет.

Патология

У большинства инфицированных людей вырабатывается эффективный иммунитет. У некоторых развиваются небольшие кожные поражения, проявляющиеся в виде слабовыраженных пятен гипопигментации (недифференцированная лепра).

Выздоровление происходит спонтанно. При прогрессировании заболевания оно приобретает одну из нескольких форм, в зависимости от выраженности иммунного ответа.

Туберкулоидная лепра возникает при гиперчувствительности замедленного типа к антигенам микобак-



(а)

(б)

2.14 Лепра — поздние признаки (а) Типичная «когтистая» деформация кисти. (б) Этот пациент имеет значительно худшее поражение в виде потери всех пальцев обеих кистей.

терии лепры в комбинации с некоторым снижением клеточно-опосредованного иммунитета.

Гранулема при туберкулоидной лепре фокальная и очерченная и состоит из эпителиоидных клеток с небольшим количеством рассеянных гигантских клеток и окружением из лимфоцитов, очень напоминающая туберкулезную.

Лепроматозная лепра наблюдается у пациентов неспособных к выработке эффективного клеточно-опосредованного иммунитета к микобактериям лепры. В этом случае гранулема диффузная и распространенная и состоит из макрофагов, многие из которых наполнены кислотоустойчивыми бактериями лепры. По лепроматозной гранулеме могут быть рассыпаны круглые клетки (лимфоциты). Может поражаться вся кожа тела.

Пограничные типы. Это промежуточные формы, в которых проявляются признаки обоих вышеописанных вариантов. Без лечения они становятся схожи с лепроматозной формой.

При лепре всегда поражаются периферические нервы. В этот процесс могут вовлекаться кожные ветви нервов, кожные нервы, также как и большие нервные стволы. Пораженные нервы утолщаются. Кроме гранул происходит гипертрофия периневрия и эпиневирия, демиелинизация, аксональная дегенерация и эндоневральный фиброз. Утолщенные нервные стволы могут сдавливаться внутри собственных оболочек или ригидными стенками фибрино-костных тоннелей, через которые они проходят (например, локтевой нерв в локтевом суставе). Иногда туберкулоидные гранулемы нерва подвергаются казеозному некрозу. Важным фактором, вносящим вклад в повреждение нерва является плохая биоод-

ступность лекарственных препаратов к участкам нервов, подверженных ишемии.

Хроническое течение лепры часто сопровождается острыми воспалительными эпизодами — так называемыми «реакциями», которые возникают вследствие накопления циркулирующих иммунных комплексов (узловая лепрозная эритема или реакция II типа) или вследствие возрастания клеточно-опосредованного иммунного ответа и активности реакции гиперчувствительности замедленного типа (обратная реакция или реакция I типа). При этом процессы, возникающие в нервах (острый неврит), значительно повышают риск повреждения нервов.

Клинические признаки

Гипопигментные пятна на коже со сниженной чувствительностью возникают при всех типах лепры. При осмотре могут обнаруживаться утолщенные кожные нервы, а при пальпации можно ощутить утолщенные нервные стволы, которые проходят близко к поверхности кожи, особенно в области пересечения с костью (обычно за медиальным мыщелком плечевой кости в области локтевого сустава). Также можно обнаружить необратимые повреждения нервов, сопровождающиеся мышечной слабостью и деформацией кистей и стоп. Трофические язвы, вызывающие прогрессирующую деструкцию пораженных участков, возникают на кистях и стопах.

Кожные поражения при *туберкулоидной лепре* представлены редкими, четко отграниченными гипопигментными пятнами, лишенными чувствительности. Напротив, при *лепроматозной лепре* кожа повреждается диффузно и широко, очаги повреждения

представлены множественными, симметрично расположенными макулярными элементами с некоторой потерей чувствительности. Бляшки и узлы проявляются в поздних стадиях болезни. Огрубление кожи лица и утрата бровей ведут к типичным львиным чертам лица. Лепроматозное изъязвление слизистой носа ведет к деструкции носовой перегородки и деформации носа.

Периферические нервы поражаются обширно при лепроматозной лепре, тогда как при туберкулоидной лепре повреждение нервов выражено слабо и носит локальный характер. Как правило, в процесс вовлекаются кожные нервы и крупные нервные стволы верхних и нижних конечностей. За исключением V и VII пары, черепно-мозговые нервы не поражаются. Клинические признаки поражения нервов проявляются раньше при туберкулоидной лепре и значительно позже при лепроматозной.

Повреждение нервов при туберкулоидной лепре могут приводить к казеозному некрозу с последующим его разжижением, что приводит к интраневральному холодному абсцессу по типу интраневральной опухоли, или же гной может прорваться через эпиневрий и проявлять себя в виде хронического кольцевидного абсцесса.

Диагностика

В странах, где заболевание распространено, клиническая диагностика редко вызывает сомнения. Признаками, предполагающими наличие заболевания, служат очаги кожного поражения с потерей чувствительности, осязаемое или видимое утолщение нервов, которые могут быть болезненными, участки с отсутствием чувствительности, хронические язвы на стопах и типичная деформация кистей и стоп вследствие дегенерации и дисбаланса мышц. В странах, где это заболевание не эндемично, диагноз возможен после получения результатов исследований соскоба кожи, серологических тестов, кожной или невральной биопсии.

Типы поражения нервов

Нервные стволы верхних конечностей вовлекаются в процесс гораздо чаще, чем нижних. Существует определенная закономерность областей вовлечения, риска повреждения и шансов на выздоровление нерва (см. табл. 2.3).

На верхней конечности наиболее часто развивается паралич локтевого нерва, а комбинированное поражение срединного и локтевого нерва встречается значительно реже. Иногда возникает тройной паралич (поражение нервов лучевого, локтевого и срединного).

Лечение

В зависимости от задач лечения пациенты разделяются на две категории: первая — олигобациллярная

(недифференцированная и туберкулоидная формы лепры) и вторая — мультибациллярная (лепроматозная и пограничная формы лепры).

КОМПЛЕКСНАЯ МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ

Комбинированная терапия с рифампицином в качестве одного из препаратов — это основа лечения. Однако выбор препарата и продолжительность лечения зависят от формы заболевания. Следуя рекомендациям ВОЗ, пациенты первой категории лечатся рифампицином в дозе 600 мг ежемесячно и дапсоном 100 мг ежедневно в течение 6 месяцев. Пациенты второй категории получают рифампицин 600 мг и клофазимин 300 мг ежемесячно и ежедневно дапсон 100 мг и клофазимин 50 мг в течение 12 месяцев. Обострения, особенно в виде острого неврита, купируются противовоспалительными препаратами, среди которых наиболее важное место занимает преднизолон, и другой поддерживающий терапией.

ДЕКОМПРЕССИЯ НЕРВА

Иногда для улучшения кровоснабжения нерва требуется хирургическая декомпрессия нервных стволов, что позволяет противовоспалительным и противовоспалительным препаратам достигать поврежденных участков, а также предотвратить или купировать повреждение нерва. Хирургическая декомпрессия показана: а) при остром неврите, когда даже при применении кортикостероидов нарастает неврологический дефицит; б) для облегчения тяжелой, не отвечающей на медикаментозное лечение неврологической боли.

Декомпрессия включает в себя расширение туннеля (часто с иссечением медиального надмышечка плеча для локтевого нерва) в комбинации с рассечением эпиневрия и удалением всех склерозированных сегментов нерва. *Удалять эпиневрий не следует!*

ЛЕЧЕНИЕ АБСЦЕССА НЕРВА

Холодные абсцессы сочетаются с ухудшением неврологической функции и в случае близкого прорыва требуют иссечения или хирургической санации. Если абсцесс не сопряжен с неврологическим дефицитом, неотложное хирургическое вмешательство не требуется, при условии возможности периодического осмотра.

ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ ОСТАТОЧНОГО ПАРАЛИЧА И ТРОФИЧЕСКИХ ПОРАЖЕНИЙ

Длительно существующие невропатические осложнения лепры рассмотрены в главе 11. Печально известные деформации и инвалидизация возникают в результате: а) местных лепрозных гранулем (в том числе на лице); б) повреждения нервов кистей и стоп с последующим параличом мышц; в) так называемых трофических повреждений (язвы и укорочение пальцев, увечья), возникающих вследствие потери чувствительности кистей и стоп.

Таблица 2.3 Особенности вовлечения нервных стволов при лепре.

Пораженный нерв	Типичная локализация	Степень поражения ^a	Двигательный паралич	Восстановление
Локтевой ^c	Над локтевым суставом/в области запястья	++++	++++	+
Срединный	Над запястьем	++	++	++
Общий большеберцовый	Задняя поверхность коленного сустава	+++	+	++
Большеберцовый	Голеностопный сустав	+++	+++	б
Лучевой	Кожная порция	+++	Не применимо	Не применимо
Лучевой	Локтевой сгиб	++	(только мышцы предплечья)	+++

(a) Утолщение; (б) болезненность/боль; с наиболее часто поражаемым нервом.

+ нехарактерно; ++ характерно; +++ более чем характерно; ++++ очень характерно.

Эти осложнения могут быть предотвращены ранним лечением заболевания, адекватной терапией неврита и защитой лишенных чувствительности рук и ног. Парез и сформировавшиеся деформации могут, как правило, корригироваться хирургическим путем (см. главу 11). Хотя это в основном делается для улучшения функции, восстановление нормального внешнего вида также важно для пациентов, больных лепрой. Такие деформации как когтеобразные пальцы и повисшая стопа становятся своеобразным клеймом с тяжелыми социальными последствиями. При показаниях к хирургическому вмешательству необходима антилепрозная терапия и предупреждение острого неврита любого нервного ствола в течение шести месяцев. Пациенты должны быть хорошо мотивированы на лечение, и следует проводить соответствующую предоперационную подготовку с назначением подходящей физиотерапии. Отсутствие условий для пред- и послеоперационной терапии является абсолютным противопоказанием для реконструктивной хирургии.

ГРИБКОВАЯ ИНФЕКЦИЯ

Грибковая или фунгозная инфекция часто является причиной безболезненной гранулематозной реакции, нередко с формированием абсцесса, деструкцией тканей и изъязвлением. При вовлечении костно-мышечной системы часто имеет место прямое распространение инфекции из прилегающих тканей. Тем не менее, в отдельных случаях кости и суставы могут быть инфицированы гематогенным путем из отдаленных очагов.

Эти заболевания для удобства разделены на поверхностные и глубокие микозы.

Поверхностные микозы. Это, прежде всего, инфекции кожи или слизистых, которые распространяются

в прилежащие мягкие ткани и кости. Наиболее частыми примерами являются мадуromикозы (группа, включающая несколько разновидностей возбудителей), *Sporotrix* и различные варианты *Candida*.

Актиномикозы обычно относят к поверхностной грибковой инфекции. Возбудители, наиболее частый из которых *Actinomyces israelii*, являются не истинными грибами, а анаэробными микроорганизмами, и обладают схожими с грибами проявлениями.

Глубокие микозы. Эта группа включает инфекции, вызываемые *Blastomyces*, *Histoplasma*, *Coccidioides*, *Cryptococcus*, *Aspergillus* и другими редкими грибами.

Организмы, которые развиваются в гниющих растениях и испражнениях птиц, проникают внутрь через легкие и могут быть причиной гриппоподобного заболевания. Инфекции костей и суставов не характерны, за исключением пациентов с нарушенным иммунитетом.

Мадуромикоз

Это хроническая грибковая инфекция, распространенная в Северной Африке и субконтинентальной Индии. Проникновение обычно происходит через порез на стопе с распространением через подкожные ткани вдоль влагалищ сухожилий. Кости и суставы инфицируются прямой инвазией. Формируются абсцессы, которые прорываются через кожу множеством свищей.

На ранних стадиях могут присутствовать болезненные подкожные узлы, которые редко принимают во внимание. Гораздо чаще пациенты обращаются, когда имеется индуративный отек стопы с выделением из свищей и язвами. При рентгенографии выявляют множественные костные полости и прогрессирующую костную деструкцию. Возбудитель может быть обнаружен в свищевом отделяемом или при исследовании тканевого биоптата.



2.15 Мадуромикоз. У жительницы Средиземноморья, торговашей на рынке, имелись постоянные крошечные абсцессы и подтекающие свищи на стопах. Рентгенограммы выявляют, что костная деструкция уже распространилась на кости плюсны, и после двух лет неэффективного лечения стопа была ампутирована.

Результаты лечения неудовлетворительные, поскольку не существует действительно эффективной химиотерапии. Терапевтический эффект оказывает внутривенное введение амфотерицина В, однако препарат довольно токсичен и вызывает побочные эффекты в виде рвоты, головных болей и лихорадки. Наркотизированные ткани должны быть широко иссечены, но даже и после этого иногда трудно остановить дальнейшую инвазию. В некоторых случаях показана ампутация.

Кандидоз

Candida albicans — это нормальный симбионт человека, способный стать причиной поверхностных инфекций кожи или слизистых оболочек. Глубокая системная инфекция возникает редко за исключением случаев снижения иммунитета.

Кандидозный остеомиелит и артрит могут быть следствием прямой контаминации при оперативных вмешательствах или других процедурах, таких как артроскопия, пункция сустава и биопсия. Диагноз обычно ставится после исследования инфицированной ткани и культивирования раневого материала.

Лечение включает тщательное промывание сустава и кюретаж отграниченных костных повреждений в сочетании с внутривенным введением амфотерицина В.

Актиномикоз

Инфекция обычно вызывается *Actinomyces israelii*, анаэробным грамположительным микробом. Несмотря

на редкость это инфекции, ее выявление очень важно, так как микроорганизм чувствителен к антибиотикам. Типичная область инфекции — нижняя челюсть (рот и глотка). Но костная инфекция также встречается в позвонках (распространяется из легких и кишечника) и в области таза (распространение из слепой и ободочной кишки). Периферические инфекции проникают путем прямой инвазии в мягкие ткани и затем распространяются на кости. В месте инфекционного поражения может быть плотный, болезненный отек мягких тканей с последующим формированием абсцесса и одним или несколькими хроническими свищами с отделяемым. При рентгенографии могут быть выявлены кистозные типы костной деструкции. Организм может быть легко идентифицирован в отделяемом из свища, но только при анаэробном культивировании.

Лечение должно продолжаться в течение нескольких месяцев большими дозами бензилпенициллина G, тетрациклина или эритромицина.

ГЛУБОКИЕ МИКОЗЫ

Гистоплазмоз, бластомикоз, кокцидиомикоз редко являются причинами костной или суставной инфекции, но они должны всегда предполагаться у пациентов со сниженным иммунитетом и артритом крупного сустава или остеомиелитом в необычной локализации.

Диагностика обычно запаздывает и часто сопряжена со специфическим микробиологическим исследованием по идентификации возбудителя.

Лечение внутривенным амфотерицином умеренно эффективно. Оперативное лечение может быть применено для санации абсцессов и удаления некротических тканей.

ЭХИНОКОККОЗ

Это заболевание вызывается ленточным червем — эхинококком.

Паразитарные инвазии распространены среди овец, но поражение костей возникает редко.

Возбудитель, червь цистода, имеет сложный жизненный цикл. Основной хозяин — это собака или другое плотоядное животное, которое является носителем паразита в кишечнике. Сегменты червя и яйца выходят с фекалиями и позже проглатываются одним из промежуточных хозяев, обычно овцой, крупным рогатым скотом или человеком.

Здесь личинки через порталный кровоток попадают в печень и редко в другие органы, где они образуют кисты, содержащие множество сколексов. Зараженное мясо съедается собаками или людьми, давая развитие новому поколению паразита. Сколексы,

переносимые током крови, изредка оседают в костях и образуют эхинококковые кисты, медленно увеличивающиеся с некоторым ограничением кортикальным слоем или эпифизом. Наиболее часто поражаемые кости — позвонки, таз, бедро, лопатка и ребра.

Клинические признаки

Пациенты жалуются на боль и отечность, а иногда первым клиническим проявлением может стать патологический перелом позвонка или компрессия спинного мозга. Инвазия может произойти в детстве, но кисты увеличиваются медленно, и клинические симптомы могут появиться только через много лет.

Диагноз легко предположить, если пациент прибыл из районов, связанных с овцеводством.

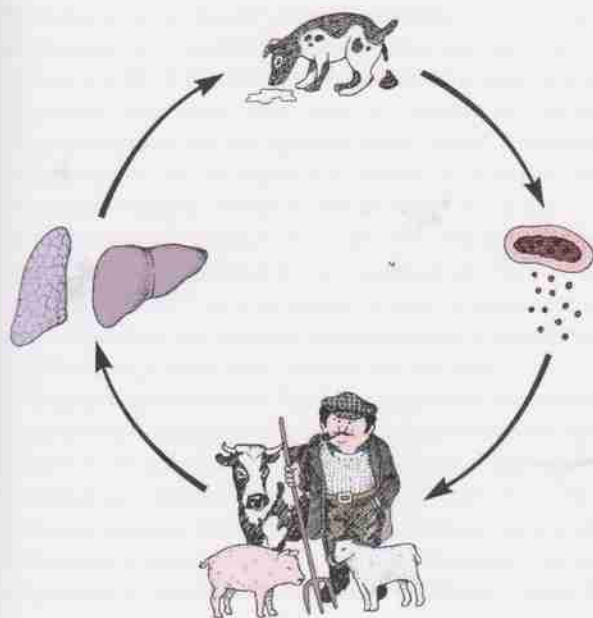
Методы визуализации

При рентгенографии выявляются единичные или множественные костные кисты с умеренной экспансией на кортикальный слой. Однако кортикальное истончение может привести к патологическому перелому.

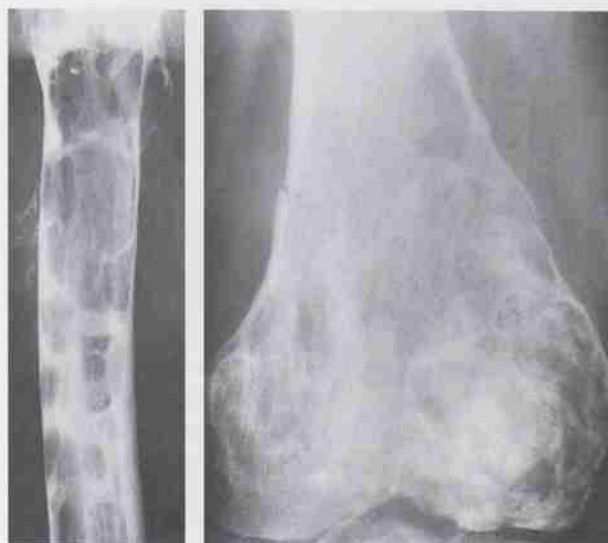
В позвоночнике эхинококкоз может вовлекать в процесс смежные позвонки с распространением больших кист в паравerteбральные мягкие ткани. Эти признаки особо хорошо видны при КТ и МРТ, обязательно назначаемые, если предполагается оперативное лечение.

Лабораторное исследование

Проба Касони (фиксация комплимента) может быть положительной, особенно в запущенных случаях.



2.16 Эхинококкоз. Жизненный цикл ленточного червя, вызывающего заболевание.



(а)

(б)

2.17 Эхинококкоз костей Два примера вовлечения костей: без поражения кортикального слоя (а) и с его значительным истончением (б).

Диагностика

Эхинококкоз должен быть включен в дифференциальный диагноз доброкачественных и злокачественных костных кист и кистозных опухолей. Если клинических и рентгенологических данных недостаточно, необходимо выполнить пункционную биопсию, хотя при этом существует риск распространения заболевания.

Лечение

Антигельминтный препарат альбендазол умеренно эффективен для уничтожения паразита. Он должен применяться повторными курсами. Рекомендуемая программа перорального применения предполагает 10 мг на 1 кг веса в день в течение 3 недель, затем повторение курса не менее 4 раз с недельным перерывом между курсами. Во время лечения требуется мониторинг функции печени, почек и костного мозга.

Однако костные кисты зачастую не излечиваются и рецидивируют. Показанием к хирургическому лечению является продолжающееся увеличение кисты или распространение поражения тканей, риск перелома, инвазия в мягкие ткани и сдавление жизненно важных структур. Выскабливание и костная трансплантация уменьшают риск патологического перелома. Во время операции костная полость должна быть «стерилизована» обильным количеством гипертонического раствора, спирта или формалина для уменьшения риска рецидива.

Радикальная резекция с отступом 2 см от края кисты наиболее эффективна, но не всегда выполнима и сложна. В длинных трубчатых костях внутрикостное

пространство может быть заполнено онкологическим протезом и при необходимости включать артропластику. Крупные кисты позвоночника, таза и тазобедренного сустава очень трудно вылечить подобным способом. В некоторых случаях хирургическая просто невозможна.

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- Blyth MJG, Kinkaid R, Craigen MAC, Bennet GC. The changing epidemiology of acute and subacute haematogenous osteomyelitis in children. *J Bone Joint Surg* 2001; **83B**: 99–102.
- Björkstén B & Boquist L. Histopathological aspects of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *J Bone Joint Surg* 1980; **62B**: 276–380.
- Boutin RD & Resnick D. The SAPHO syndrome: an evolving concept for unifying several idiopathic disorders of bone and skin. *Am J Roentgenol* 1998; **170**: 585–91.
- Carr AJ, Cole WG, Robertson DM, Chow CW. Chronic multifocal osteomyelitis. *J Bone Joint Surg* 1993; **75B**: 582–91.
- Chung SMK. The articular supply of the developing proximal end of the human femur. *J Bone Joint Surg* 1976; **58A**: 961–70.
- Cierny G 3rd, Mader JT, Penninck JJ. A clinical staging system for adult osteomyelitis. *Clin Orthop Relat Res* 2003; **414**: 7–24.
- Ebong WW. Acute osteomyelitis in Nigerians with sickle cell disease. *Ann Rheum Dis* 1986; **45**: 911–5.
- Ellington JK, Harris M, Webb L, et al. Intracellular *Staphylococcus aureus*. A mechanism for the indolence of osteomyelitis. *J Bone Joint Surg* 2003; **85B**: 918–21.
- Gristina AG. Biomaterial-centred infection: microbial adhesion versus tissue integration. *Science* 1988; **237**: 437–51.
- Hashmi MA, Norman P, Soleh M. The management of chronic osteomyelitis using the Lautenbach method. *J Bone Joint Surg* 2004; **86B**: 269–75.
- Lidwell OM. Clean air at operation and subsequent sepsis in the joint. *Clin Orthop Relat Res* 1986; **211**: 91–102.
- Perez-Stable EJ & Hopewell PC. Current tuberculosis treatment regimens: choosing the right one for your patient. *Clin Chest Med*, 1989; **10**: 323–39.
- Rasool MN & Govender S. The skeletal manifestations of congenital syphilis. *J Bone Joint Surg* 1989; **71B**: 752–5.
- Roberts JM, Drummond DS, Breed AL, et al. Subacute haematogenous osteomyelitis in children: a retrospective study. *J Paediatr Orthop* 1982; **2**: 249–54.
- Song Kit M, Sloboda John F. Acute hematogenous osteomyelitis in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2001; **9**: 166–75.
- Trueta J. The normal vascular anatomy of the human femoral head during growth. *J Bone Joint Surg* 1957; **39B**: 358–94.
- Trueta J. Three types of acute haematogenous osteomyelitis. *J Bone Joint Surg* 1959; **41B**: 671–80.
- Unkila-Kallis L, Kallis MJT, Peltola H. The usefulness of C-reactive protein levels in the identification of concurrent septic arthritis in children who have acute haematogenous osteomyelitis. *J Bone Joint Surg*, 1994; **76A**: 848–53.
- Whalen JL, Fitzgerald RH Jr, Morrissy RT. A histological study of acute haematogenous osteomyelitis following physeal injuries in rabbits. *J Bone Joint Surg* 1988; **70A**: 1383–92.

Воспалительные ревматические заболевания

3

Christopher Edwards, Louis Solomon

Понятие «воспалительные ревматические заболевания» охватывает ряд заболеваний, вызывающих хронические боли, скованность и припухлость вокруг суставов и сухожилий. В дополнение, они обычно ассоциируются с внесуставными симптомами, включающими кожную сыпь и воспалительные заболевания глаз. Пациенты с этими заболеваниями, как правило, умирают раньше своих сверстников в результате действия хронического воспаления. Многие — возможно все — обусловлены нарушением иммунной реакции в результате сочетания воздействий окружающей среды на фоне генетической предрасположенности.

РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ

Ревматоидный артрит (РА) — наиболее частая причина хронического воспалительного заболевания суставов. Типичные проявления включают симметричный полиартрит и тендосиновит, утреннюю скованность, повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) и появление аутоантител к иммуноглобулинам (ревматоидный фактор) сыворотки крови. Ревматоидный артрит представляет собой системное заболевание, патологические изменения могут широко охватывать разные ткани организма. Люди с РА, как правило, умирают раньше, чем их сверстники в результате хронического воспаления множества органов и систем. Главным из них является ранняя ишемическая болезнь сердца, развивающаяся вследствие воспаления в сердечно-сосудистой системе.

Распространенность РА в большинстве популяций составляет 1–3%, при этом пик заболеваемости приходится на четвертое или пятое десятилетия жизни. Женщины страдают в 3–4 раза чаще мужчин. Распространенность и клинические проявления варьируют в разных популяциях; заболевание широко распространено (с наиболее тяжелым течением) среди белых жителей городов Европы и Северной Америки, по сравнению с сельским населением Африки.

Этиология

Причина РА до сих пор не до конца изучена. Тем не менее, в настоящее время многое известно об условиях, при которых развивается РА, предложены гипотезы о этиологии и патогенезе. Важными факторами в развитии РА являются: (1) генетическая предрасположенность; (2) иммунологические реакции, с возможным участием чужеродных антигенов, которые преимущественно сосредоточены в синовиальной ткани; (3) воспалительные реакции в суставах и синовиальной оболочке; (4) появление ревматоидного фактора (РФ) в крови и синовиальной жидкости; (5) длительное течение воспалительного процесса и (6) деструкция суставного хряща.

Генетическая предрасположенность. Генетическая связь предполагается на основании того, что РА более распространен у родственников пациентов первой линии, чем у дальних, кроме того, исследования близнецов показали почти 30% риск заболевания второго близнеца при болезни первого. Человеческий лейкоцитарный антиген (HLA) DR4 выявляется примерно у 70% пациентов с РА по сравнению со здоровыми людьми контрольной группы, у которых он встречается с частотой менее чем в 30%. HLA-DR4 закодирован в области главного комплекса гистосовместимости на 6 хромосоме. Существуют четкие взаимосвязи между HLA-DR4 и РА. В частности, представляется важной ключевая структурная конформация связующего звена генетического кода между HLA и DR4, называемая «общим эпитопом». Это дает основания предположить, что в развитии заболевания может сыграть роль конкретный ген этой структуры.

Молекулы HLA II класса представлены как поверхностные антигены на клетках иммунной системы (В-лимфоцитах, макрофагах, дендритных клетках), которые могут действовать как антиген-презентирующие клетки. Некоторые Т-клетки инициируют процесс иммунной реакции только при взаимодействии антигенного белка с конкретными HLA-аллелями. Высказано предположение, что в этих случаях развивается РА, гипотеза кажется еще более убедительной,

если допустить, что предполагаемый антиген имеет особое сродство к синовиальной ткани. Однако до сих пор такой антиген не обнаружен.

Воспалительная реакция. После начала взаимодействия APC/T-клеток активируются местные факторы, что ведет к прогрессирующему росту иммунного ответа. При этом отмечается пролиферация клеток в синовиальной оболочке с появлением новых кровеносных сосудов. Иммунные клетки координируют свои действия использованием «гормонов ближнего действия» (цитокинов), активирующих воспалительные клетки, такие как макрофаги и лимфоциты. Некоторые цитокины, называемые хемокинами, привлекают в область воспаления другие клетки.

В последнее время стало известно, что в развитии РА важны определенные цитокины. Среди них фактор некроза опухоли (TNF), интерлейкин-1 (IL-1), интерлейкин-6 (IL-6). Возникающий в результате синовит суставов и сухожильных оболочек является отличительным признаком ранних стадий РА.

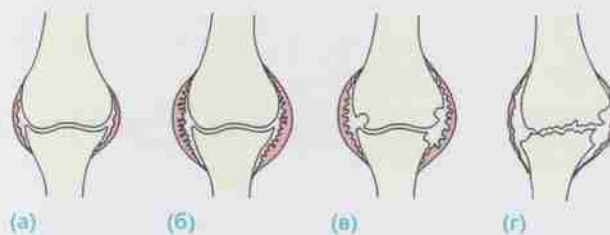
Ревматоидный фактор. Активация В-клеток при РА приводит к продукции анти-IgG антител, которые обнаруживаются в крови как «ревматоидный фактор» (РФ). Низкий уровень РФ может выявляться у большинства нормальных людей, тогда как повышение уровня специфично при воспалительных заболеваниях. Другие аутоиммунные состояния, такие как системная красная волчанка (СКВ) и синдром Шегрена, также ассоциированы с наличием РФ.

За последние годы идентифицированы другие антитела, ассоциированные с РА. Большое значение имеют антитела к антициклическому цитруллинированному пептиду (anti-CCP). Наличие anti-CCP очень специфично для РА. Пациенты с позитивным анализом на РФ, как правило, имеют более тяжелое течение, чем те, у кого анализ отрицательный.

Хронический синовит и суставная деструкция. Хронический ревматоидный синовит связан с продукцией протеолитических ферментов, простагландинов, цитокинов TNF и IL-1. Иммунные комплексы оседают на синовиальной оболочке и суставном хряще, где они способствуют усилению воспалительного процесса. Комбинация факторов приводит к истощению хрящевого матрикса, в итоге повреждаются и хрящ, и подлежащая кость. Сосудистая пролиферация и активность остеокластов, наиболее заметная у края суставной поверхности, может способствовать дальнейшей деструкции хряща и околосуставной эрозии костной ткани.

Патология

Ревматоидный артрит — системное заболевание, но наиболее характерные поражения наблюдаются в си-



3.1 Ревматоидный артрит — патологические изменения (а) Стадия 1 — доклиническая. (б) Стадия 2 — синовит. (в) Стадия 3 — ранняя деструкция сустава с околосуставной эрозией. (г) Стадия 4 — прогрессирование суставной деструкции и деформации.

новиальной оболочке или в ревматоидных узелках. Синовиальная оболочка прорастает новыми кровеносными сосудами и насыщена воспалительными клетками.

СУСТАВЫ И СУХОЖИЛИЯ

Патологические изменения, если их не остановить, проходят 4 стадии. Ранее считалось, что по завершении этих стадий активность заболевания может затихать. Но на практике это далеко не так. В любом пораженном суставе проявления разных стадий могут происходить одновременно, и даже когда сустав очень сильно разрушен, продолжающееся воспаление может наносить серьезный вред здоровью за счет прогрессирования других заболеваний, таких как ишемическая болезнь сердца.

Стадия 1 — Доклиническая. Патологические изменения иммунной системы начинаются задолго до клинических проявлений РА. Повышение СОЭ, уровней С-реактивного белка и РФ могут быть обнаружены за годы до постановки диагноза.

Стадия 2 — Синовит. Ранние изменения сосудистой сети проявляются прорастанием новых сосудов, пролиферацией синовиоцитов и инфильтрацией синовиальных слоев полиморфными клетками, лимфоцитами и плазматическими клетками. При этом утолщается синовиальная оболочка, на ней образуются ворсинки, и в полость сустава и сухожильные оболочки продуцируется богатый клетками выпот. Несмотря на присутствие болевого синдрома, отека и скованности, структуры остаются интактными и мобильными, нарушения в этой стадии потенциально обратимы.

Стадия 3 — Деструкция. Прогрессирование воспаления вызывает деструкцию суставов и сухожилий. Суставной хрящ подвергается эрозии частично за счет действия протеолитических ферментов, частично за счет прорастания сосудов в складках синовиальной оболочки, и частично за счет прямой инвазии пан-



(а)



(б)

3.2 Ревматоидный синовит (а) Макроскопические проявления ревматоидного синовита с фибрином, проникающим через разрыв в капсуле. (б) Гистологическое исследование: синовит с круглоклеточной инфильтрацией и фибриноидными частицами в полости сустава.

нуса из грануляционной ткани на суставной хрящ и его распространения по суставной поверхности. По краям сустава кость повреждается инвазией грануляционной ткани и подвергается резорбции остеокластами. Аналогичные изменения происходят во влагалищах сухожилий, вызывая тендосиновит, разрушения пучков коллагена что в итоге приводит к частичному или полному разрыву сухожилий. Синовиальный выпот, часто содержащий обильное количество фибриноидного материала, приводит к отекам суставов, сухожилий и сумок.

Стадия 4 — Деформация. Комбинация суставной деструкции, растяжения капсулы и разрыва сухожилий ведет к усугублению нестабильности и деформации суставов. Воспалительный процесс обычно продолжается, но первостепенными становится механическое и функциональное состояние суставов и разрывы сухожилий.

ВНЕСУСТАВНЫЕ ТКАНИ

Ревматоидные узелки. Ревматоидные узелки — это небольшие участки гранулематозного поражения с зоной центрального некроза, окруженного радиально расположенным валом местных гистиоцитов, а за его пределом воспалительной грануляционной тканью. Узлы возникают под кожей (особенно над костными выступами), в синовиальной оболочке, на сухожилиях, в склерах и во множестве внутренних органов.

Лимфоаденопатия. Поражаются не только регионарные лимфатические узлы, ближайшие к пораженному суставу, но и отдаленные, такие как узлы средостения. Также присутствует умеренная спленомегалия, обусловленная повышением активности ретикулоэндотелиальной системы. Более серьезное поражение

селезенки может быть связано с нейтропенией, как части синдрома Фелти.

Васкулит. Васкулит может быть серьезным, жизнеугрожающим осложнением РА. Поражение кожи включает инфаркты ногтевых валиков, но могут наблюдаться и распространенные инфаркты органов.

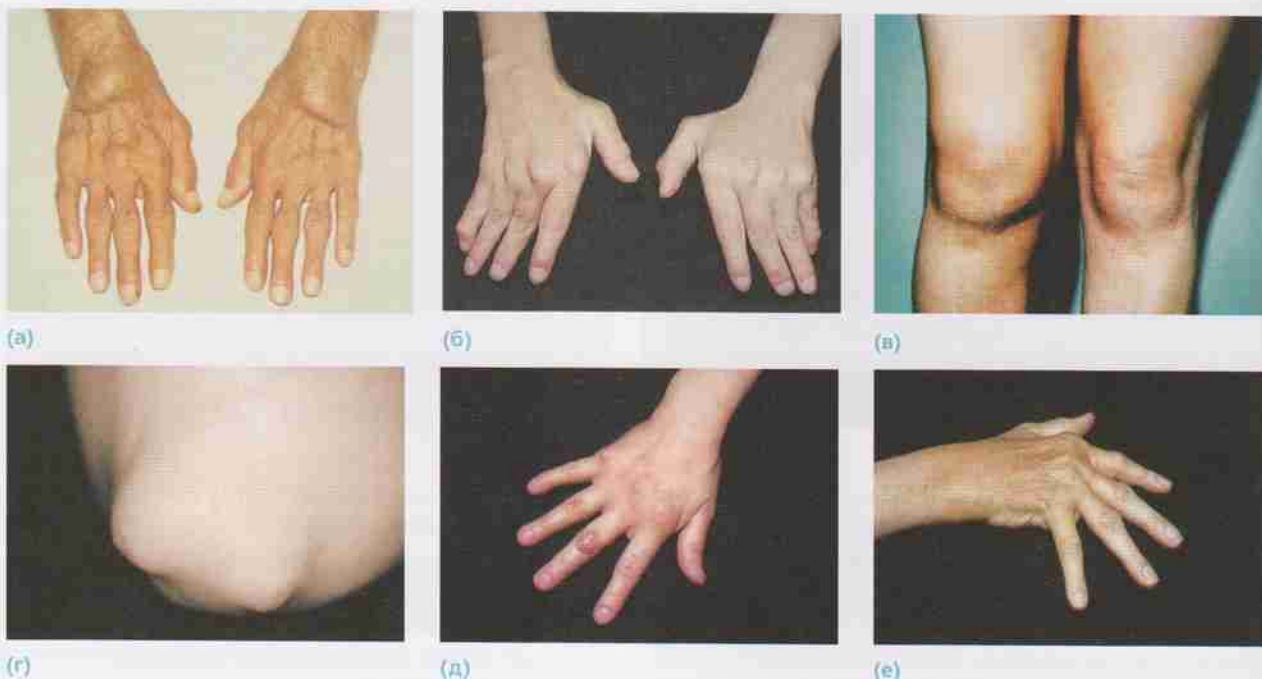
Мышечная слабость. Мышечная слабость встречается довольно часто. Это обусловлено генерализованной миопатией или невропатией, но важно исключить расстройства спинного мозга или компрессии корешков из-за смещений позвонков (атлантаксиальный подвывих). Сенсорные изменения могут быть частью невропатии, но местные чувствительные и двигательные симптомы могут быть и результатом компрессии нервов утолщенной синовиальной оболочкой (например, карпальный туннельный синдром).

Висцеральные патологические изменения. Иногда поражаются легкие, сердце, почки, желудочно-кишечный тракт и мозг. Наиболее частыми осложнениями являются ишемическая болезнь сердца и остеопороз.

Клинические особенности

Начало РА обычно бессимптомное, развивающееся в течение месяца. Иногда болезнь начинается внезапно.

На ранних стадиях картина складывается главным образом из полисиновита, мягкотканого отека и скованности. Как правило, женщины 30–40 лет жалуются на боли, отек и потерю подвижности в проксимальных суставах пальцев. В предшествующем анамнезе могут присутствовать мышечная боль, снижение массы тела, общее недомогание. С течением времени симптомы распространяются на другие суставы — запястье, стопы, коленные и плечевые суставы в порядке убывания.



3.3 Ревматоидный артрит — клинические проявления (а) Ранние проявления отека и тугоподвижности проксимальных суставов пальцев и запястья. (б) Поздние деформации кистей настолько характерны, что почти патогномичны. (в) Иногда ревматоидное заболевание начинается с синовита одного крупного сустава (в этом случае правого коленного сустава). Внеуставные проявления включают подкожные узелки (г, д), и разрывы сухожилий (е).

Еще один классический симптом — это генерализованная скованность после периодов покоя, особенно при вставании с постели утром. Эта ранняя утренняя скованность обычно продолжается в течение 30 минут.

Физикальные признаки минимальны, но обычно это симметричный отек и болезненность в пястно-фаланговых суставах, проксимальных межфаланговых суставах и запястьях. Тендосиновит характерен для разгибательного аппарата запястья и сгибателей фаланг пальцев; диагностика основана на ощущении утолщения, болезненности и крепитации по тыльной поверхности запястья или ладони при пассивном сгибании пальцев. Если вовлечены крупные суставы, могут отмечаться местная гипертермия, гипертрофия синовиальной оболочки и внутрисуставной выпот. Движения часто ограничены, но суставы остаются стабильными, и деформация присутствует не всегда.

В поздних стадиях деформации суставов становятся все более очевидными и острая боль при синовите сменяется ноющей болью от прогрессирующей деструкции сустава. Комбинация нестабильности сустава и повреждения сухожилий приводит к типичным «ревматоидным» деформациям: ульнарные отклонения пальцев, лучевое и ладонное смещение в лучезапястном суставе, вальгусная деформация коленных суставов, вальгусные стопы и когтистые пальцы. Движения в суставах ограничены и часто болезненны. Почти у трети больных развиваются боли и скованность в шейном отделе позвоночника.

Функция нарушается все больше и больше, пациенты нуждаются в уходе, одевании и кормлении.

Внеуставные проявления. Чаще обнаруживаются у пациентов с тяжелым течением заболевания. Наиболее характерным является появление узелков. Обычно они обнаруживаются в виде небольших подкожных уплотнений, эластичных по консистенции, на задней поверхности локтевого сустава, но также они могут развиваться в сухожилиях (где могут стать источником раздражения или приводить к разрыву), во внутренних органах и глазах. Они патогномичны для РА, но обнаруживаются лишь у 25% пациентов.

Менее специфические проявления включают атрофию мышц, лимфаденопатию, склерит, синдромы ущемления нервов, васкулит и периферическую сенсорную невропатию. Выраженные висцеральные заболевания, такие как пневмофиброз, встречаются редко.

Визуализация

Рентгенологическое исследование. На ранних стадиях при рентгенографии выявляются только симптомы синовита: отек мягких тканей и околосуставный остеопороз. В поздних стадиях отмечаются краевые костные эрозии, сужение суставной щели, особенно проксимальных суставов кистей и стоп. Тем не менее, в большинстве случаев эрозии сохраняются в течение двух лет. При прогрессировании заболевания становятся очевидны суставная деструкция и деформации



(a)

(б)

(в)

3.4 Ревматоидный артрит — рентгенологические проявления. На снимках отчетливо прослеживается развитие заболевания. Вначале возникает только отек мягких тканей и периартикулярный остеопороз; в дальнейшем появляются околоуставные эрозии (стрелка); в итоге развиваются суставная нестабильность и деформация.

суставов. Функциональные снимки шейного отдела позвоночника часто выявляют подвывих в атлanto-аксиальном суставе или в среднем уровне шейного отдела позвоночника; удивительно, что в большинстве случаев это вызывает мало симптомов.

Ультразвуковое исследование и МРТ. Использование других методик для визуализации мягкотканых изменений и раннего выявления эрозии суставов становится все более распространенным. УЗИ может быть особенно полезно в диагностике синовитов и ранних эрозий. Дополнительную информацию о васкуляризации можно получить при доплерографии.

Исследования крови

Нормоцитарная, гипохромная анемия носит распространенный характер и является проявлением аномального эритропоэза из-за активности заболевания. Это может усугубляться хроническим желудочно-кишечным кровотечением, вызванным нестероидными противовоспалительными средствами. В активной фазе СОЭ и концентрация СРБ обычно увеличены. Серологические тесты на наличие ревматоидного фактора положительны примерно у 80% пациентов, а антинуклеарные факторы присутствуют в 30% случаев. Ни один из этих тестов не является специфическим и не имеет смысла для диагностики ревматоидного артрита. Новые анализы, такие как определение anti-CCP антител, обладают гораздо большей специфичностью, но за счет потери чувствительности.

Синовальная биопсия

Синовальная ткань может быть получена путем биопсии при артроскопии или при открытой операции. К сожалению, большинство из гистологических особенностей ревматоидного артрита неспецифичны.

Диагностика

Обычным критерием для диагностики ревматоидного артрита являются двусторонние симметричные полиартриты, поражающие проксимальные суставы кистей и стоп и сохраняющиеся не менее шести недель. Если есть подкожные узелки или рентгенологические признаки околоуставных эрозий, диагноз не вызывает сомнений. *Положительный анализ на ревматоидный фактор в отсутствие вышеизложенных симптомов не является основанием для постановки диагноза ревматоидного артрита, также отрицательный анализ не может исключить диагноз ревматоидного артрита при наличии симптомов.* Главная ценность определения ревматоидного фактора состоит в оценке прогноза: постоянно высокие титры являются вестником тяжести заболевания, включая внесуставные проявления.

Атипичные формы клинической картины не редкость. Ранние стадии могут сопровождаться периодами покоя, в ходе которых диагноз ставится под сомнение, но рано или поздно появляется больше характерных симптомов. Изредка у пожилых пациентов наблюдается стремительное начало болезни,



(а)

(б)

(в)

3.5 Ревматоидный артрит — дифференциальная диагностика. Три случая болезненно отекающих пальцев: (а) поражены в основном проксимальные суставы (ревматоидный артрит); (б) преимущественное поражение дистальных суставов (остеоартрит Гебердена) и (в) ассиметричные образования, окружающие суставы (подагрические тофусы).

с быстрым появлением сильных болей и скованности в суставах; парадоксально, но эти пациенты имеют относительно хороший прогноз. Порой (особенно у молодых женщин), заболевание начинается с постоянной боли и отека одного крупного сустава, что продолжается несколько месяцев или даже лет прежде, чем вовлекутся другие суставы.

Наличие болезненности при сжатии во всех пястно-фаланговых или плюсне-фаланговых суставах, ранняя утренняя скованность, по крайней мере, в течение 30 минут и повышение СОЭ делает диагноз ревматоидного артрита высоко вероятным. Быстрая диагностика является жизненно важной, чтобы начать раннее лечение с применением иммуномодулирующих противоревматических препаратов.

При дифференциальной диагностике полиартрита должны быть рассмотрены несколько заболеваний.

Серонегативный воспалительный полиартрит. Симптом полиартрита присутствует при следующих болезнях: псориатический артрит, болезнь Стилла у взрослых, системная красная волчанка и другие заболевания соединительной ткани. Они будут рассмотрены в следующих разделах.

Анкилозирующий спондилоартрит. Первичное воспалительное заболевание крестцово-подвздошных и межпозвоночных суставов, вызывающее боль в спине и прогрессирующую скованность, однако также поражаются периферические суставы.

Болезнь Рейтера. Основными мишенями являются крупные суставы и пояснично-крестцовый отдел позвоночника. Обычно в анамнезе имеется уретрит или колит и часто конъюнктивит.

Полиуставная подагра. Подагрические тофусы поражающие множество суставов на первый взгляд можно принять за ревматоидный артрит. На рентгенограммах эрозии вполне отличимы от эрозий при ревматоидном артрите; диагностика подтверждается

идентификацией типичных двулучепреломляющих кристаллов уратов в суставной жидкости или подагрических тофусах.

Удивительно, но несмотря на сходство подагры и РА они редко встречаются у одного пациента. Причина этого неизвестна.

Отложение солей пирофосфата кальция. Эти состояние обычно встречается у пожилых пациентов. Типично поражение крупных суставов, но вовлекаются также лучезапястные и пястно-фаланговые суставы. Рентгенологические признаки достаточно характерны, и кристаллы могут обнаруживаться в синовиальной жидкости и синовиальной оболочке.

Саркоидоз. Это болезнь, иногда проявляющаяся симметричным полиартритом мелких суставов без вовлечения костей; в других случаях поражаются крупные суставы, такие как коленный и голеностопный. Узловая эритема и лимфаденопатия узлов средостения на рентгенограммах грудной клетки являются ключом для постановки диагноза.

Острый саркоидоз обычно стихает спонтанно в течение шести месяцев. **Хронический саркоидоз** продуцирует гранулематозную инфильтрацию в легких, костях, синовиальных оболочках и других органах и чаще встречается у народов афро-карибского бассейна, чем у представителей европеоидной расы. К тому же полиартрит и тендосиновит имеет типичные рентгенологические признаки в виде перфорирующих кист и кортикальных эрозий костей кистей и стоп. Могут быть повышены СОЭ и сывороточный ангиотензин-превращающий фермент (С-АПФ). Исследование биоптата пораженной ткани выявляет типичные неказеозные гранулемы. Лечение нестероидными противовоспалительными препаратами может быть достаточным, но в устойчивых случаях могут потребоваться кортикостероиды и другие иммуносупрессивные препараты.

Болезнь Лайма. Это переносимая клещами спирохетная инфекция, обычно начинающаяся с поражения



(а)



(б)

3.6 Ревматоидный артрит — последствия. После острой воспалительной фазы у пациента могут оставаться признаки вторичного остеоартрита, особенно в тазобедренных (а) и коленных суставах (б).

кожи и гриппоподобных симптомов, а затем распространяющаяся на несколько органов. Если начальные симптомы пропущены, у пациентов может возникнуть асимметричный воспалительный полиартрит, распространяющийся на крупные суставы. Заболевание чаще всего встречается в известных эндемичных районах Северной Америки, Европы и Азии. В поздних случаях серологические тесты могут быть положительными. Лечение доксициклином или одним из цефалоспоринов нового поколения, как правило, эффективно при симптомах артрита.

Вирусный артрит. Вирусные инфекции часто связаны с преходящими полиартралгиями; гриппоподобное состояние и сыпь говорят о диагнозе. Тем не менее, некоторые инфекции — чаще всего парвовирус В19 — иногда приводят к симметричному полисиндрому (включая суставы пальцев) и ранней утренней скованности в течение нескольких месяцев или повторяющейся в течение нескольких лет. Отсутствие «ревматоидных» рентгенологических признаков и подкожных узелков повышает вероятность такого вирусного артрита.

Ревматическая полимиалгия. Это состояние, которое встречается обычно в среднем или пожилом возрасте, характеризуется ноющим дискомфортом вокруг груди и таза, мышечной слабостью и скованностью после периода покоя. Суставы не болят, но могут болеть мышцы. СОЭ и СРБ почти всегда повышены. Кортикостероиды (всего 10 мг в сутки) обеспечивают быстрое и эффективное облегчение всех симптомов, и часто это используется в качестве диагностического теста. Это состояние может сопровождаться, с безусловным повышением риска, височным артериитом, ведущим к слепоте.

Остеоартроз. Полисуставный остеоартроз (ОА) с типичным поражением суставов пальцев часто ошибочно принимается за РА. Минутное раздумье обычно развеивает любые сомнения: ОА всегда поражает дистальные межфаланговые суставы и вызывает узловой артрит с рентгенологическими краевыми остеофитами, тогда как РА поражает проксимальные суставы кисти и вызывает преимущественно эрозивные симптомы.

Некоторая путаница может возникать из-за того, что РА в поздних стадиях связан с потерей хрящевого покрытия и вторичным ОА. Обращение к анамнезу заболевания обычно указывает на диагноз. Иногда, однако, атипичный вариант РА вовлекает только несколько крупных суставов и его очень трудно отличить от ОА; рентгенологические признаки, такие как потеря суставного хряща, распространяющаяся на весь сустав и отсутствие гипертрофических костных изменений (склероз и остеофиты) говорят о воспалительном характере артрита.

Лечение

Средств для исцеления РА не существует. Тем не менее, современная терапия совершила переворот в подходе к лечению со значительными улучшениями отдаленных результатов (Kennedy и соавт., 2005). Медикаментозное лечение определяется принципом быстрого и интенсивного купирования воспаления. Междисциплинарный подход необходим с самого начала: в идеале терапевтическая команда должна включать ревматолога, хирурга-ортопеда, физиотерапевта, ортопеда и социального работника. Их степень участия и приоритет будет определяться индивидуальными особенностями и стадией болезни.

В начале заболевания и пациент, и врач будут в неведении относительно вероятной скорости прогрессирования заболевания. Следует попытаться определить вероятный прогноз. Неблагоприятный прогноз связан с женским полом, вовлечением множества суставов, высокими показателями СОЭ и СРБ, положительным РФ и anti-CCP, молодым возрастом и наличием эрозий.

ПРИНЦИПЫ МЕДИКАМЕНТОЗНОГО ЛЕЧЕНИЯ

Лечение должно быть направлено на максимально быстрое купирование воспаления. Это, вероятно, потребует использования кортикостероидов в стартовых дозах (применяются начальные пероральные дозы 30 мг преднизолона или 120 мг метилпреднизолона). Для предотвращения значительных побочных эффектов дозы стероидов должны быть сведены к минимуму.

Кроме того, в это время следует начать прием базовых иммуномодулирующих противоревматических препаратов (DMARD). Препаратом выбора на сегодняшний день является метотрексат в дозах 10–25 мг/нед. Он может применяться сначала в виде монотерапии или в комбинации с сульфасалазином и гидроксихинолоном. При непереносимости метотрексата возможно применение ленфлуномида. Препараты золота и пеницилламины в настоящее время используются редко.

Для купирования боли и скованности могут понадобиться нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП); поддержание мышечного тонуса и подвижности суставов достигается сбалансированной программой ЛФК и общими практическими рекомендациями для повседневной деятельности.

При отсутствии удовлетворительного ответа на DMARD показана быстрая замена на биологическую терапию, такими препаратами как ингибиторы TNF: инфликсимаб, этанерцепт и адалимумаб (Scott и Kingsley, 2006; Deighton et al., 2006).

Дополнительные меры включают введение длительно действующих кортикостероидных препаратов в воспаленные суставы и сухожильные влагалища. Иногда опасаются, что такие инъекции сами по себе могут привести к повреждению суставного хряща и сухожилий. Тем не менее, такая вероятность очень мала, если они используются экономно и с соблюдением всех мер предосторожности против развития инфекции.

Длительный покой и иммобилизация, скорее всего, ослабят мышцы и приведут к ухудшению прогноза. Однако шинирование может быть полезно на любой стадии заболевания.

ФИЗИОТЕРАПИЯ И ТРУДОТЕРАПИЯ

Профилактическое шинирование ортопедическими устройствами может задержать развитие заболевания, однако важно поддержание активности. Если таким путем не удастся восстановить и поддержать функцию, показано оперативное лечение.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Первоначально заключается главным образом во вмешательствах на мягких тканях (синовэктомия, восстановление или перемещение сухожилий и стабилизация суставов); в некоторых случаях более эффективной может быть остеотомия.

КЛЮЧЕВЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ МЕДИЦИНСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Раннее выявление пациентов с РА

Немедленное назначение иммуномодулирующих препаратов (DMARD)

Сочетание комбинированной терапии с несколькими DMARD

Если DMARD не помогают, быстрое назначение биологической терапии в виде таких препаратов как TNF-ингибиторы: инфликсимаб, этанерцепт и адалимумаб

При длительных ревматоидных заболеваниях, тяжелой деструкции, фиксированных деформациях и потере функции суставов имеются четкие показания для реконструктивной хирургии. Артродез, остеотомия и артропластика уместны в разных случаях и рассматриваются в соответствующих главах. Однако надо признать, что пациенты, не долго страдающие болью от активного синовита и удовлетворенные ограничением стиля жизни, могут не желать и не нуждаться в предлагаемой опасной операции, всего лишь улучшающей анатомические соотношения. Тщательный подбор трудотерапии, обеспечение средствами механической опоры с адаптацией к домашним условиям может быть более полезным. Представляется более надежным продолжить прием метотрексата перед плановой ортопедической операцией. Тем не менее, дозы кортикостероидов должны быть снижены, насколько возможно, а биологическая терапия типа ингибиторов TNF отменяется перед операцией в тех случаях, где это возможно.

Осложнения

Фиксированные деформации. Риски такого осложнения при ревматоидном артрите часто имеют место как результат игнорирования и пренебрежения лечением. Ранняя оценка и планирование должны предотвращать позиционные деформации, приводящие к контрактуре суставов.

Мышечная слабость. Даже умеренная степень миопатии и невропатии в сочетании с длительным обездвиживанием могут привести к глубокой мышечной гипотрофии и слабости. Это следует предотвращать купированием воспаления, физиотерапией, купированием болевого синдрома, если возможно; при отсутствии такой возможности хирург должен предупредить о трудностях послеоперационной реабилитации.

Разрыв сустава. В некоторых случаях оболочка разрывается, и синовиальная жидкость истекает в мягкие

ткани. Лечение направлено на имеющийся синовит, например, в виде шинирования и инъекций в сустав, с последующей синовэктомией вторым этапом.

Инфекция. Пациенты с ревматоидным артритом, особенно при приеме кортикостероидов, восприимчивы к инфекции. Внезапное клиническое ухудшение или усиление боли в одном суставе, служит сигналом возможного септического артрита с необходимостью аспирации содержимого полости сустава.

Компрессия спинного мозга. Это редкое осложнение — результат (атланта-аксиальной) нестабильности шейного отдела позвоночника. Настораживают развитие слабости и признаков поражения верхних моторных нейронов в нижней конечности. Если это происходит, важное значение имеет иммобилизация шеи и возможно быстрое проведение спондилодеза.

Системный васкулит. Васкулит — редкое, но потенциально серьезное осложнение. Могут потребоваться кортикостероиды и иммуносупрессивная терапия, например, циклофосфамид.

Амилоидоз. Это еще одно редкое, но потенциально детальное осложнение длительного течения ревматоидного артрита. У пациентов появляется протеинурия и прогрессирующая почечная недостаточность. Обнаружение амилоида при ректальной или почечной биопсии определяет диагноз. Агрессивное купирование воспаления значительно снижает риск этого осложнения.

Прогноз

Ревматоидный артрит отличается переменным течением. При первом визите пациента отдаленный результат предсказать трудно, однако высокий титр ревматоидного фактора, околосуставные эрозии, ревматоидные узелки, тяжелые мышечные гипотрофии, контрактуры суставов и наличие васкулита являются плохими прогностическими признаками. Женщины в целом страдают несколько больше мужчин. Без эффективного лечения около 10% пациентов постепенно выздоравливают после первой атаки синовита; 60% имеют перемежающееся течение фаз активности заболевания и ремиссии, но с медленным ухудшением в течение многих лет; 20% имеют тяжелые эрозии суставов, которые обычно развиваются в первые пять лет, и 10% в конечном итоге становятся инвалидами. К тому же характерно снижение ожидаемой продолжительности жизни на 5–10 лет, часто из-за преждевременного прогрессирования ишемической болезни сердца. Однако раннее интенсивное лечение уменьшает заболеваемость и смертность.

СЕРОНЕГАТИВНЫЕ СПОНДИЛОАРТРОПАТИИ

Анкилозирующий спондилит

Как и ревматоидный артрит, это генерализованное хроническое воспалительное заболевание, но оно поражает в основном позвоночник и крестцово-подвздошные сочленения. Характерна боль и скованность в пояснице, с переменным вовлечением тазобедренных, плечевых и (гораздо реже) периферических суставов. Распространенность от 0,1 до 0,2% в Западной Европе и Северной Америке и намного меньше у японцев и африканцев. Мужчины страдают чаще, чем женщины (соотношение от 2:1 до 10:1), типичный возраст начала заболевания 15–25 лет. Существует выраженная тенденция к семейному наследованию и ассоциации с генетическим маркером HLA-B27.

Этиология

Получено немало свидетельств в отношении анкилозирующего спондилита (АС) как наследственного заболевания. Болезнь гораздо чаще встречается у членов семьи пациентов, чем в основной популяции. HLA-B27 присутствует более чем у 95% пациентов европеоидной расы и у половины их родственников первой линии (по сравнению с 8% основного населения); в расовых группах с необычно низкой распространенностью АС распространенность HLA-B27 также очень низкая (например, менее 1% у японского населения).

Существуют различные теории о «пусковом факторе» патологического иммунного ответа. Может быть, некий бактериальный антиген, очень похожий на HLA-B27, вызывает иммунный ответ, также поражающий HLA-B27 положительные клетки, или же, как при РА, молекула HLA-B27 может быть вовлечена в презентацию специфического антигена на Т-клетках, взаимодействующих затем с антиген-презентирующими клетками. Поскольку классический анкилозирующий спондилит иногда связан с мочеполовой или кишечной инфекцией, а такие расстройства, как болезнь Рейтера и язвенный колит, вызывают изменения позвоночника и крестцово-подвздошных сочленений, не отличимых от таковых при анкилозирующем спондилите, высказано предположение, что предполагаемый микроорганизм может попадать к позвоночнику по местным лимфатическим путям.

Патология

Существует два основных поражения: синовит дитрозных соединений (синовиальных суставов) и воспаление в фиброзно-костных соединениях синдесмо-

зов и сухожилий. Преимущественное вовлечение мест прикреплений сухожилий и связок (энтезисов) привело к появлению неуклюжего термина — *энтезопатии*.

Синовит крестцово-подвздошных сочленений и дугоотростчатых позвоночных суставов вызывает деструкцию суставной поверхности и периартикулярной кости. Часто поражаются реберно-позвоночные суставы, что приводит к снижению дыхательной экскурсии. Подобные изменения появляются и при поражении периферических суставов.

Воспаление в фиброзно-костных соединениях затрагивает межпозвонковые диски, крестцово-подвздошные связки, лобковый симфиз, рукоятку грудины и места прикрепления больших сухожилий к кости. Патологические изменения протекают в три этапа: 1) воспалительная реакция и клеточная инфильтрация, образование грануляционной ткани и эрозии прилежащих костей; 2) замещение грануляционной ткани фиброзной тканью и 3) оссификация фиброзной ткани, приводящая к анкилозиранию сустава.

Оссификация по всей поверхности диска приводит к росту маленьких костных мостов или синдесмофитов, связывающих тела смежных позвонков. При вовлечении множества позвонков, позвоночник становится абсолютно ригидным.

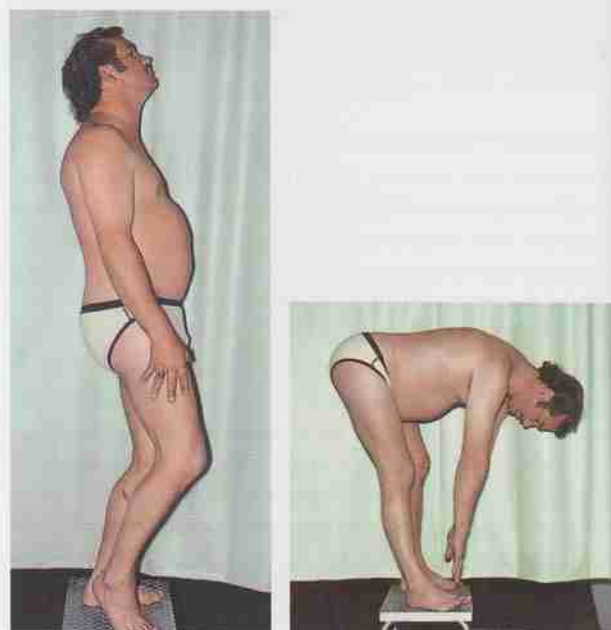
Клинические особенности

Заболевание начинается коварно: подросток или молодой человек жалуется на периодические боли в спине и скованность в течение ряда лет. Это часто диагностируется как «простая механическая боль в спине», но симптомы ухудшаются по утрам и после покоя. Отраженная боль в ягодицах и бедрах может проявиться в виде «ишиалгии», и некоторые пациенты ошибочно лечат пролапс межпозвонковых дисков. Постепенно боль и скованность становятся непрерывными, начинают проявляться другие симптомы: общая усталость, боль и отек суставов, болезненность в месте прикрепления ахиллова сухожилия, «напряженность стоп», или межреберная боль и болезненность.

Иногда заболевание начинается с боли и небольшого отека в периферических суставах, таких как голеностопный сустав или боли и скованности в тазобедренном суставе. Тем не менее, рано или поздно спинальная боль выходит на первый план. У женщин расстройства осевого скелета могут быть ограничены крестцово-подвздошными суставами, что затрудняет диагностику.

На ранних стадиях заметно очень небольшое, кроме легкого уплощения поясницы и ограничения разгибания поясничного отдела позвоночника. Может иметь место диффузная болезненность во всей спине и в области крестцово-подвздошных суставов, или (редко) отек и болезненность одного крупного сустава.

При длительном течении характерна типичная поза: отсутствие нормального поясничного лордоза,



(а)

(б)

3.7 Начальные проявления анкилозирующего спондилита. Кардинальным клиническим признаком служит тугоподвижность позвоночника. (а) Пациент может стоять прямо, но его ноги слегка согнуты в коленях. (б) При наклоне удается коснуться пола, но спина при этом неподвижна, и все движение осуществляется за счет тазобедренных суставов.

усиление грудного кифоза и наклон шеи кпереди; в вертикальном положении баланс поддерживается в положении стоя слегка согнутыми тазобедренными и коленными суставами, в поздних случаях это приводит к фиксированным деформациям. Объем движений спины уменьшается во всех направлениях, но потеря разгибания всегда первая и наиболее инвалидизирующая. Это отчетливо заметно при «проверке стеной»: пациента просят встать спиной к стене, пятки, ягодицы, лопатки и затылок должны одновременно касаться стены. Если разгибание резко снижено, пациент не сможет этого сделать. В более поздней стадии позвоночник может быть анкилозирован от затылка до крестца, иногда в положении гротескной деформации. Выраженная потеря разгибания шеи может ограничивать поле зрения до нескольких шагов.

Экскурсия грудной клетки, которая должна быть 7 см у молодых людей, часто заметно снижается. У пожилых пациентов, имеющих легочные заболевания, эта проба ненадежна.

Периферические суставы (особенно плечевые, тазобедренные и коленные) поражаются более, чем у трети пациентов; выявляются симптомы ревматоидного артрита — отек, болезненность, выпот и утрата подвижности. Пациента также может беспокоить болезненность в местах прикреплений сухожилий и связок близко к крупным суставам или под пяткой.



(а)



(б)



(в)

3.8 Анкилозирующий спондилит — рентгенологическое исследование. (а) К ранним признакам относится «прямоугольность» поясничных позвонков. (б, в) Костные мосты (синдесмофиты) между телами позвонков преобразуют позвоночник в жесткую колонну.

Внескелетные проявления. Основными проявлениями являются общая усталость и снижение веса. Острый передний увеит встречается у 25% пациентов; он обычно хорошо поддается лечению, но может привести к постоянным повреждениям, включающим глаукому. Другие внескелетные поражения, такие как воспаление аортального клапана, кардит и легочный фиброз (апикальный), редки и появляются в самом конце заболевания.

Методы визуализации

Рентгенологическое исследование. Кардинальные признаки — и очень часто ранние — эрозии и нечеткость крестцово-подвздошных суставов. Позднее может появиться периартикулярный склероз, особенно подвздошной части сустава и, наконец, костный анкилоз. Ранние изменения позвоночника включают уплощение и переднюю вогнутость тел позвонков («прямоугольность»). Позднее происходит оссификация связок вокруг межпозвоночных дисков с образованием тонких мостиков (синдесмофитов) между соседними позвонками. Мостики между телами нескольких позвонков создают картину так называемого «бамбукового» позвоночника.

Остеопороз характерен при длительном течении и может проявляться гиперкифозом грудного отдела позвоночника из-за клиновидного сминания тел позвонков.

Периферические суставы могут поражаться эрозивным артритом или прогрессирующим костным анкилозом.

МРТ. МРТ позволяет детально исследовать крестцово-подвздошные суставы и может показать типичные эрозии и симптомы воспаления, такие как отек костной ткани. Для выявления воспалительных поражений в других областях позвоночника могут применяться различные методики, включающие контрастирование гадолинием.

Специальные исследования

СОЭ и ЦРБ обычно повышены в активной фазе болезни. HLA-B27 присутствует в 95% случаев. Серологические тесты на ревматоидный фактор обычно отрицательные.

Диагностика

Диагностика проста у пациентов с ригидностью позвоночника и типичной деформацией, но заболевание часто пропускается у пациентов с ранними стадиями и необычными формами заболевания. Более чем в 10%

случаев заболевание начинается с ассиметричного воспалительного артрита — обычно тазобедренного, коленного или голеностопного суставов — и это может произойти за несколько лет до появления боли в спине. Атипичное начало чаще встречается у женщин, иногда с менее очевидными изменениями в крестцово-подвздошных суставах. АС, присутствующий в анамнезе у близких родственников, значительно помогает в диагностике.

Механические расстройства. Боли в нижней части спины у молодых людей обычно связывают с одним из наиболее распространенных расстройств, таких как растяжение мышц, дисфункция дугоотростчатых суставов или спондилолистез. Эти состояния отличаются от АС несколькими признаками: начало боли связано со специфической физической активностью, скованность менее выражена и ослабляется при прекращении активности. Болезненность чаще локальная, и периферические суставы в норме.

Диффузный идиопатический гиперостоз (болезнь Форестье). Это довольно частое расстройство, преимущественно у пожилых мужчин, характеризующееся распространенной оссификацией мест прикрепления сухожилий и связок. Рентгенологическое исследование выявляет выраженное, но ассиметричное межпозвоночное образование шпор и оссификацию задней колонны поясничного отдела позвоночника (см. рис. 5.13, 6). Хотя внешне заболевание напоминает АС, это не воспалительный процесс, спинальная боль и скованность редко бывает тяжелой, крестцово-подвздошные суставы не поражаются, а СОЭ в норме.

Другие серонегативные спондилоартропатии. Существует значительное количество заболеваний, связанных с поражением позвоночника и крестцово-подвздошных суставов, неотличимых от анкилозирующего спондилита. Среди них болезнь Рейтера, псориазный артрит, болезнь Крона, болезнь Уиппла и синдром Бехчета. Каждое из них имеет характерные проявления: сыпь или изменения ногтей при псориазе, кишечные язвы при воспалительных заболеваниях кишечника, генитоуретральное или окулярное воспаление при болезни Рейтера, шеечные и генитальные изъязвления при синдроме Бехчета. Однако общим для всех являются семейная предрасположенность и связь с антигеном гистосовместимости HLA-B27. Пациенты с одним из этих заболеваний (включая АС) часто имеют близких родственников с другим заболеванием этой группы или с позитивным HLA-B27.

Лечение

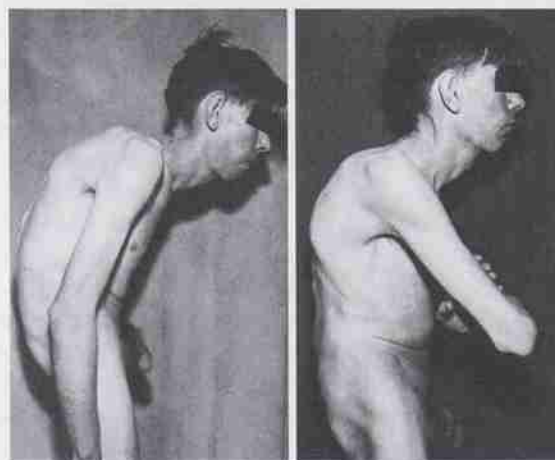
Заболевание обычно не такое калечащее как ревматоидный артрит, и многие пациенты продолжают вести

активный образ жизни. Лечение включает: 1) общие меры по поддержанию удовлетворительной осанки и сохранению движений; 2) противовоспалительные средства для противодействия боли и скованности; 3) применение ингибиторов TNF в тяжелых случаях; 4) оперативную коррекцию деформаций и восстановление подвижности (Manadan et al., 2007; Siridopoulos et al., 2008).

Общие меры. Пациентам рекомендуется сохранять активность и по мере возможности вести обычный образ жизни. Необходимо убедить их в том, что они должны научиться поддерживать удовлетворительную осанку и выполнять упражнения на разгибание спины каждый день. Плавание, танцы и гимнастика являются основными формами восстановительного отдыха. Покой и иммобилизация противопоказаны, потому что они, как правило, увеличивают общее ощущение скованности.

Нестероидные противовоспалительные препараты. Сомнительно, что эти препараты предотвращают или замедляют прогрессирование анкилоза, но они купируют боль и противодействуют скованности мягких тканей, что делает возможным выполнение упражнений и поддержание активности. Они могут приниматься в течение многих лет.

TNF ингибиторы. С введением TNF ингибиторов стало возможным лечение активных воспалительных процессов, лежащих в основе АС. Это может привести к значительному улучшению течения активной стадии, а также ремиссии. Эта терапия в основном



(а)

(б)

3.9 Анкилозирующий спондилит — оперативное лечение. Остеотомия позвоночника проводится для коррекции тяжелой, жесткой деформации. (а) До операции этот человек мог видеть только на несколько шагов вперед; (б) после остеотомии его спина по-прежнему не сгибается, но осанка, функция и кругозор улучшились.

применима для лиц, заболевание которых не удается контролировать нестероидными противовоспалительными препаратами.

Оперативное лечение. Значительные повреждения тазобедренного сустава можно лечить эндопротезированием, хотя это редко обеспечивает более чем умеренную мобильность. Более того, обычно высока вероятность инфекции, и пациенты нуждаются в длительной реабилитации.

Деформации позвоночника могут быть достаточно серьезными, что служит основанием для поясничной или шейной остеотомии. Это сложная и потенциально опасная процедура; к счастью, при усиленной активности и выполнении программы физических упражнений, она редко бывает необходима. Если деформация позвоночника сочетается со скованностью тазобедренного сустава, часто достаточно эндопротезирования тазобедренного сустава, чтобы достигнуть полного разгибания.

Осложнения

Переломы позвоночника. Позвоночник часто как ригидный, так и остеопоротичный; переломы могут вызываться сравнительно легкими травмами. Наиболее частой локализацией является уровень C5–7, тем не менее, у пациентов, страдающих АС, после ДТП разумно выполнить рентгенологическое исследование всех отделов позвоночника. Лечение направлено на предотвращение дальнейшей деформации.

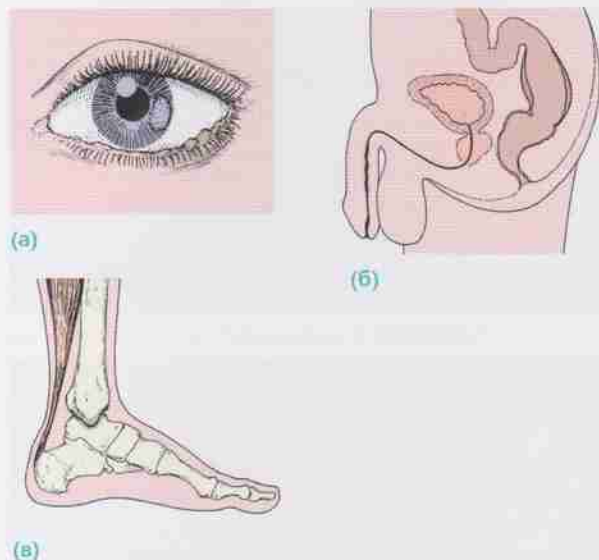
Гиперкифоз. В далеко зашедших случаях позвоночник может быть с выраженной кифотической деформацией настолько, что пациент с трудом поднимает голову, чтобы направить взгляд вперед.

Компрессия спинного мозга. Это редкое осложнение, но его следует предполагать у пациентов с развивающимися симптомами и признаками поражения длинных проводящих путей. Это может происходить при атланта-аксиальном подвывихе или оссификации задней продольной связки.

Пояснично-крестцовый корешковый синдром. В некоторых случаях может развиваться корешковый синдром, включающий слабость нижних конечностей и парестезии, в дополнение к «обычным» тазовым симптомам.

СИНДРОМ РЕЙТЕРА И РЕАКТИВНЫЕ АРТРИТЫ

Синдром, описанный Хансом Рейтером в 1916 году (и за 100 лет до этого Бенжамином Броди), является собой клиническую триаду уретрита, артрита и конъюнктивита, развивающуюся в течении нескольких недель



3.10 Синдром Рейтера — классическая «триада Рейтера» состоит из конъюнктивита (а), уретрита (б) (иногда колита) и артрита (в). Болезненность ахиллова сухожилия и подошвенной фасции является обычным явлением.

после дизентерии или мочеполовой инфекции. В настоящее время признано, что это одна из классических форм реактивного артрита, т.е. асептического воспаления сустава ассоциированного с неспецифической инфекцией (часто урогенитальной или кишечной).

Распространенность оценить трудно, но это, возможно, основной тип полиартрита крупных суставов у молодых людей. Считается, что он развивается у 1–3% от всех людей, перенесших неспецифическую урогенитальную инфекцию или дизентерию, вызванную *Shigella*, но его частота может достигать 25% у HLA-B27 позитивных пациентов. Мужчины страдают чаще, чем женщины (соотношение 10:1), но это может просто отражать трудности диагностики мочеполовой инфекции у женщин. Обычный возраст начала заболевания составляет 20–40 лет, но оно может развиваться и у детей, особенно после эпизодов диареи.

Этиология

Семейная распространенность заболевания, сочетание с другими формами серонегативных спондилоартритов у родственников первой линии и тесная связь с HLA-B27 указывают на генетическую предрасположенность; в качестве запускающего фактора выступает кишечная или урогенитальная инфекция. Кишечные патогены включают *Shigella flexneri*, *Salmonella*, виды *Campylobacter* и *Yersinia enterocolitica*. *Lymphogranuloma venereum* и *Chlamydia trachomatis* причастны к инфекциям, передающимся половым путем. Все эти бактерии могут выживать в клетках человека; если предположить, что эти бактерии или

фрагменты пептидов бактерий выступают в качестве антигена, то патогенез может быть тот же, что и при анкилозирующем спондилите.

Патология

Патологические изменения по существу такие же, как при анкилозирующем спондилите, с явной выраженностью прежде всего подострого синовита крупного сустава, а у некоторых лиц с хроническим течением болезни с тенденцией к сакроилеиту и спондилиту.

Клинические особенности

В острой фазе заболевание характеризуется ассиметричным воспалительным артритом суставов нижней конечности, обычно коленных и голеностопных, но часто предплюсны и суставов стоп. Суставы могут быть сильно болезненными, горячими и отекающими, с напряженным выпотом, напоминая подагру или инфекцию. Характерны болезненность ахиллова сухожилия и подошвенный фасциит (признак энтезопатии), пациент может жаловаться на боли в спине даже на ранней стадии. Конъюнктивит, уретрит и кишечные инфекции часто легко и просто пропустить; тщательно выясняют все симптомы, появившиеся за последний месяц. У женщин могут встречаться цистит и цервицит.

Редкие, но не менее характерные особенности — симптомы везикулярного или пустулезного дерматита ног (*keratoderma blennorrhagica*), баланит и легкие изъязвления на слизистой щек.

Острые расстройства продолжаются несколько недель или месяцев, но у большинства пациентов имеются либо повторяющиеся признаки артрита либо другие симптомы хронического заболевания.

Хроническая фаза более характерна для спондилоартропатий. Более половины пациентов с болезнью Рейтера жалуется на легкие, повторяющиеся эпизоды полиартрита (включая суставы верхней конечности). Почти у половины из них развивается сакроилеит и спондилит с симптомами, напоминающими анкилозирующий спондилит. Достаточно характерен и увеит, что повышает риск задних спаек и глаукомы.

Рентгенологическое исследование

Сакроилеит и изменения в позвоночнике аналогичны анкилозирующему спондилиту. Если периферические суставы поражены, могут присутствовать признаки эрозивного артрита.

Специальные исследования

Тесты HLA-B27 положительны у 75% пациентов с сакроилеитом. СОЭ может быть высокой в активной фазе заболевания. Вызывающий заболевание орга-



3.11 Болезнь Рейтера—прочие проявления. Характерен пустулезный дерматит стоп—кератодермальная бленноррагия.

низм может иногда быть выделен из уретральной жидкости или фекалий, анализы на антитела могут быть положительными.

Диагностика

Возможность заболевания должна подозреваться у любого молодого человека с острым или подострым артритом нижней конечности. Чаще всего состояние пропускается у молодых женщин, детей и у лиц с легкими, часто незаметными эпизодами мочеполовой или кишечной инфекции. У некоторых пациентов синдром никогда не развивается полностью, и они должны быть предупреждены о возможности вялого течения артрита в одном единственном крупном суставе.

Подагра и инфекционный артрит. В дифференциальном диагнозе воспаления крупного периферического сустава должны быть рассмотрены болезнь Рейтера, подагра и инфекция. Исследование синовиальной жидкости на микроорганизмы и кристаллы может дать важные подсказки.

Гонококковый артрит. Гонококковый артрит имеет две формы: 1) бактериальная инфекция в суставе и 2) реактивный артрит при стерильной суставной жидкости. Мочеполовые инфекции в анамнезе еще более усложняют отличия от болезни Рейтера, и правильный диагноз может зависеть от обнаружения микроорганизмов или гонококковых антител.

Энтеропатический артрит. Язвенный колит и болезнь Крона могут ассоциироваться с подкожным синовитом, вызывая боль и отек одного или более периферических суставов. Состояние исчезает при лечении кишечного заболевания.

Лечение

Первичное лечение болезни Рейтера должно быть направлено на выявление инфекционного микроорганизма и возможную его эрадикацию. Это особенно важно при инфекциях, передающихся половым путем, таких как *Chlamydia trachomatis*.

Даже если запускающая инфекция выявлена, лечение не будет эффективным в отношении реактивного артрита. Тем не менее, существуют некоторые доказательства, что лечение *хламидийной* инфекции с тетрациклином более трех месяцев может снизить риск повторных заболеваний суставов.

Симптоматическое лечение может включать использование анальгетиков и нестероидных противовоспалительных средств. Если воспалительный ответ агрессивен, то могут быть полезны местные инъекции кортикостероидов или внутримышечное введение метилпреднизолона. Если симптомы и проявления не разрешаются, понадобятся DMARD препараты DMARD, используемые в лечении РА. Местное использование стероидов возможно при увеите.

ПСОРИАТИЧЕСКИЙ АРТРИТ

Полиартрит и псориаз часто сочетаются. Обычно это простое совпадение двух частых заболеваний. Однако в некоторых случаях пациент имеет истинный псориатический артрит — отдельную нозологическую единицу с серонегативным полисиновитом, эрозивным (иногда с выраженной деструкцией) артритом и значительной частотой сакроилеита и спондилита.

Распространенность псориаза составляет 1–2%, но лишь примерно у 5% больных псориазом развивается псориатический артрит. Обычный возраст начала заболевания составляет 30–50 лет (часто позднее кожных проявлений).

Этиология

Как и при других серонегативных спондилоартропатиях имеется мощный генетический компонент: пациенты часто имеют семейный анамнез псориаза; значительно увеличивают заболеваемость другие спондилоартропатии у близких родственников и в 60% случаев псориатических спондилитов или сакроилеитов имеются HLA-B27.

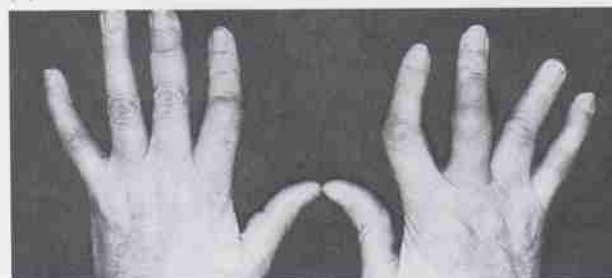
Псориатические кожные поражения могут быть реактивным явлением, а поражения суставов протекают в форме «реактивного артрита». Тем не менее, специфические пусковые агенты не выявлены.

Патология

Изменения суставов аналогичны таковым при ревматоидном артрите — хронический синовит с клеточной



(a)



(б)



(в)

3.12 Псориатический артрит (1). (а) Псориаз локтей и предплечий; типичные деформации пальцев (б), и (в) рентгенография: вовлечение дистальных суставов, т.е. это явно не просто ревматоидный артрит у пациента с псориазом.

инфильтрацией и экссудацией, ведущей к фиброзу. Хрящевая или костная деструкция могут быть необычно тяжелыми («мутилирующий артрит»). Однако ревматоидные узелки отсутствуют.

Крестцово-подвздошные и позвоночные изменения, развивающиеся примерно у 30% пациентов, аналогичны таковым при анкилозирующем спондилите.

Клинические особенности

У пациента может проявляться одна из нескольких форм патологических изменений суставов. К ним относятся: артрит дистальных межфаланговых суставов, «мутилирующий артрит», асимметричный олигоартрит крупных суставов и форма, имитирующая ревматоидный артрит или анкилозирующий спондилит. Псориаз кожи и ногтей обычно предшествует артриту, но скрытые повреждения (в ягодичной складке или пупке) обычно пропускаются.

Состояние может прогрессировать медленно или очень быстро, а затем может стихнуть. Иногда (особенно у женщин) вовлечение суставов более симметрично, и в этих случаях состояние может быть неотличимо от серонегативного ревматоидного артрита. Ассиметричная скованность двух или трех пальцев может быть из-за комбинации межфалангового артрита и теносиновита.

Сacroилеит и спондилит наблюдается примерно у одной трети пациентов, в некоторых случаях преимущественно с клинической картиной анкилозирующего спондилоартрита. Как и при других спондилоартропатиях, пяточная боль (энтезит) не является редкостью.

При тяжелом течении могут вовлекаться позвонки и периферические суставы. Пальцы ног и рук сильно деформируются из-за эрозий и нестабильности в межфаланговых суставах (мутилирующий артрит).

Воспалительные изменения глазного яблока встречаются у 30% пациентов.

Методы визуализации

Рентгенологическое исследование может выявить деструкцию в межфаланговых суставах кистей и стоп; изменения крупных суставов аналогичны таковым при ревматоидных заболеваниях. Крестцово-подвздошные эрозии часто распространены; если поражен позвоночник, проявления идентичны таковым при анкилозирующем спондилите.

Ультразвуковое сканирование и МРТ могут в большей степени определить распространенность и активность синовита.

Специальные исследования

Тесты на ревматоидный фактор почти всегда негативные. HLA-B27 встречается в 50–60% случаев, особенно у пациентов с сacroилеитом.

Диагностика

Основная трудность состоит в дифференцировании «псориатического артрита» и «псориаза с серонегативным РА». Важно выделить симптомы псориатического артрита: 1) ассиметричное суставное распределение; 2) вовлечение дистальных суставов пальцев; 3) присутствие сacroилеита или спондилита и 4) отсутствие ревматоидных узелков.

Лечение

При легком течении заболевания достаточно местного лечения для купирования кожных расстройств, а при артрите необходимы НПВП. При резистентных формах артрита доказали свою эффективность иммуносупрессивные препараты (метотрексат) и TNF ингибиторы (инфликсимаб, этанерцепт и адалимумаб).



(a)

(б)

3.13 Псориатический артрит (2). Часто поражаются стопы и пальцы стоп. В данном случае у пациента развилась тяжелая деструктивная форма заболевания (мутилирующий артрит).

Операция может потребоваться при нестабильных суставах. Артродез дистальных межфаланговых суставов значительно улучшает функцию пальцев.

ЭНТЕРОПАТИЧЕСКИЙ АРТРИТ

Как болезнь Крона, так и язвенный колит могут быть связаны либо с периферическим артритом, либо с спондилитом.

Периферический артрит

Периферический артрит достаточно распространен, развиваясь у 15% пациентов с воспалительными кишечными заболеваниями. Как правило, поражены один или, возможно, несколько крупных суставов. Боль и отек могут появляться внезапно и длиться 2–3 месяца прежде, чем стихнут. Обычно имеет место только симптоматический синовит, но могут появляться суставные эрозии. Мужчины и женщины страдают с одинаковой частотой, без определенной связи с HLA-B27.

Лечение направлено на основное заболевание: атака артрита часто запускается вспышкой кишечного заболевания, а после ее устранения артрит может купироваться. Противовоспалительные препараты не должны использоваться из-за возможности вредного воздействия на болезнь кишечника. Другие методы лечения представляют собой местные инъекции кортикостероидов и иммуномодулирующие препараты, такие как метотрексат. Они могут улучшать кишечное заболевание. В тяжелых случаях могут быть необходимы TNF ингибиторы.

Сacroилеит и спондилит

Это состояние встречается приблизительно в 10% случаев с воспалительными заболеваниями кишеч-

ника, и у половины этих пациентов клиническая картина напоминает таковую при анкилозирующем спондилите. Анализ на HLA-B27 положителен в 60%, и отмечается повышенная частота заболеваемости спондилирующим артритом у близких родственников. В отличие от периферических артритов, сакроилеит не показывает временной зависимости от желудочно-кишечного воспаления, а его течение не связано с лечением кишечного заболевания. Тактика такая же, как при анкилозирующем спондилите.

Осложнения

Помимо анкилозирующего спондилита клиническую картину могут запутать несколько необычных, но важных осложнений воспаления кишечника.

Септический артрит тазобедренного сустава. Инфекция распространяется непосредственно из кишечника. У пациента появляется лихорадка и боль в паху. Движения тазобедренного сустава ограничены, из-за абсцесса может развиться отек. Лечение заключается в курсе антибиотикотерапии и хирургическом дренировании.

Поясничный абсцесс. При болезни Крона воспалительный процесс может достигать поясничных фасций. Пациент жалуется на боли в спине, и может развиваться типичный поясничный абсцесс с болями в тазобедренном суставе, ограничение движений и болезненное уплотнение в паховой области. Лечение состоит в оперативном дренировании абсцесса.

Остеопения. У пациентов с хроническими кишечными расстройствами часто развивается остеопороз и остеомалация — отчасти вследствие мальабсорбции, отчасти как следствие лечения кортикостероидами. Компрессионные переломы позвоночника могут вызывать тяжелые боли в спине.

ЮВЕНИЛЬНЫЙ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ АРТРИТ

Ювенильный идиопатический артрит (ЮИА) — оптимальный термин для неинфекционных воспалительных заболеваний суставов продолжительностью более трех месяцев у детей в возрасте до 16 лет. Он включает группу расстройств, при которых основными признаками являются боль, скованность и отек суставов. Распространенность составляет один случай на 1000 детей, мальчики и девочки страдают с равной частотой.

Причина та же, что и при ревматоидном артрите: аномальный иммунный ответ на некоторые антигены у детей с определенной генетической предрасположенностью. Однако ревматоидный фактор обычно отсутствует.

Патологические изменения такие же, как при ревматоидном артрите: первичное синовиальное воспа-

ление, приводящее к фиброзу и анкилозу. Скованность имеет тенденцию возникать вне зависимости от положения сустава; таким образом, стигматические деформации являются общим и характерным симптомом. Хроническое воспаление и повреждение местного кровообращения влияют на рост эпифизарных пластин, что приводит к локальным костным деформациями и общему замедлению роста. Тем не менее, хрящевые эрозии менее заметны, чем при ревматоидном артрите и тяжелая нестабильность суставов встречается редко.

Клинические проявления

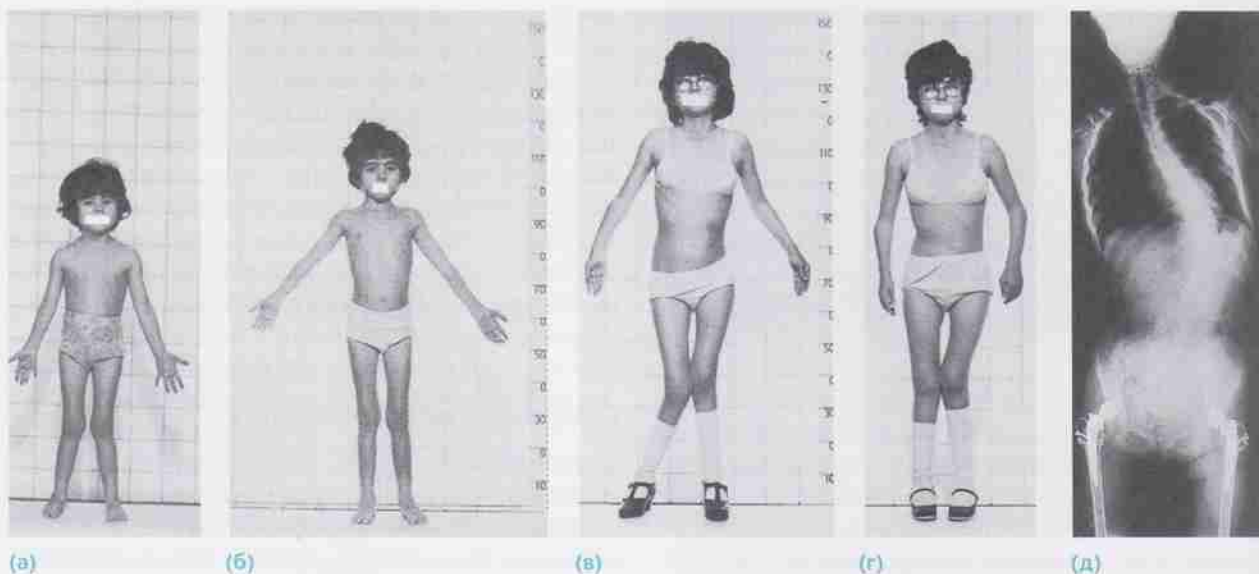
У детей с ЮИА встречается несколько характерных форм заболевания. Приблизительно в 15% случаев развивается *системное поражение*, и артрит возникает несколько позже; в большинстве случаев (60–70%) имеется *олигосуставной артрит*, поражающий несколько крупных суставов; около 10% случаев представлены *полисуставным артритом*, иногда сильно напоминающим ревматоидный артрит; у остальных 5–10% пациентов развивается *серонегативный спондилоартрит*.

СИСТЕМНЫЙ ЮИА

Это классическая болезнь Стилла, которая обычно встречается в возрасте до трех лет и одинаково поражает мальчиков и девочек. Она начинается с перемежающейся лихорадки, сыпи и недомогания; во время этих эпизодов, которые происходят почти ежедневно, ребенок кажется совершенно больным, но через несколько часов клиническое состояние снова улучшается. Менее постоянны лимфоаденопатия, спленомегалия и гепатомегалия. Отек суставов возникает через несколько недель или месяцев после начала заболевания; к счастью, обычно он проходит, когда системное заболевание стихает, но может перейти в прогрессирующий серонегативный полиартрит, приводящий к постоянным деформациям крупных суставов и анкилозированию суставов шейного отдела позвоночника. В пубертатном периоде может иметь место задержка роста, часто провоцируемая ранним назначением кортикостероидов.

ОЛИГОСУСТАВНОЙ ЮИА

На данный момент это самая распространенная форма ЮИА. Он обычно возникает в возрасте до шести лет и гораздо чаще встречается у девочек, иногда поражаются дети старшего возраста. Вовлечены только несколько суставов без системных проявлений. У детей появляются боль и отек средних суставов (коленные, голеностопные, локтевые и лучезапястные); иногда поражается всего лишь один сустав. Тест на ревматоидный фактор отрицательный, но антинуклеарные антитела (ANA) могут быть положительными. Серьезные осложнения возможны после хронического



3.14 Ювенильный идиопатический артрит (а-г). У этой молодой пациентки ЮИА развился в возрасте пяти лет. Снимки выполнены в возрасте 6, 9 и 14 лет. Артрит стал неактивным, остаточную деформацию коленных суставов корригировали остеотомией. Глаза также поражены иридоциклитом (фото предоставлено Malcolm Swann и Barbara Ansell). **(д)** Рентгенологическое исследование другой молодой девушки, которой были изменены тазобедренные суставы в возрасте 14 лет, и позже выполнена хирургическая коррекция сколиоза.

иридоциклита, который встречается приблизительно у 50 % пациентов. Артрит часто переходит в ремиссию через несколько лет, но к этому времени остается асимметричная деформация и дефекты роста, которые могут стать постоянными.

ПОЛИАРТИКУЛЯРНЫЙ ЮИА

Полиартикулярный артрит с типичным вовлечением височно-нижнечелюстных суставов шейного отдела позвоночника, обычно наблюдается у детей старшего возраста, в основном девочек. Часто поражаются кисти и лучезапястные суставы, но классические деформации, присущие ревматоидному артриту, являются редкостью, а ревматоидный фактор обычно отсутствует. Однако в некоторых случаях заболевание неотличимо от ревматоидного артрита взрослых, с позитивным анализом ревматоидного фактора; это, вероятно, оправдывает термин «ювенильный ревматоидный артрит».

СЕРОНЕГАТИВНАЯ СПОНДИЛОАРТРОПАТИЯ

У детей старшего возраста — обычно мальчиков — заболевание может принимать форму сакроилеита и спондилита; вовлекаются также тазобедренные и коленные суставы. Анализ на HLA-B27 часто позитивные, что позволяет определять состояние как «ювенильный анкилозирующий спондилит».

Рентгенологическое исследование

В начале заболевания могут быть видны такие неспецифические изменения, как отек мягких тканей, но

рентгенография в основном необходима для исключения других болезненных нарушений. Далее могут появиться признаки прогрессирующей эрозии суставов и их деформации.

Лабораторные данные

Количество лейкоцитов и СОЭ заметно повышены при ЮИА, и в меньшей степени при других формах. Тест на ревматоидный фактор позитивен только при ювенильном РА. Пункция сустава и исследование синовиальной жидкости могут быть важными для исключения инфекции и гемартроза.

Диагностика

На ранних стадиях, до полного развития хронического артрита, диагностика может быть трудной. Системный ЮИА может начинаться как заболевание, напоминающее вирусную инфекцию. Олигосуставная форма ЮИА или, в частности, поражение только одного сустава ничем не отличаются от болезни Рейтера или септического артрита (при острых симптомах) или туберкулезного синовита (если течение сглажено).

Следует исключить и такие состояния, как ревматоидная лихорадка, единичные геморрагические заболевания и лейкопения.

В большинстве случаев проблема не будет решена до установления полной картины поражения суставов, но для диагностики могут потребоваться исследование крови, пункция суставов и синовиальная биопсия.

Лечение

Общее лечение. Системное лечение подобно таковому при ревматоидном артрите, включая использование препаратов второй линии, таких как гидроксихлорохин, сульфасалазин или малые дозы метотрексата для лиц с ювенильным РА. Кортикостероиды назначают только при тяжелой системной форме заболевания и при хроническом иридоциклите, нечувствительном к местной терапии. Тяжелое воспалительное течение может потребовать применения ингибиторов цитокинов, таких как ингибиторы TNF.

Дети и родители одинаково нуждаются в поддерживающей консультации, чтобы вместе справиться со сложностями социальной адаптации, образования и обучения.

Местное лечение. Лечение направлено прежде всего на устранение скованности и деформаций. Шинирование на ночь может быть полезным для лучезапястных, кистевых, коленных и голеностопных суставов; положение лежа на животе в течение некоторого времени ежедневно предотвращает сгибательную контрактуру тазобедренных суставов. Между периодами шинирования показаны активные упражнения; они назначаются физиотерапевтом, но родители должны научиться самостоятельному проведению.

При фиксированных деформациях может возникнуть необходимость в коррекции этапными гипсовыми повязками или периодической госпитализации для непрерывной аппаратной разработки движений (механотерапии); если консервативное лечение больше не помогает, показана капсулотомия сустава. При болезненных эрозированных суставах к показанным процедурам относятся эндопротезирование тазобедренного и коленных суставов индивидуально разработанными имплантатами (даже у детей), артродез лучезапястного и голеностопного суставов.

Осложнения

Анкилоз. В то время как функция у большинства пациентов хорошо восстанавливается, в некоторых случаях происходит потеря объема движений. Тазобедренные, коленные и локтевые суставы утрачивают способность полного разгибания, а при спондилитной форме ЮИА позвоночник, тазобедренные и коленные суставы могут быть почти ригидными. Височно-нижнечелюстной анкилоз и скованность шейного отдела позвоночника могут делать общую анестезию трудной и опасной.

Дефекты роста. Существует общее замедление роста, усугубляющееся длительной кортикостероидной терапией. К тому же эпифизарные нарушения приводят к характерным деформациям: наружная ротация голени, дисплазия дистальной части локтевой кости, недоразвитие челюсти, укорочение шеи и сколиоз.

Переломы. Дети с хроническими болезнями суставов могут страдать остеопорозом и склонны к переломам.

Иридоциклит. Он наиболее часто присутствует в ANA-позитивной олигосуставной форме заболевания; отсутствие лечения может привести к слепоте.

Амилоидоз. У детей с длительным активным заболеванием высок риск амилоидоза с возможным фатальным исходом.

Прогноз

К счастью, большинство детей с ЮИА выздоравливает от артрита, и остаются только умеренные деформации и ограничения движений. Тем не менее, 5–10% заболевших (и особенно при ревматоидном артрите) сильно изувечены и нуждаются в пожизненном лечении.

Значительное число детей с ЮИА (около 3%) по-прежнему умирает — как правило, в результате почечной недостаточности инфекционной этиологии.

ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Этот термин объединяет группу близкородственных состояний, которые имеют особенности, частично совпадающие с ревматоидным артритом. Как и РА, эти «аутоиммунные расстройства», вероятно, запускаются факторами окружающей среды, такими как вирусные инфекции у генетически предрасположенных лиц. Они включают системную красную волчанку, склеродермию, синдром Шенгрена, полимиозит, дерматомиозит и большое число похожих синдромов с чертами нескольких разных заболеваний.

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА (СКВ)

Системная волчанка встречается преимущественно у молодых женщин и может трудно дифференцироваться от РА. Хотя характерна боль в суставах, заболевание часто усугубляется системными симптомами, такими как недомогание, анорексия, потеря веса и лихорадка. К характерным клиническим проявлениям относятся кожная сыпь (особенно сыпь на лице в виде бабочки), синдром Рейно, периферический васкулит, спленомегалия, расстройства почек, сердца, легких, глаз и центральной нервной системы. Анемия, лейкопения и повышение СОЭ являются общими признаками. Тест на ANA обычно положительный.

Лечение. Кортикостероиды показаны при тяжелой форме заболевания, возможно понадобится их пожизненный прием. Прогрессирующая деформация

суставов нехарактерна и артрит почти всегда поддается лечению.

Осложнения. Тяжелым осложнением СКВ является аваскулярный некроз (обычно головки бедренной кости). Это может быть отчасти обусловлено лечением кортикостероидами, но сама болезнь, кажется, предрасполагает к ишемии кости, возможно, как проявление антифосфолипидного синдрома (синдром Хьюза), который иногда сопровождает СКВ.

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- Deighton CM, George E, Kiely PDW, Iedingham, J *et al.* Updating the British Society for Rheumatology guidelines for anti-tumour necrosis factor therapy in adult rheumatoid arthritis (again). *Rheumatology* 2006; 45: 649–52.
- Kennedy T, McCabe C, Struthers G, *et al.* BSR guidelines on standards of care for persons with rheumatoid arthritis. *Rheumatology* 2005; 44: 553–6
- Manadan AM, James N, Block JA. New therapeutic approaches for spondyloarthritis. *Curr Opin Rheumatol* 2007; 19: 259–64.
- Scott DL, Kingsley GH. Tumor necrosis factor inhibitors for rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2006; 355: 704–12.
- Sidiropoulos PI, Hatemi G, Song M, *et al.* Evidencebased recommendations for the management of ankylosing spondylitis: systematic literature search of the 3E Initiative in Rheumatology involving a broad panel of experts and practising rheumatologists. *Rheumatology* 2008; 47: 355–61.

Кристаллические артриты

4

Louis Solomon

Артриты, связанные с отложением кристаллов,— это группа состояний, характеризующихся наличием кристаллов солей в суставах и окружающих их тканях, синовиальных сумках и сухожилиях. И хотя в указанных тканях обнаруживается множество различных кристаллов, с этим явлением наиболее часто связывают три клинических состояния:

- Подагра
- Заболевания, вызванные отложением дигидратапирофосфата кальция (ДПФК)
- Заболевания (артриты), вызванные отложением гидроксипатита кальция (ГАК).

Характерным для каждого из трех состояний является то, что отложения кристаллов имеют три определенных проявления: возможно *инертное и бессимптомное течение*; возможно развитие *острой воспалительной реакции*; или же отложения кристаллов приводят к *медленной деструкции* пораженных тканей.

ПОДАГРА

Подагра — это нарушение метаболизма пуриновых оснований, проявляющееся гиперурикемией, отложением кристаллов моногидрата урата натрия в суставах и периартикулярных тканях, а также рецидивирующими приступами острых синовитов. Поздние изменения включают дегенеративные изменения суставного хряща, почечную дисфункцию и уролитиаз.

Это заболевание было известно еще Гиппократу, а связь с гиперурикемией стала очевидна более 100 лет назад. Распространенность симптоматической подагры варьирует от 1 до 10 на 1000 населения в зависимости от расы, пола и возраста изучаемой популяции: данное заболевание более характерно для европеоидной, чем для негроидной расы; больше распростра-

нено среди мужчин (соотношение может достигать 20:1) и редко встречается среди женщин репродуктивного возраста.

И хотя риск развития клинических проявлений подагры возрастает пропорционально увеличению уровня мочевой кислоты, симптомы заболевания проявляются только лишь у части пациентов с повышенным уровнем мочевой кислоты. Тем не менее, «гиперурикемия» и «подагра» рассматриваются как неотъемлемая часть одного и того же заболевания.

Патология

Гиперурикемия. Метаболизм нуклеиновой кислоты и пуриновых оснований в норме протекает благодаря сложному каскаду реакций, приводящих к синтезу гипоксантина и ксантина; окончательный распад этих метаболитов до мочевой кислоты катализируется ферментом ксантиноксидаза. Урат натрия содержится в ионной форме во всех жидкостях организма; 70% синтезируется благодаря эндогенному метаболизму пуринов, 30% попадает в организм с продуктами питания, экскреция осуществляется преимущественно почками и частично ЖКТ.

Ураты плохо растворимы, их концентрация в плазме составляет 7 мг/дл (0,42 ммоль/л). Данная концентрация обычно превышена у здоровых людей, однако эпидемиологические исследования выявили целые популяции (например, Маори в Новой Зеландии), в которых уровень мочевой кислоты необычно высок. Таким образом, термин «гиперурикемия» может быть применен по отношению к людям, у которых выявлен повышенный уровень мочевой кислоты при установленных пределах нормальных значений для данной популяции (более чем 2 стандартных отклонения выше среднего); около 0,42 ммоль/л для мужчин и 0,35 для женщин среди населения европеоидной расы стран Запада. По данному критерию у 5% мужчин и 1% женщин определяется повышенный



4.1 Подагра. Гистологический срез плюсне-фалангового сустава, пораженного подагрой, демонстрирует тофус, занимающий полость в суставной поверхности.

Таблица 4.1 Некоторые факторы, предрасполагающие к гиперурикемии

Старший возраст, мужской пол
Генетические дефекты ферментов, гиперпаратиреозидизм
Нарушения свертывающей системы крови, миелопролиферативные заболевания
Ожирение, диабет, артериальная гипертензия
Употребление избыточного количества красного мяса, гиперлипидемия
Хронические воспалительные заболевания
Длительный прием аспирина или диуретиков
Чрезмерное употребление алкоголя

уровень мочевой кислоты, однако у большинства заболевание протекает бессимптомно, без каких-либо клинических проявлений в течение жизни.

Подагра. Кристаллы уратов накапливаются в виде мелких сгустков в соединительной ткани, включая суставную хрящ; наиболее частой локализацией являются мелкие суставы кистей и стоп. В течение месяцев, возможно, лет они остаются инертными. В дальнейшем, возможно, в результате травмы, игольчатые кристаллы проникают в сустав и окружающие ткани, где провоцируют острую воспалительную реакцию. Отдельные кристаллы фагоцитируются синовиальными клетками и полиморфными фагоцитами или могут свободно плавать в синовиальной жидкости.

С течением времени скопления уратов в суставах, сухожилиях, параартикулярных тканях увеличиваются в объеме, наиболее частыми локализациями являются первый плюсне-фаланговый сустав, ахиллово сухожилие, субакромиальное пространство и ушная раковина. Эти сгустки мелообразного материала или тофусы (тофус = пористый камень) варьируют в диаметре от 1 мм до нескольких сантиметров. Они могут изъязвлять кожу или разрушать хрящ и околосуставную кость.

Классификация

Подагра обычно классифицируется на первичную и вторичную формы. Первичная подагра (95%) возникает без видимой причины и связана с конституционально сниженной экскрецией (в большинстве случаев) или гиперпродукцией уратов. Вторичная подагра (5%) формируется в результате продолжительной гиперурикемии, возникшей в связи с приобретенными нарушениями такими, как миелопролиферативные заболевания, прием диуретиков или почечная недостаточность.

Это разделение на первичную и вторичную формы является несколько искусственным; у лиц с первоначальной склонностью к первичной гиперурикемии подагра развивается только в случае присоединения вторичных факторов таких, как ожирение, злоупотребление алкоголем, прием диуретиков и салицилатов с возрастающей канальцевой реабсорбцией мочевой кислоты.

Клиническая картина

Пациентами обычно бывают мужчины старше 30 лет, женщины редко страдают от данного заболевания (чаще в постменопаузальном возрасте). Зачастую имеется семейная предрасположенность.

Люди, страдающие от подагры, как правило, имеют лишний вес, артериальную гипертензию, пристрастие к алкоголю. Однако некоторые пациенты не имеют ни одного из вышеперечисленных факторов риска и дебют заболевания в их случае связан с бесконтрольным приемом диуретиков или аспирина.

ОСТРЫЙ ПРИСТУП ПОДАГРЫ

Как правило, характеризуется появлением внезапной острой боли, которая продолжается одну или две недели до полного стихания. Обострение зачастую возникает без видимых причин, однако ему могут предшествовать небольшая травма, операция, обострение хронического заболевания, физическое перенапряжение, злоупотребление алкоголем. Наиболее типичными локализациями болей являются: первый плюснефаланговый, голеностопный, межфаланговые суставы, субакромиальное пространство. Изредка поражается более одного сустава. Кожа в области пораженных суставов гиперемирована, блещит, отмечается припухлость. Ощущается повышение температуры в области сустава и резкая болезненность, что заставляет подозревать наличие флегмоны или инфекционного артрита. Иногда единственным проявлением является острая боль в проекции пяточной области или подошвы. Гиперурикемия может присутствовать на некоторых стадиях заболевания, но далеко не всегда во время острых приступов. И хотя низкий уровень мочевой кислоты говорит о том, что подагра маловероятна, гиперурикемия — не патогно-



(a)



(б)

(в)

4.2 (а) Типичный внешний вид пациента с подагрой: гиперемия лица, увеличенные околоуставные сумки и небольшие подкожные тофусы в области локтевого сустава. **(б, в)** Поражение подагрическими тофусами кистей и стоп; увеличение в объеме первого плюснефалангового сустава особенно характерно.

моничный диагностический признак и часто в норме наблюдается у мужчин среднего возраста.

Истинный диагноз, вне всякого сомнения, определяется при выявлении в синовиальной жидкости кристаллов уратов, обладающих характерным негативным двойным лучепреломлением. На предметном стекле капля жидкости изучается методом поляризационной микроскопии. При небольшом количестве кристаллов проводится предварительное центрифугирование, и полученный концентрат подвергается исследованию.

ХРОНИЧЕСКАЯ ПОДАГРА

Рецидивирующее течение заболевания может в конечном итоге привести к полисуставной форме подагры. Дегенеративные изменения суставов вызывают хронический болевой синдром, приводят к ограничению движений и деформации суставов. При вовлечении межфаланговых суставов может быть ошибочно поставлен диагноз ревматоидный артрит. Подагрические тофусы могут возникать в области локтевого отростка, ушной раковины и реже в других мягких тканях. Тофусы больших размеров могут изъязвляться через кожу и выделять мучнистое содержимое. Поражение почек включает в себя формирование конкрементов, связанное с осаждением мочевой кислоты в моче, а также поражение паренхимы почек, вызванное отложением урата натрия из крови.

Рентгенография

Во время обострения на рентгенограмме определяется только отек мягких тканей. Хроническая подагра может привести к сужению суставной щели и формированию вторичного остеоартроза. Тофусы проявляются в виде характерных перфорированных кист или глубоких эрозий в области околоуставных концов костей; данные дефекты более массивны и находятся дальше от суставной поверхности по сравнению с типичными дефектами при ревматоидном артрите. Иногда деструкция костной ткани более выраженная, в таких случаях может наблюдаться малигнизация (см. рис. 9.1).

Дифференциальная диагностика

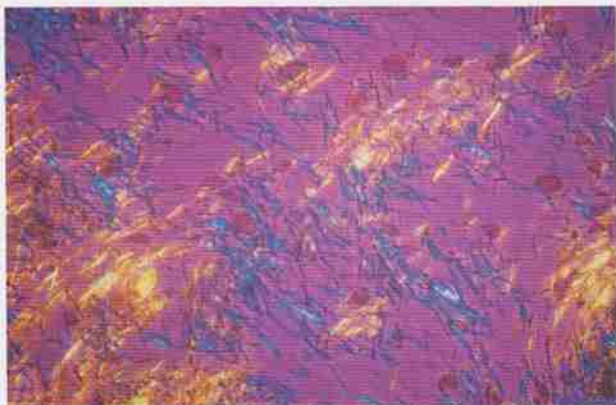
Инфекция Необходимо исключить такие заболевания, как целлюлит (флегмону подкожной жировой клетчатки), инфекционный бурсит или артрит большого пальца стопы; при необходимости выполняется экстренная пункция сустава. Не следует забывать о возможности сосуществования кристаллического артрита и инфекции, поэтому, необходимо отправлять пунктат как на посев бактериальной культуры, так и на микроскопию для выявления кристаллов.

Болезнь Рейтера также проявляется в виде острых болей и отека коленного и голеностопного суставов, но течение заболевания более затяжное и ответ на лечение НПВП менее выраженный.

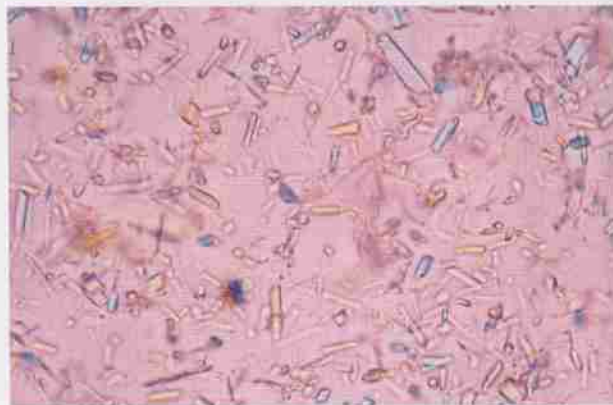
Псевдоподагра. Отложение кристаллов пирофосфата может приводить к возникновению острого артрита, неотличимого от подагры, однако поражаются, как правило, крупные суставы, данное заболевание более характерно для женщин. Обызвествление суставных поверхностей можно увидеть на рентгенограммах, подтверждение диагноза осуществляется после микроскопии синовиальной жидкости.



4.3 Рентгенологическая картина при подагре. Массивные параартикулярные образования — тофусы, состоящие из кристаллов мочевой кислоты.



(a)



(б)

4.4 Кристаллы. В поляризованном свете кристаллы светятся на темном фоне. При добавлении компенсатора в оптическую среду на заднем фоне появляются розово-лиловые тени и кристаллы с двойным лучепреломлением желтого или голубого цвета в зависимости от их пространственной ориентации. В этих двух образцах кристаллов, полученных из хрящевой ткани, имеются различия в форме, размерах, характеристиках лучепреломления. (а) Кристаллы мочевой кислоты нитевидной формы, длиной 5–20 мкм, с отрицательным двойным лучепреломлением. (б) Кристаллы дигидропирофосфатов имеют ромбовидную форму, слабоположительное двойное лучепреломление (материалы предоставлены проф. P. A. Dieppe).

Ревматоидный артрит (РА). При полиуставной форме подагры зачастую поражаются межфаланговые и локтевые суставы, что может быть ошибочно принято за ревматоидный артрит. В сложных случаях диагноз подтверждается путем взятия биопсии. Ревматоидный артрит и подагра редко возникают одновременно.

Лечение

Острый приступ. Лечение обострения включает в себя уменьшение нагрузки на сустав, прикладывание пакетов со льдом к области наибольшей болезненности, назначение максимально допустимых доз НПВП. Применение колхицина, одного из наиболее старых препаратов, менее эффективно и может вызывать диарею, тошноту, рвоту. При наличии значительного выпота выполняется аспирационная пункция сустава с дальнейшим внутрисуставным введением кортикостероидов. В случае непереносимости или высокой толерантности к НПВП допустимо пероральное применение кортикостероидов. *Чем раньше будет начато лечение, тем быстрее будет купирован приступ подагры.*

(Интервальная) терапия в фазе ремиссии. Между обострениями наибольшее внимание должно быть уделено таким мероприятиям, как снижение веса, исключение употребления алкоголя и диуретиков. Терапия для снижения уровня солей мочевой кислоты показана при учащении эпизодов обострения заболевания, наличии тофусов, нарушении функции почек. Также следует принимать во внимание существование бессимптомной гиперурикемии, если концентрация уратов в плазме устойчивая и составляет более

6 мг/дл (0,36 ммоль/л). Но при этом важно помнить, что такая гиперурикемия требует долгосрочного наблюдения, и многие клиницисты считают, что люди, у которых никогда не было приступов подагры, отсутствуют тофусы и мочекаменная болезнь, не нуждаются в лечении.

Препараты для выведения мочевой кислоты (пробенецид, сульфинпиразон) могут применяться при нормальной функции почек. Одним из наиболее предпочтительных препаратов является аллопуринол, ингибитор ксантиноксидазы, и он показан пациентам с почечными осложнениями или при хронической подагре с наличием тофусов.

Следует помнить, что препараты снижающие уровень уратов допустимо принимать только после купирования обострения и всегда в сочетании с НПВП или колхицином, в противном случае высок риск усугубления состояния. Пациенты, страдающие обострением заболевания во время постоянного приема гипоуратемических препаратов, должны продолжать их прием в обычной дозировке до тех пор, пока обострение не будет купировано.

Хирургическое лечение. На фоне пролонгированной гипоуратемической терапии, направленной на поддержание нормального уровня мочевой кислоты (менее 0,36 ммоль/л), тофусы могут постепенно рассасываться. Изъязвление тофусов на фоне консервативного лечения является показанием для хирургического лечения. Выполняется удаление тофуса без последующего наложения швов; в дальнейшем регулярно выполняются перевязки до полного заживления раны.

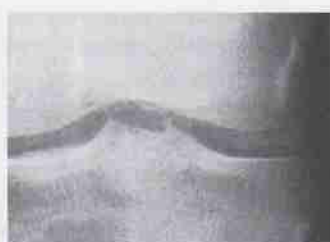
АРТРОПАТИЯ, ИНДУЦИРОВАННАЯ ДИГИДРОПИРОФОСФАТОМ КАЛЬЦИЯ (ДПФК) (ПСЕВДОПОДАГРА)

Клиническая картина отложения дигидропирофосфата кальция включает в себя три взаимосвязанных состояния: (1) *хондрокальциноз* — появление кальцификатов в суставном хряще, менисках; (2) *псевдоподагра* — кристалл-индуцированный синовит; (3) *хроническая пирофосфатная артропатия* — вид дегенеративно-дистрофического заболевания суставов. Каждое из этих состояний может проявляться как отдельно, так и в сочетании друг с другом (Dierpe et al., 1982). По сравнению с классической подагрой в биохимическом анализе патологических изменений не выявляется. Отложение ДПФК возникает в связи с определенными метаболическими нарушениями (гиперпаратиреозидизм, гемохроматоз), которые вызывают критические нарушения ионного баланса кальция и пирофосфатов в суставном хряще. Возможны редкие семейные формы хондрокальцинозов из-за схожих биохимических дефектов. Однако в большинстве случаев хондрокальциноз следует за некоторыми местными изменениями хряща, вызванными возрастом, дегенерацией, протеолитической деградацией или травмой.

Патология

Встречаемость пирофосфатной артропатии увеличивается с возрастом; мужчины и женщины подвергаются ей в равной степени, и в некоторых случаях болезнь протекает в семейной форме. Пирофосфат, вероятно, накапливается в нормальном хряще из-за активации протеаз на поверхности хондроцитов. Он вступает в реакцию с ионами кальция в хрящевой матрикс, где на колагеновых волокнах формируются кристаллы. Затем кристаллы вырастают в микроскопические узелки, проявляющиеся в виде скоплений аморфного материала в хрящевой матрикс.

Хондрокальциноз чаще возникает в волокнисто-хрящевых структурах (например, мениски коленного сустава, треугольный хрящ запястья, лобковый симфиз и межпозвоночные диски), также поражаются гиалиновый суставной хрящ, сухожилия, околоуставные мягкие ткани. Время от времени кристаллы ДПФК попадают в полость сустава, где вызывают воспалительную реакцию, схожую с подагрой. Долгое присутствие кристаллов ДПФК в полости суставов приводит к развитию остеоартроза в нехарактерных для данного заболевания локализациях (плечевые, локтевые, голеностопные суставы). Течение остеоартроза, вызванного отложением кристаллов ДПФК, как правило, более агрессивное, с формированием массивных остеофитов, наличием выраженных синовитов.



(а)



(б)



(в)



(г)

4.5 Хондрокальциноз и пирофосфатная артропатия. Кристаллы ДПФК могут откладываться в суставном хряще, вызывая (а) кальцификацию менисков и (б) сужение суставной щели. (в, г) Хроническая ДПФК артропатия — тяжелое заболевание, при котором остеоартрозом поражается несколько крупных суставов, включая нетипичные, такие как локтевые и голеностопные. На рентгенограмме правого коленного сустава видны характерные изменения: сужение суставной щели, массивные краевые остеофиты вокруг бедренно-надколенного сустава.

Клиническая картина

Заболевание может протекать в виде различных форм, возникающих с увеличивающейся частотой в зависимости от возраста пациента.

Бессимптомный хондрокальциноз. Кальцификация менисков — это обычное явление для людей старшего возраста, протекающее, как правило, бессимптомно. Когда оно сочетается с остеоартрозом, необязательно подразумевается, что оно явилось причиной и следствием изменений в суставе. Оба состояния характерны для людей старшего возраста и сочетаются вместе у некоторых пациентов; при рентгенографии хондрокальциноз может быть выявлен в других непораженных суставах. Хондрокальциноз у пациентов моложе 50 лет надо рассматривать как возможное следствие метаболических нарушений или наследственных заболеваний.

Острый синовит (псевдоподагра). Пациенты — это, как правило, женщины средних лет с жалобами на острую боль и отек одного из суставов, чаще коленного. Иногда обострение вызвано предшествующим заболеванием или операцией. Сустав напряжен и воспален, но не настолько остро, как при подагрическом поражении. Без лечения такое состояние продолжается несколько недель, затем спонтанно стихает. На рентгенограмме видны признаки хондрокальциноза, диагноз подтверждается путем нахождения в синовиальной жидкости кристаллов с положительным двойным лучепреломлением.

Хроническая пирофосфатная артропатия. Пациенты — обычно женщины старшего возраста с остеоартрозом крупных суставов (коленные, тазобедренные) или, что более диагностически достоверно, мелких суставов (лучезапястных, локтевых, плечевых, голеностопных), которые реже поражаются остеоартрозом. Обычными симптомами являются тугоподвижность, увеличение сустава в объеме, уменьшение амплитуды движений. Зачастую таким пациентам ставится диагноз: генерализованный остеоартроз, однако имеются характерные рентгенологические признаки. Иногда рецидивирующие приступы реактивного синовита могут маскироваться под ревматоидный артрит.

Рентгенография

Характерная рентгенологическая картина складывается из сочетания (1) внутри- и околосуставной кальцификации и (2) дегенеративного артрита определенной локализации (Resnick и Resnick, 1983).

Кальцификация обычно формируется внутри и около коленных, лучезапястных, плечевых суставов, лонного симфиза, межпозвонковых дисков; зачастую

ПОДАГРА И ПСЕВДОПОДАГРА

Подагра	Псевдоподагра
Мелкие суставы	Крупные суставы
Выраженная боль	Умеренная боль
Воспаление сустава	Увеличение сустава в объеме
Гиперурикемия	Хондрокальциноз
Кристаллы мочевой кислоты	Кристаллы пирофосфата кальция

процесс двусторонний и симметричный. В суставном хряще она проявляется в виде тонкой полосы, параллельной суставной линии. В соединительнотканых менисках и межпозвонковых дисках формируются облаковидные помутнения. Менее характерными локализациями являются синовиальная оболочка, капсула, связки, сухожилия и околосуставные сумки.

Дегенеративные изменения схожи с обычным остеоартрозом, однако могут поражаться нехарактерные для остеоартроза суставы такие, как бедренно-надколенниковый, таранно-ладьевидный. В запущенных случаях может наступить выраженная деструкция сустава с формированием свободных тел.

Диагностика

ОСТРЫЙ ПРИСТУП

Обострение при псевдоподагре следует отличать от иных острых воспалительных заболеваний.

Обострение подагры обычно возникает у мужчин, чаще вовлечены мелкие суставы или околосуставная сумка локтевого отростка. Диагностика основана на аспирации пунктата из полости сустава и выявлении при микроскопии характерных кристаллов.

Посттравматический гемартроз может вводить в заблуждение; псевдоподагре часто предшествует травма. Сомнения исключают четкий характерный диагноз и аспирация жидкости с кровью.

Инфекционный артрит ни в коем случае не должен быть пропущен; задержка на сутки может определить границу возможного успеха лечения. Системные проявления обычно более очевидны. Однако клинический анализ крови и аспирационная пункция являются основополагающими для постановки окончательного диагноза; внутрисуставная жидкость одновременно должна быть отправлена как на микроскопию кристаллов, так и на посев бактериальной культуры.

Болезнь Рейтера начинается болями в одном из крупных суставов, однако всегда необходимо смотреть на наличие таких симптомов, как конъюнктивит, уретрит и колит.

ХРОНИЧЕСКАЯ ДПФК АРТРОПАТИЯ

Хроническая пирофосфатная артропатия обычно поражает несколько суставов и должна быть дифференцирована от других полисуставных артропатий.

Остеоартроз и кальцификация суставов характерны для пожилых людей; но присутствие обоих состояний необязательно означает ДПФК артропатию. Отличительными чертами являются характерные рентгенологические признаки, а поражение нехарактерных для остеоартроза суставов (локтевого, лучезапястного и голеностопного) чаще указывает именно на ДПФК артропатию, чем на простое сосуществование двух распространенных состояний.

При *воспалительном полиартрите* обычно вовлекаются мелкие суставы, а также отмечаются более выраженные системные воспалительные проявления.

Такие *метаболические нарушения* как *гиперпаратиреозидизм*, *гемохроматоз* и *алкаптонурия* могут проявляться кальцификацией суставного хряща и волокнисто-хрящевой соединительной ткани, наряду с другими суставными симптомами. Перед постановкой диагноза *ДПФК артропатии* важно исключить все вышеперечисленные заболевания.

Гемохроматоз — достаточно редкое заболевание людей среднего возраста (чаще мужчин), возникающее в связи с нарушением обмена железа. Клиническая картина складывается из наличия цирроза, диабета и бронзовой пигментации кожи. У половины пациентов развиваются суставные симптомы (чаще поражаются суставы пальцев и кисти); у некоторых отмечается хроническая боль в спине. На рентгенограммах виден хондрокальциноз, деструктивная артропатия, обычно в пястно-фаланговых суставах. Повышен уровень железа в плазме и железосвязывающая способность.

Алкаптонурия — это редкое генетическое заболевание, характеризующееся появлением гомогентизиновой кислоты в моче, темной пигментацией соединительной ткани (охроноз) и кальцификацией гиалинового хряща и волокнисто-хрящевой соединительной ткани. Патогенез заключается в отсутствии оксидазы гомогентизиновой кислоты, синтезируемой печенью и почками. Заболевание протекает бессимптомно до возраста 30–40 лет, когда возникает боль и тугоподвижность в позвоночнике, а затем в крупных суставах. Возможна пигментация ушных раковин, склер, потовые выделения могут окрашивать одежду в бурый цвет. На рентгенограммах позвоночника определяется кальцификация, снижение высоты межпозвоночных дисков на различных уровнях, а также остеопороз тел позвонков. На поздних стадиях в патологический процесс вовлекаются крупные суставы, формируется остеоартроз и остеопороз. Название заболеванию было дано в связи с тем, что моча больных, страдающих алкаптонурией, окрашивается в темный цвет при ощелачивании или отстаивании в течение нескольких часов.

Гиперпаратиреозидизм описан в главе 7.



4.6 Гемохроматоз и алкаптонурия. (а) Типичное поражение пястно-фаланговых суставов при гемохроматозе. (б) Кальцификация межпозвоночных дисков и боль в спине при алкаптонурии

Лечение

Лечение псевдоподагры аналогично лечению подагры: покой, высокие дозы противовоспалительных препаратов. В пожилом возрасте предпочтительнее проводить пункцию сустава с аспирацией содержимого и внутрисуставным введением кортикостероидов, так как эти пациенты более чувствительны к побочным эффектам НПВП.

Хронический хондрокальциноз необратим. К счастью, он обычно малосимптоматичен и приводит к незначительному снижению активности. При сочетании с нарастающим дегенеративно-дистрофическим заболеванием суставов лечение такое же, как и при прогрессирующем остеоартрозе.

БОЛЕЗНЬ ОТЛОЖЕНИЯ КРИСТАЛЛОВ ФОСФАТА КАЛЬЦИЯ

Фосфат кальция — обычный компонент, входящий в структуру кристаллов гидроксиапатита. Возможно также и патологическое проявление в мертвой или поврежденной ткани. Подобные отложения в суставах могут провоцировать острую (синовит или тендинит) или хроническую деструктивную артропатию. Длительная гиперкальциемия или гиперфосфатемия, возникшие по различным причинам, могут вызвать обширную метастатическую кальцификацию. Однако наиболее частой причиной отложения фосфата кальция в суставах и параартикулярных тканях является локальное повреждение тканей — растяжение или разрыв связок, дегенеративные изменения сухожилий, дегенерация или повреждение хряща.

Патогенез

Мелкие кристаллы кальция фосфата (менее 1 мм) осаждаются вокруг хондроцитов в суставном хряще и в относительно аваскулярных или поврежденных зонах сухожилий и связок — чаще вокруг коленного и плечевого суставов. Отложения увеличиваются за счет роста кристаллов и в конечном итоге становятся видны на рентгенограмме. Кальцификация задней продольной связки шейного отдела позвоночника также может быть связана с отложением кристаллов фосфата кальция. Иногда отложения кальция имеют кремообразную консистенцию, однако при длительном течении заболевания консистенция становится порошкообразной. Минни-тофусы в большинстве случаев абсолютно инертны, но при обострении могут вызвать острую воспалительную и сосудистую реакцию. Попадание кристаллов в полость сустава может вызвать развитие синовита. Реже течение заболевания осложняется быстро развивающимся деструктивным эрозивным артритом. В синовиальной жидкости могут обнаруживаться фрагменты менисков, суставного хряща.

Клиническая картина

Для отложения кристаллов фосфата кальция характерны два клинических синдрома.

- Острый или подострый периартрит
- Хронический деструктивный артрит

ОСТРЫЙ ИЛИ ПОДОСТРЫЙ ПЕРИАРТРИТ

Это безусловно наиболее частая форма отложения фосфата кальция, поражающего сустав.

Среди пациентов чаще всего представлены мужчины между 30 и 50 годами, с жалобами на боли в области одного из крупных суставов — чаще коленного или плечевого. Симптомы могут появиться внезапно,



(a)

(б)

4.7 Глубокая кальцификация надостной мышцы. (a) Плотная масса в толще сухожилия. (б) Сопутствующая реакция миграции отложений в субакромиальное пространство

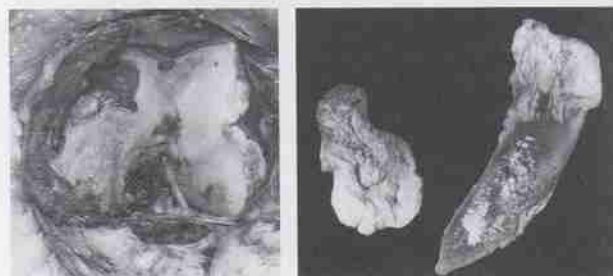
иногда после минимальной травмы, и стремительно развиваться до состояния, когда ткани вокруг сустава гипертемичны, отечны и напряжены, но это напряжение относится больше к сухожилиям или связкам, чем непосредственно к суставу.

В других случаях течение постепенное и при этом проще определить область напряжения конкретной периартикулярной структуры.

Оба варианта течения чаще наблюдаются после повреждения мышц вращательной манжеты плеча. Симптомы стихают через несколько недель или месяцев; иногда они прекращаются только после удаления отложения или декомпрессии окружающих тканей. В острых случаях в ходе операции выполняется декомпрессия дегенеративно измененных сухожилий и связок путем удаления из волокон этих структур глобул, содержащих кристаллы фосфата кальция.

ХРОНИЧЕСКИЙ ДЕСТРУКТИВНЫЙ АРТРИТ

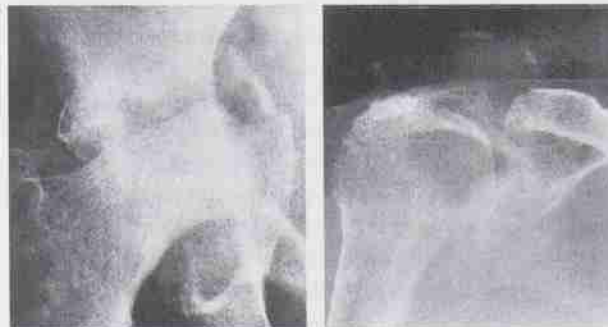
Отложение кристаллов фосфата кальция иногда сопутствует хроническому эрозивному артриту; явля-



(a)

(б)

4.8 Деструктивная артропатия (a) Артропатия коленного сустава. Выраженные изменения суставной поверхности. (б) Фрагменты мениска. На поверхности большого фрагмента мениска отмечается белое кристаллическое вещество.



(a)

(б)

4.9 Деструктивный остеоартроз Рентгенограммы двух пациентов с деструктивным остеоартрозом крупных суставов, (a) тазобедренного и (б) плечевого. Общими чертами являются быстрое прогрессирование заболевания с быстрой деструкцией сустава, разрушением субхондральной кости и околоуставной оссификацией.

ются ли они причиной артрита или усугубляют уже существующее заболевание, остается неясным.

Более неблагоприятная разновидность прогрессирующего деструктивного артрита плечевого сустава наблюдается у пожилых пациентов с повреждением ротаторной манжеты. Это заболевание было описано в 1981 г. McCarthy и его коллегами из Милуоки и получило название «плечо Милуоки». Подобные процессы возникают в тазобедренном и коленном суставах. Все они относятся к болезням отложения кристаллов фосфата кальция (изолированно или в сочетании с кристаллами ДПФК) в полости суставов.

Рентгенография

В сочетании с периартритом кальцификация визуализируется в проекции сухожилий и связок, чаще в области ротаторной манжеты плеча.

Кальцификация суставного хряща, менисков, межпозвонковых дисков носит совершенно иной характер, нежели при отложении кристаллов ДПФК, однако в синовиальных суставах также могут присутствовать свободные тела. Эрозивный артрит вызывает сужение суставной щели с незначительным присутствием или даже с отсутствием склероза и остеофитов. Типичная картина прогрессирующего деструктивного артрита — это обширная эрозия хряща и разрушение субхондральной кости. В запущенных случаях сустав может стать нестабильным вплоть до подвывиха.

Лабораторные исследования

Специфичные исследования являются малоинформативными. Биохимический анализ крови обычно в пределах нормы, за исключением пациентов с гиперкальциемией или гиперфосфатемией. При исследовании суставной жидкости обнаруживаются полиморфные лейкоциты, но это не является специфичным признаком данного заболевания среди других форм подост-

рого синовита. Кристаллы фосфата кальция слишком малы и не могут быть идентифицированы при микроскопии, для их обнаружения необходимо выполнить трансмиссионную электронную микроскопию.

Лечение

Лечение острого периартрита заключается в разгрузке сегмента и назначении НПВП. В случае резистентных форм проводится местное введение кортикостероидов; подобное лечение должно выполняться только для купирования острого состояния — повторные инъекции с целью уменьшения боли могут нарушить репаративный процесс и, таким образом, спровоцировать рецидив. Персистирующая боль, воспалительная реакция являются показаниями для декомпрессии поврежденного сухожилия или связки путем удаления отложений фосфата кальция.

Лечение эрозивного артрита аналогично терапии остеоартроза. Однако быстро прогрессирующее повреждение кости является показанием для раннего оперативного вмешательства: для плечевого сустава — синовэктомия или операция на мягких тканях; для тазобедренного сустава обычно тотальное эндопротезирование.

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- Dieppe PA, Alexander GJM., Jones HE, *et al.* Pyrophosphate arthropathy: a clinical and radiological study of 105 cases. *Ann Rheum Dis* 1982; **41**: 371–6.
- McCarty DJ, Halverson PB, Carrera GF, *et al.* «Milwaukee shoulder» — association of microspheroids containing hydroxyapatite crystals, active collagenase and neutral protease with rotator cuff defects. *Arth Rheum* 1981; **24**:464–73.
- Resnick CS, Resnick D. Crystal deposition disease. *Semin Arthritis Rheum* 1983; **12**: 390–403.

Louis Solomon

СУСТАВНОЙ ХРЯЩ

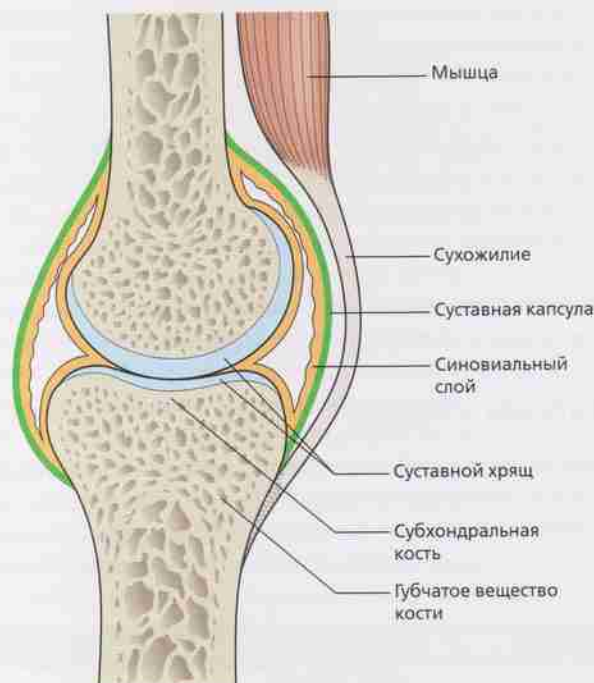
Гиалиновый или так называемый жемчужный хрящ, покрывающий концы костей в каждом диартроном соединении (проще говоря, в суставе), идеально подходит для передачи нагрузки и движения от одного сегмента скелета к другому. Он увеличивает площадь суставных поверхностей и способствует улучшению их адаптации и устойчивости; под нагрузкой меняет свою форму и широко распределяет силы сжатия на подлежащую кость. Хрящ покрыт пленкой синовиальной жидкости более скользкой, чем любой искусственный материал, обеспечивая очень низкое сопротивление движению и скольжению поверхностей.

Эта специфическая соединительная ткань имеет гелеобразную матрицу, состоящую в основном из протеогликановой субстанции пронизанной сетью коллагеновых волокон с относительно редкой россыпью специфических клеток, хондроцитов, отвечающих за выработку всех структурных компонентов хрящевой ткани. Хрящ имеет высокое содержание воды (60–80%), большая часть которой находится во взаимном обмене с синовиальной жидкостью.

Хондроциты гиалинового хряща у взрослых *in vivo* имеют низкий регенераторный потенциал и непосредственные повреждения суставной поверхности восстанавливаются плохо или замещаются лишь гиалиноподобным рубцовым хрящом. Естественный износ при повседневной деятельности не приводит к деградации суставной поверхности благодаря чрезвычайно эффективному смазочному механизму синовиальной жидкости. С другой стороны, хондроциты способны восстанавливать хрящ на ранних стадиях деградации, элементы молекулярной матрицы восполняются при повышенной активности хондроцитов.

Протеогликаны существуют главным образом в виде хондроитин сульфата протеогликана (агрекана), большой сборной молекулы белка, вдоль которой расположены по типу щетинок «ершика» до сотни гликозаминогликанов (ГАГ) хондроитинсульфата и кератансульфата.

Сотни молекул агрекана связаны между собой, в свою очередь, в виде неразветвленной гиалуриновой



5.1 Диаграмма, показывающая компоненты синовиального сустава.

цепи (гиалуриновой кислоты), чтобы сформировать еще большие молекулы с весом более 100 миллионов дальтон. Эти отрицательно заряженные макромолекулы обеспечивают жесткость и эластичность суставных хрящей.

Волокнистые компоненты суставного хряща в основном состоят из коллагена II типа. Пучки коллагена строго ориентированы в пространстве, располагаясь параллельно суставной поверхности в поверхностных зонах и перпендикулярно к поверхности в более глубоких слоях, где хрящ соединяется с субхондральной костью.

Основной функцией агрекана является поглощение изменяющейся нагрузки и уменьшение деформации, в то время как коллагеновая сеть противостоит силе растяжения. При этом имеет место важная взаимосвязь между молекулами каждого компонента

и молекулами различных компонентов хряща: если эти связи деградировали или нарушены, хрящ будет разрушаться. Отчасти это происходит по мере старения, но в гораздо большей степени при различных патологических состояниях, приводящих к развитию остеоартрита.

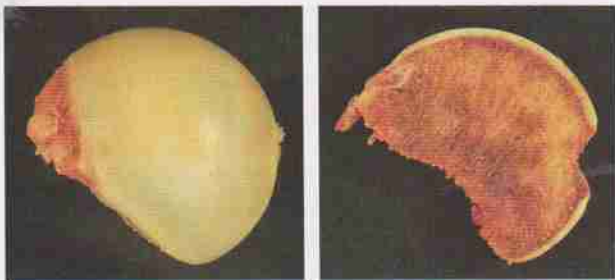
Протеогликаны имеют сильное сродство с водой, в результате чего сеть из коллагеновых волокон подвергается значительному напряжению при растяжении. При усиленной нагрузке хрящ деформируется, и вода медленно выдавливается на поверхность, где она помогает сформировать смазочную пленку. Когда нагрузка прекращается, находящаяся на поверхности жидкость просачивается обратно в хрящ до тех пор, пока давление в хряще не уравнивается с силой растяжения коллагеновой сети. Пока сеть остается невредимой, а протеогликаны интактными, у хряща сохраняется способность к сжатию и эластичность. Если коллагеновая сеть деградирует или разрывается, матрица становится мягкой, что, в свою очередь, сопровождается разрушением протеогликанов, повреждением клеток и расщеплением (расслоением) суставного хряща. Проблема усугубляется все дальше, как только поврежденные хондроциты начинают высвобождать протеолитические ферменты в матрицу.

Капсула и связки

Мягкие ткани, удерживающие сустав, состоят из волокнистой капсулы с уплотнениями на поверхности в виде связок, что вместе с расположенными над ними мышцами и обеспечивает стабильность сустава.

УГРОЗА ЦЕЛОСТНОСТИ ХРЯЩА

- Утрата стабильности сустава
- Чрезмерное местное повышение нагрузки
- Повышенная ригидность хряща
- Воспалительная (энзимная) деградация
- Ограничения свободы движений в суставе
- Субхондральный склероз суставных поверхностей



5.2 Нормальный суставной хрящ. Обычно гладкий и блестящий, сохраняющийся и в старости. Данные образцы получены у пожилых пациентов с переломами шейки бедра.

Связки, перекидывающиеся от одной кости к другой, неэластичны и имеют фиксированную длину. Поэтому не удивительно, что степень их напряжения отличается при разных положениях сустава. При положении с полным натяжением связок обеспечивается максимальная стабильность и «блок» сустава может удерживаться даже без участия мышц; при меньшем натяжении доступна определенная степень подвижности; при перерастяжении и разрывах связок сустав становится нестабильным.

Гипермобильность суставов вследствие непатологической слабости связок является довольно распространенной наследственной чертой, которая используется акробатами для удивительных (а иногда и странных) трюков; стабильность сустава в данном случае поддерживается за счет высококоразвитой мышечной силы, суставной хрящ при этом не обязательно повреждается.

Иммобилизация сустава при воспалении или повреждении всегда проводится в положении полного натяжения связок; если связки зарубцевались и укоротились в «расслабленном» состоянии восстановление пассивного объема движений может занять несколько месяцев или вообще станет невозможным.

Синовиальная оболочка и синовиальная жидкость

Внутренняя поверхность капсулы выстлана тонкой мембранной, синовиальной оболочкой, которая богата снабжена нервами, кровеносными и лимфатическими сосудами. Она обеспечивает неадгезивное покрытие для суставных поверхностей и производит синовиальную жидкость, вязкий диализат плазмы с добавлением гиалуроновой кислоты. Эта жидкость питает аваскулярный суставной хрящ, играет важную роль в снижении трения при движении и, благодаря некоторой адгезионной способности, способствует стабильности в суставе.

В обычной жизни объем синовиальной жидкости в той или иной степени остается достаточно постоянным, независимо от движения. При травме сустава объем жидкости увеличивается (как и при любом кровоподтеке или отеке в соединительной ткани), что проявляется выпотом в сустав. Синовиальная

МЕХАНИЗМЫ ОБЕСПЕЧЕНИЯ СТАБИЛЬНОСТИ СУСТАВОВ

- Правильное положение компонентов сустава
- Форма и соответствие суставных поверхностей
- Адгезивные свойства синовиальной жидкости
- Целостность капсулы и связок
- Тонус мышц
- Неврологический контроль баланса сил

оболочка также является «тканью-мишенью» при инфекционных воспалениях и аутоиммунных расстройствах, например, при ревматоидном артрите.

Суставная смазка

Коэффициент трения в нормальном суставе очень низкий, за исключением состояний, вызванных травмой или болезнью. Различие в степени износа суставных поверхностей у молодых и пожилых людей небольшое. Это необычайная способность к скольжению хрящевых поверхностей обеспечивается за счет высокоэффективной смазочной системы.

Слой смазки суставной поверхности обеспечивается большим количеством водорастворимой фракции гликопротеида *любрицина* в вязкой синовиальной жидкости. К каждой суставной поверхности прикрепляется по одному слою молекул, и они скользят друг по другу подобно поверхностям, катящимся на мелких шариковых подшипниках. Наиболее эффективно этот феномен проявляется в точках непосредственного контакта.

Жидкая пленочная смазка обеспечивается гидродинамическим механизмом, описанным выше (см. суставной хрящ). Во время движения жидкость под нагрузкой выдавливается из богатого протеогликанами хряща и образует тонкую «подушку» в местах неравномерного контакта, а после прекращения нагрузки проникает обратно в хрящ.

Смазку между синовиальными складками обеспечивают молекулы гиалуроната синовиальной жидкости.

ОСТЕОАРТРОЗ

Остеоартроз (ОА) является хроническим заболеванием суставов с прогрессирующим размягчением и разрушением суставного хряща, сопровождающимся ростом нового хряща и кости у суставных краев (остеофиты), формированием кист и участков склероза в субхондральной кости, умеренным синовитом и фиброзом капсулы сустава. ОА отличается от простого износа и разрыва хряща тем, что распределяется асимметрично, чаще всего локализуется только в одной части сустава и чаще вызван аномальной нагрузкой, а не износом от трения.

Наиболее распространенная форма ОА не сопровождается каким-либо системным нарушением, и, хотя иногда имеются местные признаки воспаления, исходно это заболевание не воспалительное.

Остеоартроз также не является чисто дегенеративным расстройством, и использование термина «дегенеративный артрит» в качестве синонима ОА является ошибкой. Остеоартроз представляет собой динамический процесс с явлениями как разрушения, так и восстановления. Размягчение хряща и дезинтегра-



(а)

(б)

5.3 Остеоартрит — прогрессирующий и не прогрессирующий. (а) Непрогрессирующий тип. Остеоартритные изменения типичны в пожилом возрасте; в данном случае они проходят вдоль нижнесреднего края головки бедра, а на оставшейся части головки суставной хрящ сохранен. (б) Прогрессирующие остеоартритные изменения характерны для максимально нагруженных поверхностей, для бедра это верхняя часть сустава. Суставной хрящ разрушился, оставив «лысину» на вершине головки бедра.

ция с самого начала сопровождаются гиперактивным образованием новой кости, остеофитов и ремоделирования. Окончательная картина определяется соотношением сил этих противоположных процессов. К тому же существуют различные второстепенные факторы, влияющие на течение заболевания. К ним относятся выпадение кристаллов кальция в полость сустава, ишемические изменения (особенно у пожилых людей), приводящие к остеонекрозу в области субхондральной кости, развитию нестабильности сустава, а также к последствиям, связанным с длительным приемом противовоспалительных препаратов.

Этиология

Количество пациентов с остеоартрозом увеличивается с возрастом. Это не означает, что ОА — лишь признак старения. С годами хрящ меняется, происходит уменьшение количества клеток, снижение концентрации протеогликанов, потеря упругости и снижение прочности на разрыв. Эти факторы могут также предрасполагать к развитию ОА, однако прогрессирующие изменения с ухудшением клинических и рентгенологических данных происходят только в определенных суставах, в то время как суставы других локализаций с возрастом имеют минимум изменений или не имеют их вообще (Byers et al., 1970).

Первичные изменения в хрящевой матриксе могут (теоретически) ослабить его структуру и, следовательно, возникает предрасположенность к разрушению хряща; к типичным примерам таких изменений матрикса относятся отложение кристаллов и окхроноз.

В течение многих лет считалось что наследственность играет важную роль в развитии ОА. Ряд исследований

показал значительное увеличение распространенности генерализованного ОА у родственников первой степени пациентов с ОА по сравнению с контрольной группой (Kellgren, 1963), другие авторы опубликовали аналогичные наблюдения при ОА тазобедренного сустава (Lanyon et al., 2000). Однако следует иметь в виду, что ОА крупных суставов часто связан с анатомическими изменениями, например, дисплазией вертлужной впадины и другими формами эпифизарной дисплазии, и наследуются именно эти факторы, а не тенденция к развитию ОА в качестве ведущих патологических изменений. В отдельных случаях генетические дефекты коллагена типа II были продемонстрированы на молекулярном уровне (Palotie et al., 1989; Knowlton et al., 1990), но маловероятно, что это может являться основным этиологическим фактором у большинства пациентов.

Суставной хрящ может быть поврежден в результате травмы или предыдущего воспалительного заболевания. Высвобождение ферментов синовиальными клетками и лейкоцитами может привести к вымыванию протеогликанов из матрицы, а интерлейкин-1 (ИЛ-1), продуцируемый синовиальной оболочкой, может подавлять синтез протеогликанов. Это могло бы объяснить появление вторичного ОА у пациентов с ревматоидным полиартритом; однако пока неизвестно, протекают ли аналогичные процессы при первичном (идиопатическом) ОА.

В большинстве случаев причиной ОА является усиление механического давления на определенный участок суставной поверхности. Это может быть связано с повышенной нагрузкой (например, при деформациях, которые нарушают баланс сил, действующих на сустав) или с уменьшением площади контакта суставных поверхностей (например, при дисконгруэнтности или нестабильности). Оба этих фактора действуют при варусной деформации коленного сустава и дисплазии вертлужной впадины и являются основными предшественниками ОА. Изменения в субхондральной кости также могут увеличивать концентрацию напряжения в вышележащей хрящевой ткани, как путем изменения формы суставной поверхности, так и за счет увеличения плотности костной ткани (например, после заживления переломов), которая снижает амортизирующий эффект подлежащей губчатой кости.

Из описанного выше должно быть понятно, что разделение остеоартрита на «первичный» (когда нет очевидных факторов, предшествующих его развитию) и «вторичный» (при явных патологических изменениях) достаточно искусственное. Это подтверждается в клинической практике: у пациентов со «вторичным» ОА коленного сустава после менискэктомии чаще обычного выявляется также и «первичный» ОА других суставов (Doherty et al., 1983.). Возможно, основные общие факторы (генетические, метаболические и эндокринные) влияют на физические свойства хрящевой ткани и тем самым определяют подвержен-



5.4 Цикл деформации суставного хряща и разрушения коллагена.

ность ОА, а второстепенные факторы, т.е. анатомические отклонения или травмы — место и время развития. В конечном счете, ОА представляет собой не сколько заболевание, сколько процесс, возникающий при любом состоянии с нарушением способности хряща противостоять механической нагрузке.

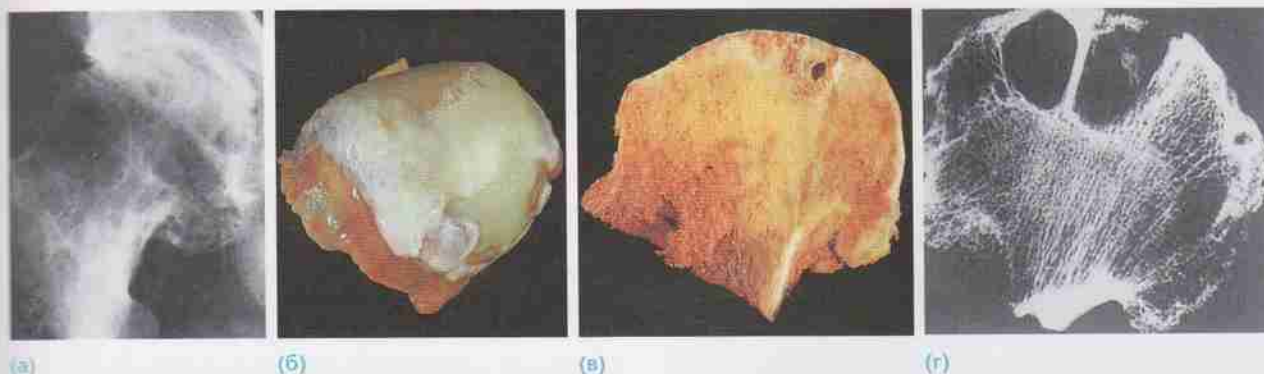
Патогенез

Начальные стадии ОА изучались на моделях животных, в которых имитировалась нестабильность в суставе, но они к сожалению не могут отражать изменений при всех типах ОА.

Самые ранние изменения, когда хрящ морфологически еще сохранен, характеризуются увеличением содержания воды в хряще и более легкой, чем обычно, вымываемостью протеогликанов матрицы; подобные явления в человеческом хряще говорят о выходе из строя внутренней сети коллагена, которая в норме сдерживает гель матрицы. На несколько более позднем этапе происходит потеря протеогликанов с появлением дефекта в хряще. Поскольку хрящ становится менее жестким, следующее за этим повреждение хондроцитов может привести к освобождению клеточных ферментов и дальнейшему разрушению матрицы. Деформация хряща также усиливает нагрузку на коллагеновую сеть с циклическим расширением изменений, что приводит к разрушению ткани.

Суставной хрящ играет важную роль в распределении сил, связанных с нагрузкой. Когда он теряет свою целостность, эти силы все больше концентрируются на субхондральной кости. В результате происходит локальная дегенерация губчатой кости и кистозные изменения, а также усиление кровоснабжения и реактивного склероза в зоне максимальной нагрузки.

Хрящ по-прежнему остается способным к регенерации, восстановлению и ремоделированию. В связи с растущим нарушением целостности хряща, по краям отмечается рост молодых клеток и эндохондральное окостенение, что приводит к формированию костных выростов, или остеофитов, что легко позволяет отличить остеоартрит (когда-то именовавшийся «гипертрофическим артритом») от «атрофических» изменений, таких как ревматоидный артрит.



5.5 Остеоартрит — патология. (а) Рентгенограмма показывает отсутствие суставного хряща на верхнем полюсе и кисти в расположенной ниже кости; на образце (б) видно, что верхушка головки бедра абсолютно лишена хряща, по периферии имеются крупные остеофиты. На коронарном срезе (в) отчетливо видны субартикулярные кисты. (г) Прицельный снимок показывает протяженность разрушения субартикулярной кости.

Патология

Характерными особенностями являются: (1) прогрессирующее разрушение хряща (2) субхондральное формирование кист со склерозом окружающей кости (3); (4) формирование остеофитов и (5) фиброз капсулы сустава.

Первоначально хрящевые и костные изменения возникают в одной, наиболее нагруженной части сустава. Происходит размягчение, разволокнение обычно гладкого и блестящего хряща. Для этой стадии заболевания наиболее подходит термин «хондромалиция» (размягчение хряща — *греч.*), но используется он только по отношению к надколеннику, где является одной из причин болей в передней части колена у молодых людей.

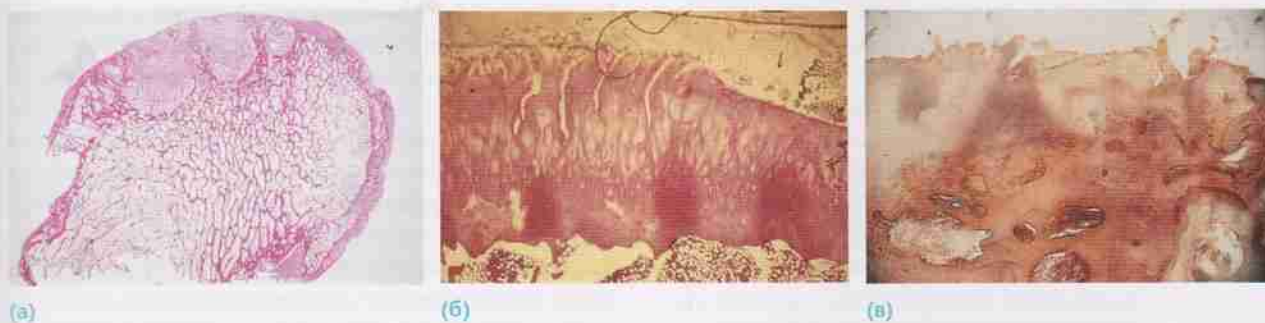
При прогрессирующем распаде хряща кость обнажается, и некоторые ее участки так отполировываются, что становятся похожими на слоновую кость. Этот феномен носит название *эбурнация*. Иногда можно увидеть небольшие пучки волокнистого хряща, растущие на костной поверхности. На рас-

стоянии от поврежденного участка суставной хрящ выглядит относительно нормальным, но по краям сустава идет процесс ремоделирования и роста остеофитов покрытых тонким голубоватым хрящом.

Под поврежденным хрящом кость плотная и склерозированная. Часто в области субхондрального склероза и непосредственно под ней располагается одна или несколько кист, содержащих густую, желатиновую субстанцию.

Суставная капсула обычно фиброзно изменена и утолщена, иногда значительно. Синовиальная оболочка, как правило, выглядит лишь умеренно воспаленной, но иногда она толстая, красная и покрыта ворсинками.

Гистологические изменения могут быть различными в зависимости от степени деструкции. На ранних стадиях повреждения хряща, возникают небольшие неровности или трещины на поверхности, в то время как в глубоких слоях имеются пятнистые метакромазии (что соответствует истощению матрицы протеогликанов). Самым поразительным, однако, является увеличение количества клеток и появление



5.6 Остеоартрит — гистология. (а) Деструктивные изменения (утрата суставного хряща и формирование кист) особенно выражены в местах наибольшей нагрузки; восстановительные изменения представлены склерозом вокруг кист и формированием новой кости (остеофиты) в менее нагруженных областях. (б) При сильно увеличенной проекции на суставном хряще видна утрата метакромазии и глубокие трещины поверхности. Попытки восстановления выразились в (в) субартикулярном склерозе и разрастаниях по типу грибовницы в местах разрушения суставной поверхности.

кластеров, или клонов, хондроцитов в группах по 20 клеток или более. На более поздних стадиях трещины становятся более обширными и в некоторых областях хряща полностью обнажают кость. Биохимические отклонения, соответствующие этим изменениям, были описаны Mankin et al. (1971).

В субхондральной кости отмечается активность остеобластов, особенно в глубоких слоях любой кисти. Сама киста содержит аморфный материал, происхождение которого загадочно — вероятно, он возникает в результате стрессового распада малых трабекул в зонах остеонекроза или в результате протекания синовиальной жидкости через трещины в пластинке субхондральной кости. Как и при всех типах артрита, небольшие участки остеонекроза являются довольно распространенным явлением. Появление остеофитов, по всей видимости, связано с гиперплазией хрящей и их окостенением по краям суставной поверхности.

Капсула и синовиальная оболочка часто утолщены, при этом клеточная активность незначительна, однако иногда отмечается воспаление или фиброз тканой капсулы.

Особенностью ОА, которое трудно понять с патоморфологической точки зрения, является усиление кровоснабжения и венозный застой в субхондральной кости. Это можно продемонстрировать при ангиографическом исследовании и измерении повышенного внутрикостного давления. Другим методом, регистрирующим повышенную сосудистую активность вокруг остеоартритных суставов, является радиоизотопное сканирование.

Распространенность

Артроз является самым распространенным из всех заболеваний суставов. Это действительно универсальное расстройство, затрагивающее оба пола и все расы; все кто живет достаточно долго, будут болеть им в той или иной степени. Тем не менее, существуют значительные различия интенсивности в разных этнических группах, у мужчин и женщин и в различных суставах.

Сообщения о распространенности различаются в зависимости от метода оценки. Патологоанатомические исследования во всех случаях выявляют связанные с ОА изменения в возрасте старше 65 лет. Рентгенологические исследования показывают, что распространенность увеличивается от 1% в возрасте до 30 лет до более чем 50% после 60 лет. Артроз суставов пальцев особенно часто встречается у пожилых женщин, поражая более 70% в возрасте старше 70 лет.

Мужчины и женщины в равной степени склонны к развитию ОА, но больше суставов страдает у женщин, чем у мужчин.

Артроз некоторых суставов является гораздо более распространенным (пальцев рук, тазобедренного сустава, коленей и позвоночника), чем других (локте-

вого, лучезапястного и голеностопного). Возможно, это простое отражение факта, что некоторые суставы более склонны к возникновению предрасполагающих аномалий, чем другие.

Аналогичное объяснение может быть причиной определенных географических и этнических различий в распространенности. Например, в Северной Европе ОА тазобедренного сустава встречается у женщин и мужчин в соотношении примерно 1:1, но ближе к 2:1 в Южной Европе, где существует высокая частота дисплазии вертлужной впадины у девочек. Еще более поразительным является фактическое отсутствие ОА тазобедренного сустава в южной части Китая и у африканских чернокожих (Hoagland et al., 1973; Solomon, 1976), это можно объяснить тем, что такие предрасполагающие заболевания, как развитие дисплазии тазобедренного сустава, болезнь Пертеса и эпифизиолиз являются редкостью в этих популяциях. Однако это не означает внутренней устойчивости к ОА, что подтверждается частым проявлением, к примеру, в коленных суставах.

Факторы риска

Диспластические заболевания суставов, такие как врожденная дисплазия вертлужной впадины и болезнь Пертеса, в дальнейшем предрасполагают к большему, чем при обычном состоянии, риску развития ОА. Обнаружить минимальные диспластические изменения не всегда легко, чтобы их не пропустить, возможно, придется провести тщательное исследование.

Травмы. Переломы, затрагивающие суставную поверхность являются предшественниками вторичного ОА, то же самое относится к микротравмам, которые приводят к нестабильности сустава. Не вполне ясно является ли неправильное сращение тканей после перелома костей предрасполагающим фактором ОА, вызывая сегментарные перегрузки в суставе, расположенном выше или ниже уровня травмы (например, в коленных или голеностопных суставах после перелома большеберцовой кости). Вопреки распространенному мнению, исследование показало, что умеренная угловая деформация голени до 15° не связана с повышенным риском развития ОА (Merchant и Dietz, 1989). Это относится к переломам средней трети диафиза; неправильное сращение кости вблизи сустава может предрасполагать к развитию вторичного ОА.

Профессия. Доказана связь между ОА и определенными профессиями с постоянной перегрузкой. Например, ОА коленных суставов у рабочих, постоянно нагружающих колени (Felson, 1991), ОА верхних конечностей при работе с тяжелыми вибрирующими инструментами (Schumacher et al., 1972) и ОА кистей у работников хлопчатобумажного комбината (Lawrence, 1961). Более спорна связь ОА с занятиями

спортом. Боксеры, конечно, склонны к развитию ОА кистей, но это может быть связано с травмой. То же самое относится к футболистам с ОА коленных суставов и бейсболистам с ОА плечевых суставов. Более убедительным доказательством являются результаты недавнего исследования, которые показали значительное увеличение риска ОА тазобедренного и коленного сустава у легкоатлетов (Harris et al., 1994; Kulkala et al., 1994).

Плотность костной ткани. Давно известно, что женщины с переломами шейки бедренной кости редко страдают ОА тазобедренного сустава. Эта отрицательная связь между ОА и остеопорозом находит свое отражение в более поздних исследованиях, которые показали значительное увеличение минеральной плотности костной ткани у пациентов с ОА (Hannan et al., 1992; Hart et al., 1994). Тем не менее, это не может быть простой причинно-следственной связью: плотность костной ткани определяется различными генетическими, гормональными и метаболическими факторами, которые также могут влиять на метаболизм хряща независимо от эффекта плотности костной ткани.

Ожирение. Простая мысль о том, что ожирение приводит к увеличению нагрузки на сустав и предрасполагает к ОА, может быть правильной, по крайней мере, частично. Такая тенденция больше проявляется у женщин, чем у мужчин, кроме того (также как и плотность костной ткани), может отражать другие эндокринные и метаболические факторы в патогенезе ОА.

Семейный анамнез. Женщины, чьи матери имели генерализованный ОА, более склонны к развитию такой же патологии (см. выше, в разделе *этиология*).

СИМПТОМЫ

Обычно возраст пациентов старше среднего. Поражение суставов имеет несколько характерных особенностей: симптомы сконцентрированы в одном или двух суставах (тазобедренном или коленном суставах), межфаланговых суставах (особенно у женщин) или в любом поврежденном в прошлом суставе (например, врожденная дисплазия или остеонекроз, внутрисуставной перелом). Семейный анамнез обычно встречается у пациентов с полиартритом.

Боль является типичным симптомом, часто имеет довольно широкое распространение или может иррадиировать в дистальном направлении, например, боль в колене при ОА тазобедренного сустава. Боль начинается неожиданно и медленно увеличивается в течение нескольких месяцев или лет. Она усиливается при нагрузках и отпускает после отдыха, хотя со временем облегчения становятся менее ощутимыми и менее



5.7 Остеоартрит — клинические и рентгенологические проявления. (а) Варусная деформация правого коленного сустава, вызванная остеоартритом. (б) Рентгенограмма с классическими проявлениями: исчезновением «суставной щели», субартикулярным склерозом и формированием остеофитов по краям сустава.

полными. В поздних стадиях пациент может испытывать боли ночью в постели. Существует несколько возможных причин болей: воспаление синовиальной оболочки, фиброз капсулы с возникновением боли при растяжении гофрированной ткани, усталость мышц и, пожалуй, наиболее важный из всех, — повышенное внутрисуставное давление.

Тугоподвижность — один из общих признаков; характерно, что она появляется после периода бездействия, но со временем становится постоянной и прогрессирующей.

Припухлость сустава может быть перемежающейся (в результате выпота) или постоянной (связано с утолщением капсулы или большими остеофитами).

Деформация может быть результатом контрактуры или нестабильности сустава, но необходимо помнить, что деформация может быть предшественником и способствующим фактором начала ОА.

Потеря функции, хотя и не самый драматичный, но при этом часто самый беспокоящий пациента симптом. Хромота, затруднение подъема по лестнице, ограничение ходьбы или усиливающаяся неспособность выполнять повседневные задачи или насладиться отдыхом в конечном итоге вынуждают пациента обратиться за помощью.

Как правило, симптомы ОА непостоянны, с периодами ремиссии, иногда длящимися месяцами.

Клинические признаки

Отек может быть первым, что бросается в глаза при осмотре периферических суставов (особенно пальцев, запястий, коленей и пальцев ног). Это может быть связано с выпотом, но столь же очевидным бывают



(а)

(б)

(в)

5.8 Остеоартрит—рентгенография. Основные проявления остеоартрита неизменны в бедренном (а), коленном (б) или голеностопном (в) суставах: утрата суставного хряща с сужением «суставной щели», формирование субартикулярных кист и склероза, образование кист и изменение кости.

ОСНОВНЫЕ ПРИЗНАКИ ОСТЕОАРТРИТА

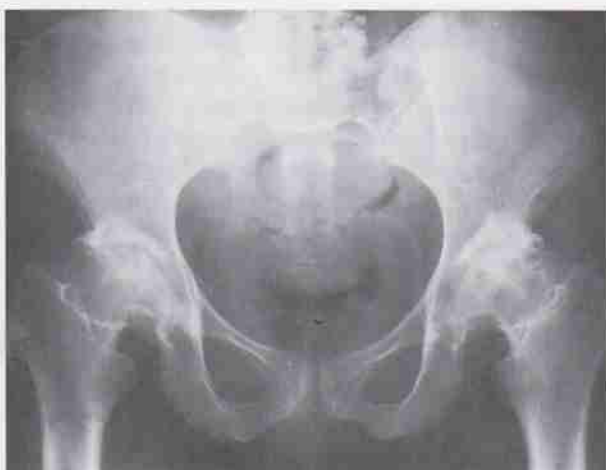
Сужение суставного пространства

Субхондральный склероз

Краевые остеофиты

Субхондральные кисты

Ремоделирование кости



5.9 Вторичный остеоартрит. Уплотненные головки и укороченные шейки бедра являются признаками множественной дисплазии эпифиза у пациента со вторичным остеоартритом. Почти такая же рентгенографическая картина у матери пациента.

уплотнения («шишки») вокруг дистальных межфаланговых, первых плюснефаланговых или коленных суставов.

Наличие старых рубцов может указывать на предшествующую травму, атрофия мышц — на давние нарушения функции.

Деформации легко заметны, особенно на видимых суставах (коленных или первых плюснефаланговых), но деформация тазобедренного сустава может быть скрыта нарушениями функции органов малого таза и позвоночника.

Местная болезненность является обычным явлением, могут также ощущаться скопление жидкости, утолщение синовиальной оболочки или остеофиты.

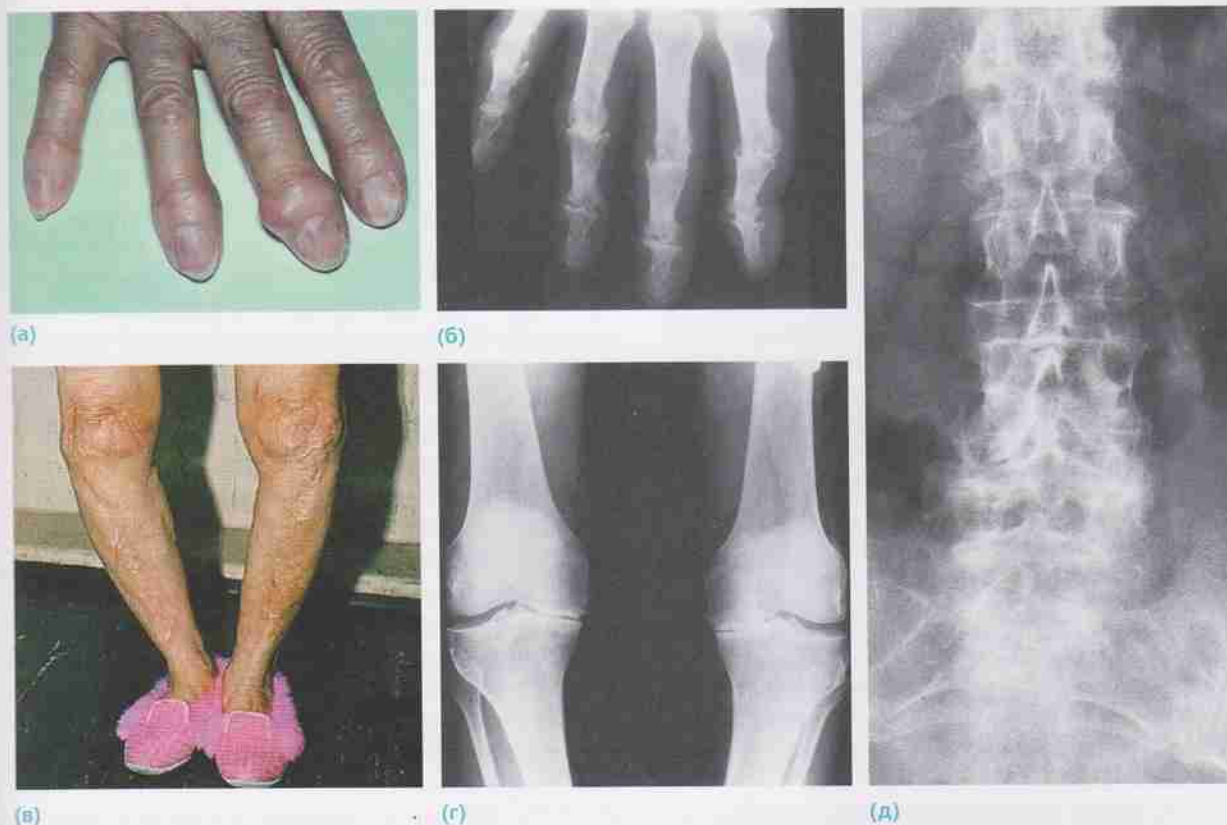
Характерно ограничение движений, как правило, в определенных направлениях, иногда оно связано с болью в крайних положениях.

При пассивных движениях в суставах может ощущаться крепитация (наиболее очевидно в коленном).

Нестабильность является общим проявлением на поздних стадиях разрушения сустава, но может быть обнаружена гораздо раньше при проведении специальных проб. Нестабильность может быть связана с потерей хряща и кости, асимметричной капсульной контрактурой и/или мышечной слабостью.

Всегда необходимо осматривать другие суставы, они могут указывать на признаки более общего расстройства. Это также помогает узнать, существуют ли проблемы в других суставах, которые влияют на функцию страдающего сустава (например, тугоподвижный поясничный отдел позвоночника или нестабильный коленный сустав затрудняют восстановление ограниченных движений в тазобедренном суставе).

Необходимо оценивать функцию в повседневной деятельности. Рентгенологические проявления не всегда коррелируют со степенью боли или действи-



5.10 Полиартикулярный (генерализованный) остеоартрит. (а, б) Практически постоянным признаком полиуставного артрита является поражение конечных суставов пальцев — узелки Гебердена. При этом налицо четкая взаимосвязь с остеоартритом коленного сустава (в, г) и дугоотростчатых суставов поясничного отдела позвоночника (д).

тельными функциональными возможностями пациента. Может ли пациент с артритом коленного сустава ходить вверх и вниз по лестнице или легко подняться со стула? Хромает он или нет? Использует ли трость? Детальный осмотр конкретных суставов разбирается во второй главе.

Инструментальная визуализация

Рентгенография. Рентгенологические признаки настолько характерны, что для обычной клинической оценки другие методы визуализации используются довольно редко. Ведущими признаками являются асимметричная потеря хряща (сужение «суставной щели»), склероз субхондральной кости в области дефекта хряща, расположенные близко к суставной поверхности кисты, остеофиты по краям сустава и ремоделирование кости по обе стороны сустава. На поздних стадиях возникает подвывих в суставе и деформация кости.

Необходимо внимательно искать признаки предыдущих заболеваний (например, врожденные дефекты, старые переломы, болезнь Пертеса или ревматоидный артрит). Такие случаи обычно называют «вторичным» остеоартрозом, хотя в определенном смысле ОА всегда

вторичен по отношению к некоторым предыдущим нарушениям, если бы мы только знали, что искать!

Радиоизотопное сканирование с использованием ^{99m}Tc -HDP показывает повышенную активность в костной фазе в субхондральной области пораженных суставов. Это происходит из-за увеличения васкуляризации и образования новой кости.

КТ или МРТ иногда бывают необходимы для выяснения конкретной проблемы, например, для ранней диагностики перелома хряща с подлежащей субхондральной костью, отека или асептического некроза. Эти методы также используются для определения степени тяжести в клинических исследованиях.

Артроскопия

При артроскопии могут быть выявлены повреждение хряща до появления рентгенологических признаков. Проблема в том, что она выявляет слишком многое, и симптомы пациента могут быть отнесены и к хондромалиции и к ОА в тех случаях, когда в действительности они связаны с некоторыми другими расстройствами.

Анамнез

Остеоартроз обычно развивается как медленно прогрессирующее заболевание. Тем не менее, характерно колебание интенсивности симптомов, а иногда возможно их отсутствие в течение нескольких месяцев.

Рентгенография не показывает таких колебаний. Тем не менее, существуют значительные различия между пациентами в степени деструкции и репарации. Большинство мужчин и половина женщин имеют гипертрофическую реакцию, с выраженным склерозом и формированием крупных остеофитов. Примерно в 20% случаев (в основном у женщин) происходящие реактивные изменения, описываемые как атрофические или остеопенические, протекают более сдержанно. Иногда ОА принимает форму быстро прогрессирующего заболевания (Solomon, 1976; Solomon, 1984).

Осложнения

Грыжа капсулы. Остеоартроз коленных суставов иногда сочетается с заметным выпотом и грыжей задней части капсул (киста Бейкера).

Фрагменты хряща и кости могут привести к формированию свободных тел, в результате иногда возникают эпизоды блокирования сустава.

Остеоартрит может вызвать тендинит или дисфункцию вращательной манжеты плеча при поражении акромиально-ключичного сочленения.

Длительное существование ОА с гипертрофией апофизарных суставов поясничного отдела позвоночника может привести к приобретенному стенозу позвоночного канала. Такие изменения лучше всего обнаруживаются на КТ и МРТ.

У пациентов старше 60 лет деструктивный ОА апофизарных суставов может привести к серьезной сегментарной нестабильности и спондилолистезу (так называемый «дегенеративный» спондилолистез, который почти всегда происходит на уровне L4/L5).

Клинические варианты остеоартрита

Хотя ОА вполне последовательно проявляется в любом конкретном суставе, общая клиническая картина варьирует, что позволяет выделить ряд подгрупп.

ОДНО И ДВУСУСТАВНЫЕ ОСТЕОАРТРИТЫ

При «классической» форме ОА боль и нарушение функции происходят в одном или двух крупных суставах. В этих суставах могут быть заметны фоновые патологические изменения: множественная эпифизарная дисплазия, дисплазия вертлужной впадины, перенесенная болезнь Пертеса и эпифизиолиз, воспалительные заболевания суставов, остеонекроз, перенесенные травмы или повреждения связок или менисков. В большинстве случаев, однако, нарушение является незначительным и может выявиться только при применении специальных методов визуализации.

ПОЛИАРТРИТ

На данный момент это самая распространенная форма ОА, хотя большинство пациентов никогда не обращается к ортопедам. Как правило, это женщина средних лет, у которой возникает боль, отек и ограничение движений пальцев. Более или менее одновременно могут поражаться первый пястно-запястный, первый плюснефаланговый суставы, коленные и суставы поясничного отдела. Эти изменения особенно заметны в кистях. Межфаланговые суставы отечные и мягкие, и на ранних стадиях они часто выглядят воспаленными. В течение года возникают остеофиты, отек приводит к характерной узелковой деформации



(а)



(б)

5.11 Быстро развивающийся деструктивный остеоартрит. (а) Рентгенограмма выполнена при первом визите пациента с жалобами на боль в бедре. Видны типичные проявления атрофической формы остеоартрита на болезненной стороне. (б) Через 11 месяцев наблюдается заметное разрушение левого бедра с разрушением обеих головок и основания вертлужной впадины; сходные изменения начинают проявляться и на правой стороне.

дистальных межфаланговых суставов (узелки Гебердена) и, реже, проксимальных межфаланговых суставов (узелки Бушара); позднее боль может исчезнуть, но тугоподвижность и деформация сохраняются. Некоторые пациенты жалуются на боли в коленях или спине и лишь вскользь обращают внимание на узловатые пальцы. Кроме того, существует тесная взаимосвязь кистевого туннельного синдрома и изолированного тендовагинита.

Обычно при рентгенографии выявляют характерные для ОА изменения, максимально выраженные в дистальных межфаланговых суставах пальцев.

ОСТЕОАРТРИТ НЕТИПИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ

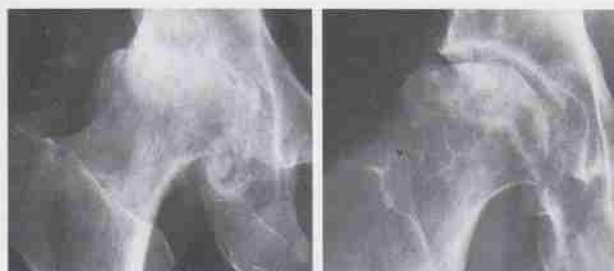
Остеоартроз является редкостью в плечевых, локтевых, лучезапястных и голеностопных суставах. Если поражаются эти суставы, следует заподозрить предшествующие патологические изменения, врожденные или травматические, или какое-либо системное заболевание.

БЫСТРО ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ ОСТЕОАРТРОЗ

Очень часто у пациентов с ОА возникает и быстро прогрессирует деструкция кости. Одно время считали, что это связано с назначением мощных противовоспалительных препаратов, выделяя условный тип «анальгетической артропатии». В настоящее время выявлено, что это происходит в основном у пожилых женщин, и связано с отложением кристаллов пирофосфата кальция дигидрата, но является ли это причиной или следствием, еще не выяснено.

Дифференциальный диагноз остеоартрита

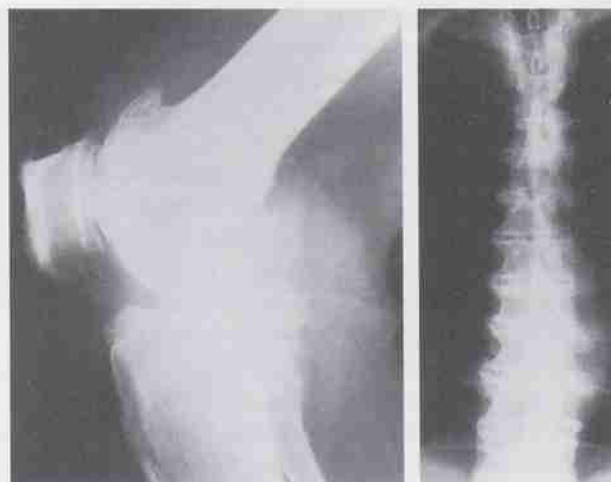
Ряд состояний может имитировать ОА, некоторые проявляются как моноартрит, а некоторые в виде полиартрита, поражающего суставы пальцев.



(а)

(б)

5.12 Дифференциальный диагноз — остеоартрит или остеонекроз. (а) Остеоартрит с выраженным коллапсом субартикулярной кости нередко путают с остеонекрозом. Ключевым моментом для диагностики служит то, что при остеоартрите суставная «щель» постепенно сужается до развития коллапса, а при первичном остеонекрозе (б) суставной хрящ сохраняется даже при разрушении подлежащей кости.



(а)

(б)

5.13 Диффузный идиопатический скелетный гиперостоз, DISH. (а) Крупные остеофиты вокруг коленного сустава вызывают подозрение, что в данном случае имеется нечто большее, чем обычный ОА. Рентгенограмма позвоночника (б): типичные проявления DISH. Такое состояние позвоночника известно как болезнь Форестье (Forestier).

Остеонекроз. «Идиопатический» асептический некроз вызывает боль в суставе и местный выпот. На ранних стадиях диагноз ставится на основании данных МРТ. В поздних стадиях рентгенологические изменения, как правило, патогномоничны, однако после разрушения кости появляются рентгенологические признаки, которые ошибочно могут быть приняты за ОА. Отличительной особенностью является то, что в случае остеонекроза «суставная щель» (суставного хряща) сохраняется при прогрессировании коллапса кости и деформации, в то время как при ОА разрушение суставного хряща и сужение суставной щели предшествуют костной деструкции.

Воспалительные артропатии. Ревматоидный артрит, болезнь Бехтерева и болезнь Рейтера могут начаться в одном или двух крупных суставах. Развитие происходит быстро, имеются местные признаки воспаления. При рентгенографии выявляется преимущественно атрофический или эрозивный артрит. Рано или поздно появляются системные нарушения и начинают страдать другие суставы.

Полиартрит пальцев. Полисуставной ОА можно спутать с другими заболеваниями, которые поражают суставы пальцев (см. рис. 5.10). При внимательном наблюдении отмечается несколько отличительных черт. Узловые формы ОА поражают преимущественно дистальные суставы, в то время как ревматоидный артрит — проксимальные. Псориатический артрит проявляется разрушением суставов и при этом нет межфаланговых «узлов».

Подагрический артрит. Подагра может привести к шишковидной деформации пальцев, но они являются тофусами, а не остеофитами. Разница заметна рентгенологически.

Диффузный идиопатический скелетный гиперостоз (DISH). Это довольно распространенное заболевание среднего возраста, оно характеризуется распространением кости на связки и сухожилия вокруг периферических суставов и межпозвоночных дисков (Resnick et al., 1975). При рентгеновском обследовании большие костные шпоры легко принять за остеофиты. DISH и ОА часто появляются вместе, но DISH не является ОА: костные шпоры распределены симметрично, особенно на апофизах костей таза и по всему позвоночнику. DISH протекает, как правило, бессимптомно.

Остеоартрит возникает после среднего возраста, что часто встречается у пациентов с другими заболеваниями, которые вызывают боль в суставе или вокруг него. Прежде чем сделать заключение, что симптомы связаны с ОА, а на рентгенограмме видны его признаки, не забудьте исключить околосуставные нарушения, а также более отдаленные нарушения, которые могут вызывать иррадиирующую боль.

Лечение

Лечение ОА зависит от задействованного сустава (или суставов), стадии заболевания, тяжести симптомов, возраста пациента и его функциональных потребностей. Необходимо помнить три правила: (1) симптомы способны уменьшаться, а боль самопроизвольно исчезает на длительное время, (2) некоторые формы ОА со временем становятся менее болезненными, поэтому пациенту может потребоваться только рецепт на обезболивающие препараты (3). С другой стороны, при наличии у пациента быстро прогрессирующей формы ОА необходимо как можно раньше отправить его на реконструктивную операцию до потери костной массы, которая может поставить под угрозу результат любого оперативного лечения.

РАННЕЕ ЛЕЧЕНИЕ

Пока еще не существует препарата, который может изменить последствия ОА. Таким образом, лечение симптоматическое. Принципами являются: 1) поддержание движений и мышечной силы; 2) защита сустава от «перегрузок»; 3) уменьшение боли и 4) изменение повседневной деятельности.

Лечебная физкультура. Основой лечения в раннем периоде является назначение лечебной физкультуры, которая должна быть направлена на сохранение подвижности суставов и улучшение мышечной силы. Программа может включать в себя занятия аэробикой, но следует соблюдать осторожность, чтобы из-

бегать увеличения нагрузки на суставы. Другие меры, такие как массаж и тепло, могут уменьшить боль, но улучшение кратковременное, и лечение должно быть повторено.

Ограничение нагрузки. Защита сустава от чрезмерной нагрузки может привести к замедлению скорости разрушения хряща. Она также эффективна в облегчении боли. Имеет смысл применить такие меры, как снижение веса для тучных пациентов, подбор амортизирующей обуви, избегание подъемов по лестнице и ходьба с тростью.

Болеутоляющие препараты. Облегчение боли является важным, но далеко не все пациенты нуждаются в постоянном приеме препаратов. Если другие меры не обеспечивают симптоматического улучшения, можно назначить простой анальгетик, например, парацетамол. При отсутствии эффекта назначают НПВП.

ЛЕЧЕНИЕ В ПРОЦЕССЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

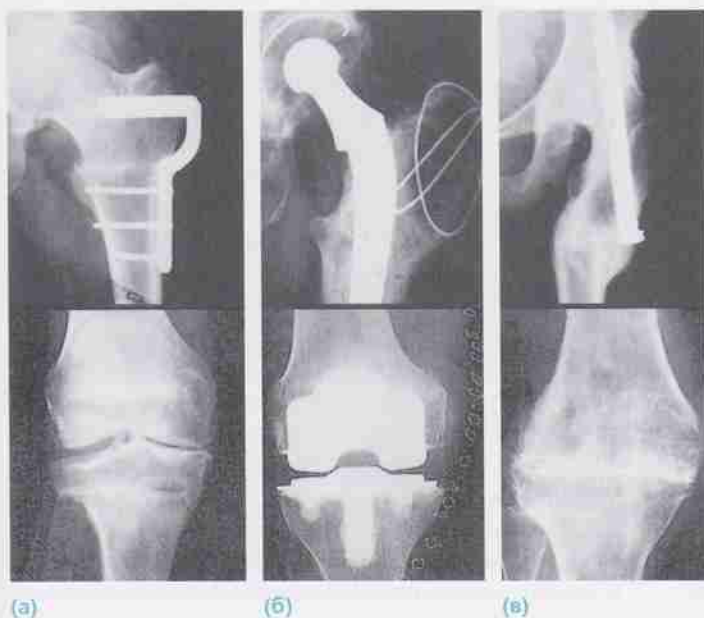
Хирургическая обработка (удаление свободных тел, лоскутов хрящей, остеофитов или поврежденной вертлужной или суставной губы) может дать некоторое улучшение. Это может быть выполнено при артроскопии или при открытом оперативном вмешательстве.

Если рентгенологические данные указывают на то, что симптомы связаны с перегрузкой суставов из-за неправильного положения (например, варусная деформация коленных суставов) или в результате несоответствия (например, вертлужной впадины и головки бедренной кости при дисплазии), корригирующая остеотомия может предотвратить или замедлить прогрессирование повреждения хряща. Эти методы разбираются в соответствующих главах.

ЛЕЧЕНИЕ В ПОЗДНЕЙ СТАДИИ

Прогрессивное разрушение суставов при усилении болевого синдрома, нестабильность и деформация (в частности, одного из крупных суставов), как правило, требуют восстановительной операции. На разных стадиях заболевания актуальны три типа операций: корригирующая остеотомия, артродез сустава и эндопротезирование.

Корригирующая остеотомия. До появления в 1970-х годах эндопротезирования широко использовалась корригирующая остеотомия. Отработка техники, устройств фиксации и инструментов привело к приемлемым результатам операций на бедре и колене, поэтому такой подход используется и в настоящее время. Высокая остеотомия большеберцовой кости по-прежнему считается жизнеспособной альтернативой эндопротезирования при поражении одного мышца колленного сустава, межвертельная остеотомия бедра иногда предпочтительнее у молодых пациентов при ОА с ограниченной деструкцией тазобедренного



5.14 Оперативное лечение. Три основных операции на тазобедренном суставе: остеотомия (а), артропластика (б), артродез (в).

сустава. Эти операции должны выполняться, когда еще сустав стабилен и мобилен, а при рентгенографии определяется сохранение большей части суставной поверхности (рентгенографическая «суставная щель»). Эффект купирования болевого синдрома часто приписывают (1) сосудистой декомпрессии субхондральной кости и (2) перераспределению нагрузок на менее поврежденные части сустава. После перераспределения нагрузки поврежденная кость может покрыться гиалиноподобным хрящом.

Эндопротезирование. Эндопротезирование в том или ином виде на сегодняшний день является процедурой выбора при ОА у пациентов со значительной потерей функции и ограничением повседневной деятельности. При ОА тазобедренного и коленного суставов в среднем и пожилом возрасте эндопротезирование суставов современными методами обеспечивает ремиссию в течение 15 лет или более. Подобные операции на плечевых, локтевых и голеностопных суставах менее успешны, но хирургическая техника улучшается с каждым годом. Тем не менее, операции эндопротезирования сильно зависят от технических навыков, дизайна имплантата, соответствующего инструментария и послеоперационного ухода — эти требования не всегда могут быть удовлетворены, или быть в равной степени эффективны по затратам во всех странах.

Артродез. Артродез до сих пор является разумным выбором, если отсутствие движений является приемлемым и велика вероятность отсутствия ущерба для смежных суставов. Это, скорее всего, приемлемо для мелких суставов, пораженных ОА, например, суставов запястья и предплюсны и плюснефалангового сустава большого пальца.

ЭНДЕМИЧЕСКИЕ ОСТЕАРТРИТЫ

Остеоартрит редко встречается как эндемическое заболевание, поражающее целые сообщества. Этот феномен может быть следствием либо лежащей в основе генерализованной дисплазии в генетически замкнутой популяции либо быть вызванным каким-то фактором окружающей среды, характерным только для этого региона.

БОЛЕЗНЬ КАШИНА–БЕКА

В 1859 г. Кашин, русский врач, описал случай необычной формы полиостеоартрита, ассоциированного с задержкой роста среди населения Сибири. Сейчас известно, что эта болезнь поражает большое количество детей и взрослых (приблизительно 1–6 млн.) на территории от Северного Китая, захватывая Восточную Сибирь до Северной Кореи (Allander, 1994).

Клинические проявления

Болезнь начинается в детстве с боли в суставе и прогрессирующих признаков полиартикулярного воспаления, деформации и снижения роста. У взрослых может проявляться сильной хромотой. При рентгеновском исследовании выявляется искривление эпифизов трубчатых костей во время роста и нарастающие признаки остеоартрита в пораженных суставах во взрослом возрасте.

Патогенез

До сих пор нет однозначного мнения об этиологии и патогенезе этого заболевания. Предположительные

причины, которым уделяется самое большое внимание это а) недостаточность микроэлементов, таких как селен и йод в почве и б) заражение основного продукта из злаков микотоксинами во время хранения. Эта комбинация может привести к аккумуляции свободных радикалов и последующему повреждению хондроцитов, растущих в неблагоприятной среде. Однако есть несколько аргументов, противоречащих гипотезе, связанной только с факторами окружающей среды: во-первых, отсутствует четкая взаимосвязь между содержанием селена и йода и распространенностью болезни Кашина–Бека; во-вторых, заболевание может быть распространено в одной деревне, но полностью отсутствовать в расположенной в 30–50 милях другой (Allander, 1994). Ранние рентгенологические изменения появляются только в эпифизах и прилегающих зонах роста, которые должны содержать хрящ. Это, также как клинические проявления и тенденция заболевания проявляться в семьях, напоминает генетические нарушения, такие как спондилоэпифизарная дисплазия, известная причина остановки роста, деформации костей и «вторичного» полиартикулярного ОА. Наиболее вероятное объяснение данного эндемического заболевания состоит в том, что это либо непосредственное выражение определяющих тип хондроплазии генетических дефектов, либо в том, что генетический дефект является причиной повышенной восприимчивости к токсическим эффектам дефицита определенных микроэлементов.

Лечение

Специфического лечения при этом заболевании нет. Превентивные меры заключаются главным образом в добавке селена в детское питание или в сельскохозяйственные удобрения. В зонах йодного дефицита проводится то же самое. Необходимо строго дозировать препараты селена, поскольку его передозировка приводит к нежелательным побочным эффектам, в некоторых случаях к тяжелым заболеваниям. Пациенты с диагностированными артритом будут нуждаться в таком же лечении, как и при других формах ОА.

БОЛЕЗНЬ СУСТАВОВ MSELENI

На протяжении многих лет путешественники вдоль восточного побережья Южной Африки знали о калечащем типе полиартикулярного ОА, который был известен как характерное для племен Цонга, живущих вокруг миссионерской станции Mseleni в Северном Зулулэнде (в настоящее время — Квазулу). Первая статья в медицинских журналах появилась в 1970 г. (Wittman и Fellingham, 1970). Дальнейшие исследования предположили общую встречаемость минимум 5%, причем женщины болели чаще, чем мужчины

и среди родственников эта болезнь встречается тоже чаще (Fellingham et al., 1973; Yach и Botha, 1985). Позже рентгенологическое исследование показало, что полиартропатия включает два различных заболевания: одно с признаками множественной эпифизарной дисплазии, поражающей одинаково как мужчин так и женщин; другое, с типичными признаками протрузии вертлужной впадины, встречается почти только среди женщин.

Клинические проявления

В первой группе еще в детстве как среди мальчиков, так и среди девочек начинают появляться такие симптомы как дискомфорт в суставе, небольшая деформация и задержка роста. При рентгенологическом исследовании изменения симметрично распределены в первую очередь среди тазобедренных, коленных и голеностопных суставов, иногда в телах позвонков. У взрослых развивается вторичный ОА: суставы становятся болезненными и опухшими, нестабильными и подвергаются значительной деформации.

Вторая группа состоит в основном из девочек в период полового созревания или через несколько лет после него. Они обычно жалуются на боли в тазобедренном суставе. У взрослых женщин развиваются выраженные изменения вторичного ОА.

Этиология

Различные исследования по этиологии заболевания суставов Mseleni не выявили убедительных подтверждений связи с питанием или другими экологическими факторами. Почти нет сомнений в том, что в группе с характерными чертами эпифизарных изменений представлены наследственные формы множественной эпифизарной дисплазии или спондило-эпифизарной дисплазии.

Неясно, исследовались ли отдельно пациенты с протрузией вертлужной впадины. Тем не менее, достаточно точно известно, во-первых, наличие связанного с дефицитом кальция рахита у африканских детей из этих мест (Pettifor, 2008) и, во-вторых, (по крайней мере, в прошлом) девушки в Квазулу носили воду и продукты, порой на значительные расстояния. Юноши не должны были делать эту работу. Может ли эта комбинация факторов, влияющих на девочек, привести к некоторой деформации вертлужной впадины до закрытия зоны соединения колонн, способствует ли изменение культурной среды улучшению ситуации, еще предстоит выяснить.

Лечение

В прошлом народ Mseleni жил довольно изолированной группой без браков между соседними народами, т.е. не меняя генофонд. Как и при других эндемич-



(а)



(б)

5.15 Эндемичный остеоартрит – болезнь Mseleni. Рентгенограммы показывают две формы остеоартрита, эндемичных среди африканского населения восточного Квазулу: (а) генерализованная эпифизарная дисплазия и (б) двусторонняя протрузия вертлужной впадины.

ных расстройствах, болезнь Mseleni является отчасти социальной проблемой, и можно ожидать, что распространенность будет падать с ростом социальной мобильности и улучшения условий жизни. В то же время, пациенты лечатся также как и от других форм ОА, то есть комбинацией болеутоляющих лекарств, физиотерапии и реконструктивной хирургии в тех случаях, когда это необходимо.

ЗАБОЛЕВАНИЕ СУСТАВОВ HANDIGODU

Это еще один эндемичный полиостеоартроз, похожий на заболевание суставов Mseleni, случайно обнаруженный около 30 лет назад в общине далитов в Handigodu, Юго-Западной Индии. Он начинается в детстве и в юношеском возрасте, у пациентов появляются болезненность, припухлость (в основном на тазобедренных и коленных суставах), деформации и задержка роста. В наиболее тяжелых случаях больные испытывают большие трудности при ходьбе. Как и при заболевании суставов Mseleni, эта община изолирована от общей популяции, и пациенты появляются в семейных группах. Это, по всей вероятности, наследственные формы множественной эпифизарной дисплазии.

НЕЙРОПАТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СУСТАВОВ

Шарко в 1868 году описал тип деструктивной артропатии, связанный с заболеванием центральной нервной системы. Почти все его пациенты имели сухотку спинного мозга (форма нейросифилиса), но название «болезнь Шарко» стало применяться к любым деструктивным артропатиям, связанным с потерей чувствительности к боли и проприоцепции.

В настоящее время наиболее распространенной причиной является диабетическая невропатия, которая встречается у 0,2–0,5% больных сахарным диабетом, к другим причинам относится лепра (распространяется в основном в нижних суставах конечностей), сирингомиелия (верхних и нижних конечностей), рассеянный склероз, миеломенингоцеле, компрессия спинного мозга и врожденная нечувствительность к боли. Этот термин также применяется (менее точно), для быстро прогрессирующих форм остеоартрита, где нет неврологических поражений.

Патогенез и патология

При невропатии суставов отсутствуют естественные рефлексы защиты от чрезмерных напряжений или травм, и субхондральная кость распадается с молниеносной скоростью. В отличие от обычных форм остеоартрита, в основном происходит разрушение без каких-либо признаков восстановления. В некоторых случаях возникает усиление васкуляризации и активности остеокластов в субхондральной кости, слабость и нестабильность сустава развиваются одновременно с его распадом.

Первичные изменения аналогичны остеоартриту. Однако вскоре становится ясно, что разрушительный процесс намного быстрее, суставная поверхность разрушается, осколки костей и хрящей появляются в суставе или впаиваются в синовиальную оболочку, присутствует утолщение синовиальной оболочки и отмечается выпот. Поздние стадии характеризуются полной потерей суставного хряща, фрагментацией субхондральной кости и подвывихом в суставе.

Клинические особенности

Типичны жалобы на слабость, неустойчивость, отеки и прогрессирование деформации сустава: обычно в предплюсневых или голеностопных суставах

у больных диабетом; крупных суставах нижних конечностей при проказе и табесе; и суставах верхних конечностей (особенно плечевых) при сирингомиелии. Гипертермия и явная болезненность сустава отсутствуют, но отмечается отек, количество жидкости резко увеличивается, и на поздних стадиях соударения костей могут ощущаться даже окружающими. Всегда присутствует некоторая нестабильность, а в худших случаях сустав флотирует. Проявления указывают, что движения будут мучительными и все же чаще они безболезненны. Парадокс заключается в диагностике. Общий осмотр поможет выявить проявления основного неврологического расстройства.

Деструктивный процесс может начаться после перелома или вывиха, и в этих случаях клиническое течение будет более быстрым и более болезненным, чем обычно.

Рентгенография

Рентгенологические изменения могут сначала быть ошибочно приняты за остеоартрит. Тем не менее, истончение суставной щели происходит необычайно быстро. Общий отек и появление внутрисуставной «кальцификации» являются еще одним признаком. В конце концов возникает эрозия на суставных поверхностях и деформация сустава.

Лечение

Деструктивный процесс невозможно остановить или замедлить. Лечение, как правило, консервативное и состоит из шинирования нестабильного сустава. При жалобах на боль, возможно, потребуются болеутоляющие препараты.

Крупные суставы иногда настолько нестабильны, что шинирование бесполезно. Возможно выполнение

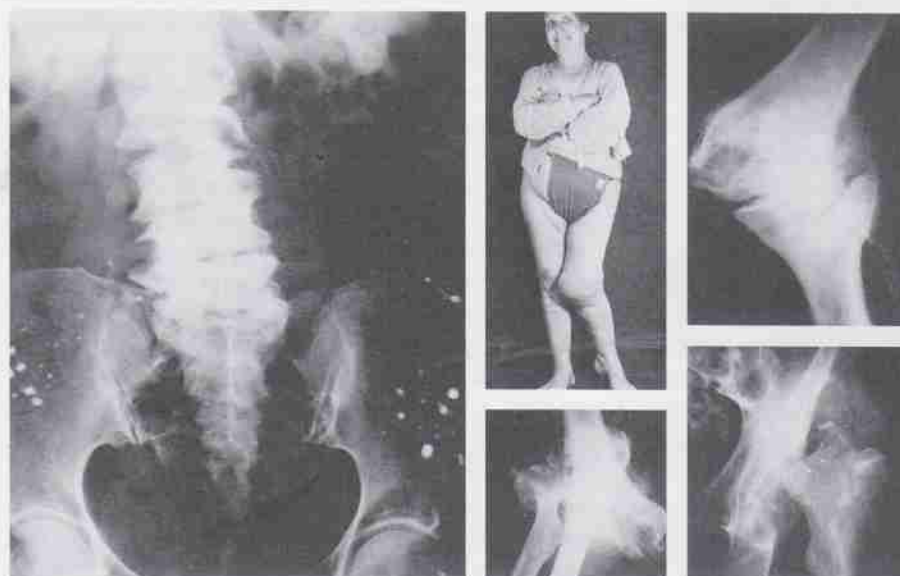
артродеза, но необходимо предупредить пациента, что есть вероятность неудачного оперативного вмешательства.

ГЕМОФИЛИЧЕСКАЯ АРТРОПАТИЯ

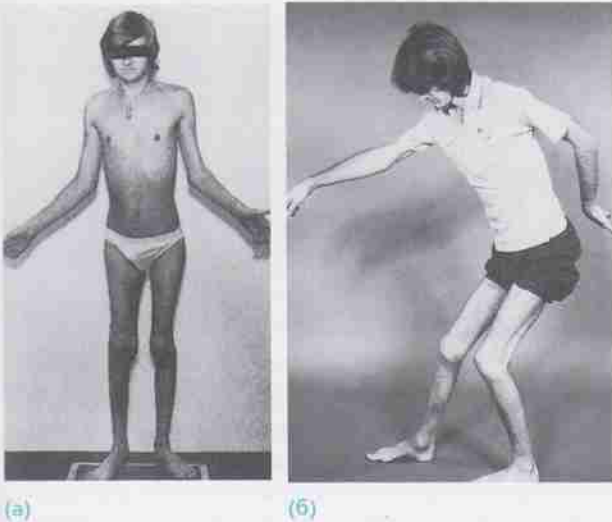
Периодические внутрисуставные кровоизлияния могут привести к хроническим синовитам и прогрессирующим разрушениям суставов. Клинически это проявляется только при классической форме гемофилии, в которых существует дефицит свертывания крови VIII фактора и при болезни Кристмаса, в связи с дефицитом фактора IX. Оба X-сцепленные рецессивные расстройства проявляются у мужчин, но носителем являются женщины. Их частота составляет примерно 1 на 10000 новорожденных мальчиков. Уровень фактора свертывания в плазме на 40% выше нормального. У пациентов с уровнем фактора свертывания крови выше 5% («мягкая гемофилия») могут возникать длительные кровотечения после травм или операций, а при уровне ниже 1% («тяжелой форме гемофилии») возникают частые спонтанные суставные и мышечные кровоизлияния.

Патология

Кровотечение в сустав вызывает раздражение синовиальной оболочки, воспаление и фиброз. Гемосидерин появляется в синовиальных клетках и макрофагах, а после повторных кровотечений синовиальная оболочка становится толстой и сильно пигментированной. Сосудистый паннус наползает на суставную поверхность и хрящ постепенно разрушается. Субхондральная кость может быть обнажена и пенетрирована, а иногда возникают крупные кисты в концах



5.16 Болезнь Шарко. Позвонки перекошены и уплотнены, на ягодицах видны рентгенопрозрачные остатки прежних инъекций, суставы коленей, локтей и бедра выглядят весьма своеобразно. Мораль: если это странно, выполняем реакцию Вассермана. Обратите внимание на довольную улыбку (хотя не все суставы Шарко связаны с сухоткой, они всегда безболезненны).



5.17 Гемофилическая артропатия — клинические проявления. (а) Рецидивирующие гемартрозы и хронический синовит привели к контрактурам локтевых суставов и деформации коленных суставов и лодыжек. (б) Этот мужчина испытывает трудности в вертикальном положении и ходьбе без поддержки.

костей. Эти дегенеративные изменения связаны с освобождением ферментов хряща, пролиферативным синовитом и клетками, которые накапливают железо, но дополнительным фактором может стать нарушение нормального питания хряща из-за продолжительной или повторяющейся иммобилизации сустава.

Кровоизлияние в мышцы встречается реже, но оно не менее вредно. Повышенное давление может привести к некрозу мышц, реактивному фиброзу и контрактуре суставов. Иногда происходит сдавление нервов, в результате чего возникает временная слабость которая вносит дополнительный вклад в развитие деформации суставов.

Кисты и псевдоопухоли — редкие явления. Большая гематома в мягких тканях может инкапсулироваться, при осмосе жидкости превращаясь в постепенно расширяющуюся кисту. Поднадкостничные гематомы могут стимулировать резорбцию костной ткани и напоминают опухоль.

Клинические особенности

Страдают только мужчины, и в тяжелой форме гемофилии внутрисуставные кровотечения обычно происходят, когда ребенок еще только начинает ходить. Клиническая картина зависит от тяжести заболевания, места кровотечения и эффективности длительного лечения. Основными проявлениями является острое кровотечение в суставы и мышцы, хронический артрит и контрактуры суставов. Наиболее часто вовлекаются коленные, голеностопные, локтевые, плечевые и тазобедренные суставы.

ОСТРОЕ КРОВОТЕЧЕНИЕ В СУСТАВАХ, МЫШЦАХ И НЕРВАХ

При обычной травме сустав (обычно коленный, локтевой и голеностопный) может быстро наполняться кровью. Основными проявлениями являются боль, тепло, отек, болезненность и ограничение движения. Клиническая картина напоминает обычный воспалительный процесс, но анамнез помогает уточнить диагноз.

Острое кровотечение в мышцы (особенно предплечье, голень или бедро) встречается реже. Появляется болезненная припухлость и сопротивление движению в соответствующем суставе. Дифференциальный диагноз с гемартрозом может быть затруднительным (например, в паху боль может возникать из-за подвздошного кровотечения); как правило, болезненны только те движения, которые вызывают растяжение пораженной мышцы, тогда как при гемартрозе все движения болезненны.

Кровотечение в периферические нервы вызывает сильную боль, сопровождается различной степенью сенсорных изменений и мышечной слабостью. Функции нервов обычно восстанавливаются через несколько месяцев.

Неврологические симптомы могут быть вызваны большими гематомами в мягких тканях. После эффективного лечения, гематомы обычно рассасываются в течение 10–14 дней, но восстановление полного объема движений может занять много времени.

Кровотечение в предплечье или голень может привести к возникновению классического компартмент-синдрома. Сигнальным признаком является острая боль и напряжение тканей, которое появляется прежде, чем возникают сенсорные и моторные нарушения.

ДЕГЕНЕРАЦИЯ СУСТАВОВ

Дегенерация суставов вследствие повторных кровотечений, как правило, начинается в возрасте до 15 лет. Хронический синовит следует за дегенерацией хряща. В пораженном суставе отмечается истощение, ограничение движений и фиксированная деформация, не отличимые от туберкулезного или ревматоидного суставов. В длительных случаях разрушение суставов может привести к нестабильности.

Рентгенологические изменения зависят от стадии заболевания. Полезна классификация, предложенная Arnold и Hilgartner (1977): I стадия — отек мягких тканей, II стадия — остеопороз и эпифизарные наросты; III стадия — небольшое сужение суставной щели и уплощение костных концов; IV стадия — резкое сужение суставной щели, и V этап — дезинтеграция сустава.

В редких случаях дегенерация сустава осложняется кистами и псевдоопухолями.



5.18 Гемофилический артрит. (а) Вначале имеет место кровь в суставе, но поверхности остаются интактными; (б) позднее поражается хрящи сужается суставная «щель»; (в) появляются эрозии кости и иногда сустав становится нестабильным и деформированным; на снимке (г) явный подвывих. (д, е) Эта крупная псевдоопухоль была удалена, одновременно установлены большие костные трансплантаты — незначительное улучшение при гемофилии.

Лечение

Наиболее важным аспектом лечения является быстрая остановка кровотечения, еще лучше проводить профилактику рецидивов кровотечения. Пациенты учатся распознавать ранние симптомы кровотечения и самостоятельно корректировать концентрацию соответствующего фактора свертывания крови. В некоторых центрах концентрат фактора вводится профилактически два или три раза в неделю; при необходимости устанавливают постоянный катетер. Важно установить правильный диагноз: фактор VIII или IX действует только для конкретного случая.

В прежние годы (а в некоторых странах, вероятно, и по сей день) для замены факторов использовались свежезамороженная плазма или концентрат фактора свертывания, которые не подверглись вирусной инактивации, но при этом существовал риск заражения ВИЧ. Данный метод более не рекомендуется и используется только концентрат, который подвергается вирусной инактивации.

Острые кровотечения. Кровотечение в ткани лечится немедленным введением факторов свертывания. Назначают анальгетики для снятия боли, конечность иммобилизируют, но не более чем на день или два. При завершении острого периода рекомендуют движения при продолжающемся прикрытии концентратом фактора свертывания. Пункции следует избегать, кроме случаев, если напряжение мягких тканей критическое либо имеются серьезные подозрения инфицирования гематомы. Паралич нерва может потребовать временного шинирования и назначения физиотерапии до восстановления нерва, и на это время кожа должна быть защищена от повреждений.

Хроническая артропатия. Необходимо предотвращение развития контрактуры суставов, скованности и прогрессирования мышечной слабости. Под прикрытием факторов пациенту назначают физиотерапию, а контрактуру предотвращают периодическим шинированием, при необходимости выполняют вытяжение или пассивную коррекцию надувными шинами.

Оперативное лечение стало более безопасным после введения в практику концентратов факторов свертывания. Однако пациентам, у которых вырабатываются антитела к факторам свертывания, нельзя проводить никакие операции. Не менее важно отслеживать пациентов с вирусом гепатита В и антителами к ВИЧ, так как при этом необходимо соблюдение особых мер предосторожности.

Концентрация фактора свертывания крови должна быть выше 25% для фактора VIII и выше 15% для фактора IX, и этот уровень должен сохраняться и в послеоперационном периоде. Лечение, безусловно, должно проводиться в условиях многопрофильного стационара.

Общепринятыми процедурами являются удлинение сухожилия (при контрактуре), остеотомия (при сформировавшейся деформации) и артродез коленного или голеностопного сустава (при болезненном разрушении сустава). Иногда применяется синовэктомия, но ее преимущества сомнительны. Тотальное эндопротезирование тазобедренного сустава технически возможно, но повреждения тканей должны быть сведены к минимуму и необходимо выполнять тщательный гемостаз. Не удивительно, что частота осложнений эндопротезирования тазобедренного сустава у данной группы пациентов выше (Nelson et al., 1992).

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- Allander E. Kashin-Beck disease. An analysis of research and public health activities based on a bibliography 1849-1992. *Scand J Rheumat* 1994; **23** (suppl 99): 1-36.
- Arnold WD, Hilgartner MW. Hemophilic arthropathy. *J Bone Joint Surg*, 1977; **59A**: 287-305.
- Byers PD, Contepomi CA, Farkas TA. A post mortem study of the hip joint including the prevalence of features on the right side. *Ann Rheum Dis* 1970; **29**: 15-31.
- Doherty M, Holt M, MacMillan P *et al.* A reappraisal of «analgesic hip». *Ann Rheum Dis* 1986; **45**: 272-6.
- Doherty M, Watt I, Dieppe P. Influence of primary generalized osteoarthritis on development of secondary osteoarthritis. *Lancet* 1983; **2**: 8-11.
- Fellingham SA, Elphinstone RD, Wittman W. Mseleni joint disease: background and prevalence. *S Afr Med J* 1973; **47**: 2173-80.
- Felson DT, Anderson JJ, Namack A *et al.* Obesity and symptomatic knee osteoarthritis. *Arthr Rheum* 1987; **30**: S130.
- Felson DT, Hannan MT, Naimark A, *et al.* Occupational physical demands, knee bending, and knee osteoarthritis: results from the Framingham Study. *J Rheumatol*, 1991; **18**: 1587-92.
- Hannan MT, Zhang Y, Anderson JJ, *et al.* Bone mineral density and knee osteoarthritis in elderly men and women: The Framingham Study. *Arthr Rheum* 1992; **35**: S1 (S40).
- Harris PA, Hart DJ, Jawad S *et al.* Risk of osteoarthritis (OA) associated with running: A radiological survey. *Arthr Rheum* 1994; **37**: S369.
- Hart DJ, Mootoosamy I, Doyle DV, *et al.* The relationship between osteoarthritis and osteoporosis in the general population: The Chingford Study. *Ann Rheum Dis* 1994; **53**: 158-62.
- Hoaglund FT, Yau ACMC, Wong WL. Osteoarthritis of the hip and other joints in Southern Chinese in Hong Kong. *J Bone Joint Surg* 1973; **55A**: 545-7.
- Kellgren JH. Genetic factors in generalized osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1963; **22**: 237-55.
- Knowlton RG, Katzenstein PL, Moskowitz RW *et al.* Genetic linkage of a polymorphism in the type II procollagen gene (COL2A1) to primary osteoarthritis associated with mild chondrodysplasia. *N Eng J Med* 1990; **322**: 526.
- Kulkala UM, Kaprio J, Sarno S. Osteoarthritis of weight bearing joints of lower limbs in former elite male athletes. *BMJ* 1994; **308**: 231.
- Lanyon P, Doherty S, Doherty M. Assessment of a genetic contribution to osteoarthritis of the hip: sibling study. *BMJ* 2000; **321** (7270): 1179-83.
- Lawrence JS. Rheumatism in cotton operatives. *Br J of Ind Med* 1961; **18**: 270-6.
- Mankin HJ, Dorfman DD, Lippiello L, Zarins A. Biochemical and metabolic abnormalities in articular cartilage from osteoarthritic human hips. II. Correlation of morphology with metabolic data. *J Bone Joint Surg* 1971; **53A**: 523-37.
- Merchant TC, Dietz FR. Long-term follow-up after fractures of the tibial and fibular shafts. *J Bone Joint Surg* 1989; **71A**: 599.
- Nelson IW, Sivamerugan S, Latham PD *et al.* Total hip arthroplasties for haemophilic arthropathies. *Clin Orthop Relat Res* 1992; **276**: 210-13.
- Palotie A, Vaisanen P, Ott J *et al.* Predisposition to familial osteoarthritis linked to type II collagen gene. *Lancet* 1989; **2**: 924.
- Pettifor JM. Vitamin D and/or calcium deficiency rickets in infants and children: a global perspective. *Indian J Med Res* 2008; **127**: 245-9.
- Resnick D, Shaul SR, Robins JM. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH): Forestier's disease with extraspinal manifestations. *Radiology* 1975; **115**: 513-24.
- Schumacher HR, Agudelo C, Labowitz R. Jackhammer arthropathy. *J Occup Med* 1972; **14**: 563.
- Sokoloff L. Endemic forms of osteoarthritis. *Clin Rheum Dis* 1985; **11**: 187-202.
- Solomon L. Patterns of osteoarthritis of the hip. *J Bone Joint Surg* 1976; **58B**: 176-83.
- Solomon L. Geographical and anatomical patterns of osteoarthritis. *Br J Rheumatol* 1984; **23**: 177-180.
- Solomon L, McLaren P, Irwig L *et al.* Distinct types of hip disorder in Mseleni joint disease. *S Afr Med J* 1986; **69**: 15-17.
- Wittman W, Fellingham S. Unusual hip disease in remote part of Zululand. *Lancet* 1970; **1**: 842-3.
- Yach D, Botha JL. Mseleni joint disease in 1981: decreased prevalence rates, wider geographical location than before, and socioeconomic impact of an endemic osteoarthritis in an underdeveloped community in South Africa. *Int J Epidemiol* 1985; **14**: 276-84.

Остеонекроз и связанные с ним расстройства

6

Louis Solomon

Давно известно, что аваскулярный остеонекроз головки бедренной кости является осложнением переломов шейки бедренной кости. В данном случае пусковым механизмом заболевания является разрыв сосудов, обеспечивающих питание головки бедренной кости. Остеонекроз сегмента головки бедренной кости также может быть характерным проявлением ряда нетравматических нарушений, среди которых чаще всего встречаются: инфекция, болезнь Пертеса, кессонная болезнь, болезнь Гоше, системная красная волчанка (СКВ), прием больших доз кортикостероидов, злоупотребление алкоголем. Независимо от причины, повлекшей за собой возникновение этого заболевания, выраженность его клинических проявлений и последующих изменений требуют к себе особого внимания.

ОСНОВНЫЕ СОСТОЯНИЯ, СВЯЗАННЫЕ С ОСТЕОНЕКРОЗОМ НЕТРАВМАТИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА

Инфекционные

- Остеомиелит
- Септический артрит

Гемоглобинопатии

- Серповидно-клеточная анемия

Болезни накопления

- Болезнь Гоше

Кессонная болезнь

- Дисбарический остеоостеонекроз

Коагулопатии

- Семейная тромбофилия
- Снижение фибринолитической активности
- Гиполипопротеинемия
- Тромбоцитопеническая пурпура

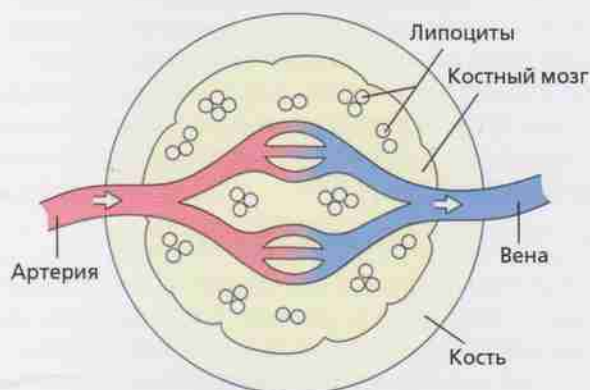
Другие

- Болезнь Пертеса
- Прием глюкокортикостероидов
- Злоупотребление алкоголем
- СКВ (? Увеличение антифосфолипидных антител)
- Беременность (? Снижение фибринолитической активности; ? жировой гепатоз)
- Анафилактический шок
- Воздействие ионизирующего излучения

Этиология и патогенез

Наиболее уязвимыми сегментами костей являются головка и мыщелки бедренной кости, головка плечевой кости, головка и тело ладьевидной и таранной кости. Расположенные на периферии сосудистой сети участки кости, такие подсуставные зоны, почти полностью покрыты хрящевой тканью, что ограничивает прохождение питающих сосудов. Субхондральные трабекулы отягощаются дополнительно в связи с тем, что они поддерживаются системой конечных артериол с ограниченными коллатеральными соединениями.

Другим фактором, который необходимо принимать во внимание, является отличие сосудов питающих кость и костный мозг. В отличие от артериальных капилляров, сосудистое русло в данных сегментах лишено адвентициального слоя, их проходимость напрямую зависит от объема и давления окружающего костного мозга, который заключен в жесткую кость. Система работает как закрытый футляр, в котором



6.1 Патогенез аваскулярного остеонекроза. Внутри замкнутой костной полости находится миелоидная ткань костного мозга и капилляры. Таким образом, любое увеличение объема костного мозга нарушает капиллярное кровообращение и может привести к развитию ишемии.

каждый элемент может расширяться только за счет других.

Местные изменения, такие как снижение кровотока, кровоизлияние или отек костного мозга в такой системе способны, соответственно, быстро запустить порочный каскад ишемии, реактивного отека или воспаления и набухания костного мозга, с нарастающим внутрикостным давлением и тем самым усугубляя ишемию.

Описанный выше процесс может быть вызван, по меньшей мере, четырьмя факторами: 1) прекращением артериального притока крови; 2) ретроградным снижением притока крови по артериолам вследствие венозного застоя; 3) тромбозом и 4) сдавлением капилляров вследствие отека костного мозга. В большинстве случаев в процессе формирования ишемии принимает участие сразу несколько из этих факторов.

ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИЙ ОСТЕОНЕКРОЗ

При травматическом остеонекрозе основную роль играет сосудистая анатомия. При переломах или вывихах бедра легко отрываются питающие головку бедра сосуды. Если это осложняется наличием повреждения или тромбоза сосудов круглой связки, развитие остеонекроза неизбежно. Не удивительно, что переломы головки бедра со смещением более чем в 20% случаев осложняются остеонекрозом. Переломы без смещения или менее тяжелые повреждения также могут приводить к субхондральному некрозу, вызываемому тромбозом внутрикостных капилляров или окклюзией синуса из-за отека костного мозга.

Другие повреждения, вызывающие остеонекроз, — переломы ладьевидной и таранной костей. Важно, что в таких случаях всегда поражаются проксимальные отделы. Причиной является то, что главные сосуды входят в кости вблизи дистальных концов и проходят внутри от дистального до проксимального конца.

Ударные повреждения и костно-суставные переломы любой выпуклой суставной поверхности происходят таким же образом и часто вызывают локальные ишемические изменения. Такие небольшие повреждения часто определяют как «остеохондрозы», а за многими из них закрепились эпонимы, занимающие прочное место в анамнезе.

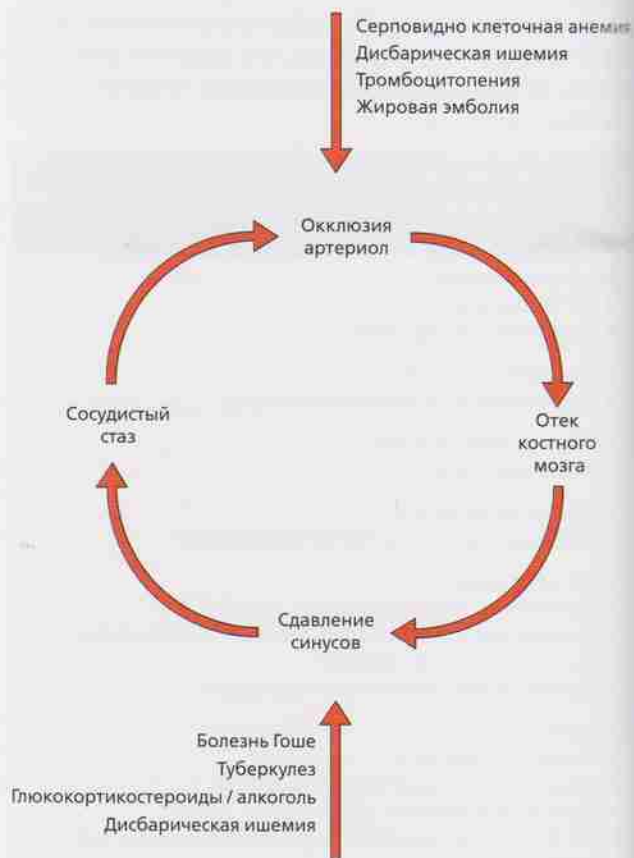
ОСТЕОНЕКРОЗ НЕТРАВМАТИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА

Механизмы развития остеонекроза нетравматического генеза более сложны. Его формирование может включать в себя несколько путей: внутрисосудистый — вследствие внутрисосудистого стаза или тромбоза; внесосудистый — обусловленный сжатием капилляров вследствие отека костного мозга.

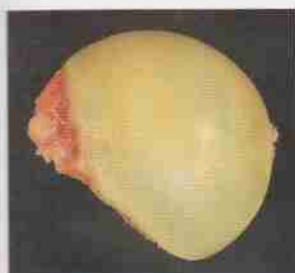
У пациентов с нетравматическим остеонекрозом наблюдаются различные механизмы развития внутрисосудистого тромбоза. Более 80% случаев связаны с приемом больших доз кортикостероидов или злоупотреблением алкоголем, а так же комбинацией

этих факторов, ведущих к развитию гиперлипидемии и жировой дистрофии печени. Джонс (1994) высказал мнение, что жировая эмболия играет определенную роль в повреждении эндотелия капилляров, вызывая тем самым агрегацию тромбоцитов на внутренней поверхности сосуда и формирование тромбоза. Glueck et al. (1996, 1997a) предположили, что тромбофилия и снижение фибринолитической активности являются важными этиологическими факторами в развитии остеонекроза у взрослых и болезни Пертеса у детей. Так же упоминалось о роли других коагулопатий как факторов развития остеонекроза: Asherson et al. (1993 г.), например, на связь антифосфолипидной недостаточности при СКВ, Francis (1991 г.) указывал на повышение свертываемости у пациентов, страдающих серповидно-клеточной анемией. На сегодняшний день представляется весьма вероятным, что те или иные нарушения коагуляции могут играть, по меньшей мере, вспомогательную роль в развитии нарушений, сопровождающих нетравматический остеонекроз.

Внесосудистый путь так же может быть связан с применением высоких доз глюкокортикостероидов и злоупотреблением алкоголем, приводящих к увели-



6.2 Алгоритм развития остеонекроза показывает роль различных нарушений в формировании порочного круга капиллярного застоя и отека костного мозга.



(а)



(б)



(в)



(г)



(д)



(е)

6.3 Патологические изменения при аваскулярном остеонекрозе (а, б). Неизменная головка бедренной кости. Суставной хрящ интактен, субхондральная кость хорошо васкуляризирована. (в, г) Отслойка суставного хряща от субхондральной кости. (г) Перелом с четким отграничением пораженного сегмента в верхнем полюсе головки бедренной кости (д) На гистологическом препарате представлены неповрежденные клетки хрящевой ткани и погибшие клетки субхондральной кости и костного мозга. (е) Островки погибшей костной ткани, покрытые молодой костью.

чению объема костного мозга вследствие его жирового перерождения, что подтверждается гистологическими препаратами, полученными при эндопротезировании у пациентов с остеонекрозом. Ficat и Arlet (1980 г.) утверждали, что увеличение объема костного мозга вследствие его жирового перерождения вызывает сжатие синусов, что ведет к формированию венозного застоя и ретроградной ишемии, приводящей в конечном итоге к гибели костных трабекул, иными словами, к формированию синдрома сдавления.

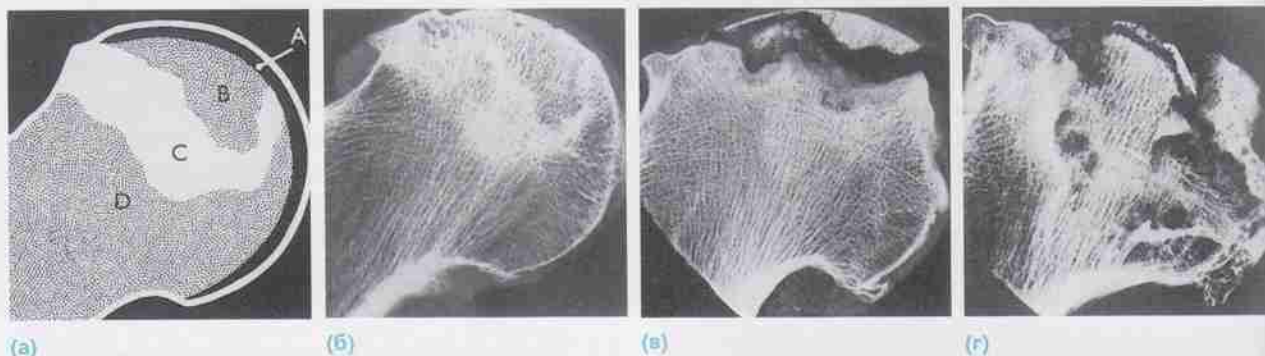
Вне зависимости от того, какой из механизмов становится первопричиной нетравматической ишемии кости, можно почти с полной уверенностью утверждать, что как внутрисосудистый, так и внесосудистый фактор играют роль в ранней стадии заболевания со взаимным усилением действия.

Течение патологического процесса

Клетки кости погибают от аноксии через 12–48 часов, однако макроскопические изменения пораженного сегмента отсутствуют в течение нескольких дней или даже недель. В этот период наиболее яркую картину гистологических изменений можно наблюдать в костном мозге: исчезновение контуров жировых клеток, воспалительная инфильтрация, отек костного мозга, появление гистиоцитов, иногда погибший участок костного мозга замещается недифференцированной мезенхимальной тканью.

Характерным проявлением сегментарного ишемического некроза является тенденция к восстановлению костной ткани: через несколько недель можно наблюдать образование новых кровеносных сосудов и остеобластов на границе погибшей и живой костной ткани. После выделения некротического участка сосудистые грануляции продвигаются от выживших трабекул, и новая кость накладывается на мертвую; это то самое увеличение минеральной массы, которое позднее приводит к рентгенологической картине повышенной плотности или «склерозу».

Репарация костной ткани происходит медленно, вероятно, не более чем на 8–10 мм вглубь очага остеонекроза. Со временем в наиболее сильно пострадавших от ишемии участках развиваются нарушения структуры. Обычно эти структурные изменения принимают форму линейных тангенциальных переломов в непосредственной близости от суставной поверхности, вероятно, под воздействием касательного напряжения. Трещина может проходить через суставной хрящ, вызывая необходимость оперативного вмешательства для подъема «крышки» некротического сегмента, похожей на лопнувшую при варке вкрутую скорлупу яйца. Тем не менее, до последних стадий заболевания суставной хрящ сохраняет свою жизнеспособность и толщину. На заключительной стадии происходит фрагментация погибшей кости, что приводит вначале к деформации, а потом и к разрушению суставных поверхностей.



6.4 Патологические изменения в головке бедренной кости при остеонекрозе. (а) Схематичное изображение зон, вовлеченных в патологический процесс. (б–г) Рентгенологическая динамика патологического процесса. Суставной хрящ (А) остается неизменным в течение длительного времени. В пораженном сегменте (В) структура костной ткани практически не изменена, может наблюдаться развитие микропереломов. Новая костная ткань окружает мертвые трабекулы и вызывает выраженный остеосклероз (С). За ее пределами кость остается неизменной (D). На более поздних стадиях происходит распад погибшей кости и разрушение суставной поверхности.

Ранее, когда диагностика остеонекроза была основана на рентгенологических признаках, считалось, что участок погибшей кости по объему всегда соответствовал очагу ишемии. Однако когда ранние стадии заболевания стало возможно диагностировать с помощью МРТ, это утверждение было опровергнуто.

Так, в Т1-взвешенном режиме диагностированный на момент начала заболевания участок ишемии редко увеличивался в размерах, более того, есть наблюдения о том, что при остеонекрозе нетравматического генеза он регрессировал, а иногда полностью исчезал (Sakamoto et al., 1997). Структурные изменения кости в «стойких» очагах во многом зависят от места и протяженности некротизированного сегмента: повреждения за пределами обычной траектории нагрузки

могут сохранить целостность структуры, тогда как большие сегменты, расположенные близко к нагружаемой поверхности, обычно приводят к гибели сустава в течение трех лет (см. раздел *Стадии*).

Клинические особенности

Ранние стадии заболевания обычно протекают бессимптомно, в то время когда пациент обращается к врачу поражение уже, как правило, носит необратимый характер. Наиболее распространенной жалобой является боль. Некоторые пациенты жалуются на «щелчки» в суставе, по-видимому, связанные с перемещением свободного суставного фрагмента. На более поздних стадиях заболевания сустав деформируется, появля-



6.5 Рентгенография при остеонекрозе. (а) самым ранним рентгенологическим признаком является тонкий полумесяц разрежения чуть ниже выпуклой суставной поверхности с наибольшей нагрузкой. Данная рентгенологическая картина соответствует переломам без смещения в области пораженного участка. (б) Позднее очаг окружает полоса более плотной костной ткани, сформированной молодой костью. На этой стадии головка может оставаться шаровидной, но (в отличие от остеоартрита) суставная щель сохраняет четкие контуры. (в) На конечной стадии заболевания наблюдается импрессия головки бедренной кости с деформацией суставной поверхности.

ется ограничение движений. Может появиться местная болезненность; при поражении поверхности кости возможен небольшой отек. Движения в суставе могут быть ограничены частично или полностью, в запущенных случаях возможны фиксированные деформации.

Методы визуализации

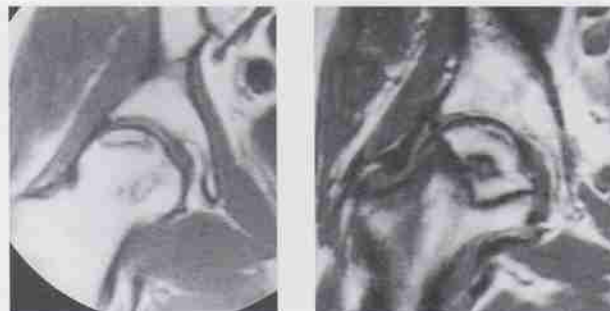
Рентгенография. Ранние признаки ишемии ограничены костным мозгом и не выявляются при рентгенологическом исследовании. Рентгенологические изменения в пораженном суставе редко наблюдаются ранее трех месяцев с момента дебюта заболевания. Появляющиеся затем (редко ранее, чем через три месяца после начала ишемии) рентгенологические проявления вызваны (а) реактивным образованием костной ткани на границе очага и (б) несостоятельностью трабекулярной кости в центре очага остеонекроза. В субхондральных отделах могут наблюдаться участки повышенной плотности, а позднее при соответствующей проекции выявляются тонкие тангенциальные линии перелома чуть ниже суставной поверхности — «признак полумесяца». На поздних стадиях определяется смещение суставной поверхности, сопровождающееся более интенсивным остеосклерозом, впоследствии, происходит ее импрессия.

Иногда можно наблюдать полное отделение погибшего фрагмента от исходной кости с образованием суставного тела. Однако в настоящее время известно, что в случае, когда заболевание поражает головку или мыщелки бедренной кости, подобные некротические фрагменты могут быть результатом небольших костно-суставных переломов, которые позднее не могут срастись и утрачивают кровоснабжение.

При всех описанных изменениях (что служит основным отличием первичного аваскулярного некроза от склеротических и деструктивных форм остеоартрита) «суставная щель» сохраняет ширину вплоть до последних стадий благодаря отсутствию разрушения суставного хряща.

Радиоизотопное сканирование с сульфатом ^{99m}Tc , накапливающимся в миелоидной ткани, позволяет выявить очаг остеонекроза. Данное исследование наиболее информативно в случае остеонекроза, вызванного травмой или серповидно-клеточной анемией, когда «холодные» участки резко выделяются на фоне значительного поглощения изотопа, вызываемого активностью эритробластов. Сканирование с ^{99m}Tc -HDP может быть также информативно в случае обширных очагов остеонекроза (например, вследствие перелома шейки бедренной кости) в стадии репарации. Однако чаще в картине исследования доминируют участки повышенной активности окружающих тканей и участки формирования новой кости в области ишемии.

Магнитно-резонансная томография. МРТ является наиболее надежным методом диагностики изменений



(а)

(б)

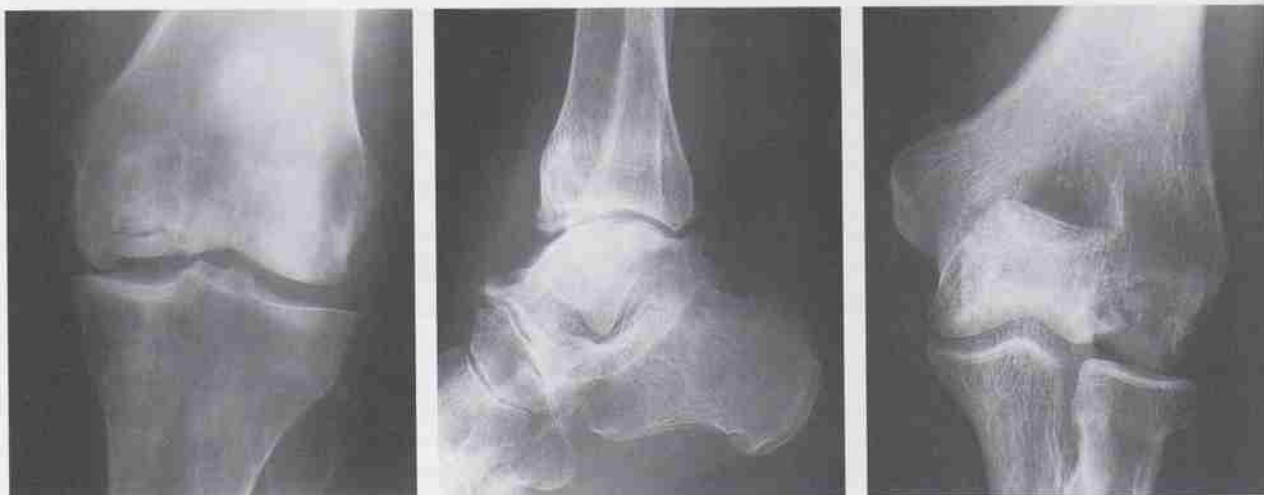
6.6 МРТ при остеонекрозе. (а) До того, как изменения проявятся при обычной рентгенографии, МРТ в режиме T1 покажет типичную полосу снижения интенсивности сигнала, очерчивающую участок ишемии под суставной поверхностью. (б) В данном случае участок подвергшийся ишемии гораздо больше, а значит повышается вероятность деструкции кости.

костного мозга и ишемии костной ткани на ранних стадиях. Первым признаком заболевания является лентовидный сигнал низкой интенсивности на изображении в режиме T1 (а также подобное ему, но с более высокой интенсивностью сигнала, изображение в режиме жироподавления, STIR), что соответствует границе между участком ишемии и здоровой костью. Расположение и размер отграниченной некротизированной зоны может использоваться для определения прогноза заболевания.

Компьютерная томография. Применение КТ сопряжено со значительной лучевой нагрузкой и не очень информативно при диагностике остеонекроза. Тем не менее, метод позволяет очень четко визуализировать участки разрушения кости и может быть полезен при планировании операции.

Оценка гемодинамики

На ранней стадии заболевания нередко наблюдается значительное повышение внутрикостного давления, особенно в головке бедренной кости. Внутрикостное давление можно измерить путем введения в метафиз пораженной кости канюли (1) без нагрузки, а также (2) после введения физиологического раствора. После регистрации данных первого измерения в кость быстро вводят физиологический раствор и проводят второе измерение. Нормальные показатели внутрикостного давления без нагрузки составляют 10–20 мм рт. ст., с нагрузкой они повышаются в среднем на 15 мм. На ранних стадиях остеонекроза показатели внутрикостного давления без нагрузки и с нагрузкой могут превышать допустимые значения в 3–4 раза. Нарушение венозного оттока из пораженного сегмента можно также подтвердить флебографией с введением в кость рентгенконтрастных веществ. Конечно, подобные



(а)

(б)

(в)

6.7 Остеонекроз — локализация. Чаще всего остеонекроз поражает головку бедра, головку плечевой кости и, как показано здесь, медиальный мыщелок бедренной кости и головку таранной кости. Все очаги поражения располагаются ниже выпуклостей суставных поверхностей; остеонекроз редко наблюдается под вогнутыми суставными поверхностями.

изменения могут быть зафиксированы при других поражениях сустава, однако при остеонекрозе они всегда будут более выражены.

Стадии заболевания

В 1980 г. Ficat и Arlet представили концепцию стадий заболевания на основании рентгенологических признаков, выделяя ранние (до появления симптомов) и поздние проявления с прогрессирующим разграничением и коллапсом некротического сегмента головки бедра. На первой стадии рентгенологические изменения отсутствуют, диагноз ставится на основании измерений внутрикостного давления и гистологической картины биопсии кости (а в настоящее время с помощью МРТ). На второй стадии заболевания сферичность головки бедренной кости по-прежнему сохранена, однако наблюдаются ранние реактивные изменения в субхондральных отделах кости. Третья стадия определялась как наличие четких признаков остеонекроза на рентгенограмме с нарушением структуры и искажением контуров кости и нарушением контуров суставной поверхности. На четвертой стадии наблюдается коллапс суставной поверхности и признаки вторичного остеоартрита.

Позднее классификация была модифицирована с учетом масштаба, локализации и ранних рентгенологических и МРТ изменений в области очага остеонекроза, что позволило более четко прогнозировать течение заболевания, по крайней мере, при поражении головки бедренной кости (Shimizu et al., 1994; Steinberg et al., 1995).

По классификации Ficat локализация и размер некротического сегмента в стадиях 1–3 определяются

по полосе гипоинтенсивного сигнала при МРТ в режиме T1. При этом важно следующее: 1) определенный на ранней стадии размер очага редко увеличивается в дальнейшем и 2) небольшие зоны повреждений в ненагруженной зоне сустава не склонны к коллапсу, а обширные очаги на максимально нагруженной суставной поверхности распадаются более чем в 60% случаев. Таким образом, классификация Shimizu является наиболее ценной при выборе тактики лечения (см. главу 19).

Самой распространенной является классификация, разработанная Ассоциацией исследователей костного кровоснабжения (*Association Research Circulation Osseous—ARCO*), основанная на обобщении наблюдений входящих в ее состав центров (табл. 6.1)

Диагностика фоновых заболеваний

В большинстве случаев остеонекроза в анамнезе присутствуют фоновые заболевания и особенности: травмы, занятия дайвингом, работа в условиях повышенного атмосферного давления, наличие в роду случаев заболевания болезнью Гоше или серповидно-клеточной анемией, прием высоких доз глюкокортикоидов, или иммуносупрессоров (например, при трансплантации почки). Однако не стоит забывать, что даже небольшие дозы кортикостероидов (например, при купировании приступа бронхиальной астмы или в качестве дополнения при неотложных нейрохирургических состояниях) и местное применение стероидов могут быть опасны для пациентов, имеющих другие факторы риска возникновения остеонекроза (Solomon и Pearse, 1994 г.) К развитию остеонекроза могут привести комбинации препаратов (например,

Таблица 6.1. Классификация стадий остеонекроза ARCO

0 Стадия	Отсутствие симптомов; данные всех исследований в норме. Биопсия может выявить остеонекроз.
1 Стадия	Отсутствие рентгенологических изменений. Очаг определяется при сцинтиграфии и/или на МРТ.
II Стадия	В головке бедренной кости при рентгенографии, МРТ и сцинтиграфии определяются первые признаки остеонекроза, без нарушения формы суставной поверхности или субхондрального «полумесяца».
Подгруппы, выделяемые по соотношению поражения кости и суставной поверхности	
A	Вовлечено менее 15 % кости по отношению к суставной поверхности
B	Вовлечено от 15 % до 30 % кости по отношению к суставной поверхности
C	Вовлечено более 30 % кости по отношению к суставной поверхности
III Стадия	На рентгенограмме виден «полумесяц», но головка бедра еще сохраняет шаровидную форму
Подгруппы, выделяемые по соотношению длины «полумесяца»/суставной поверхности	
A	Вовлечено меньше 15 % кости по отношению к суставной поверхности
B	Вовлечено от 15 % до 30 % кости по отношению к суставной поверхности
C	Вовлечено более 30 % кости по отношению к суставной поверхности
IV стадия	Импрессия (уплощение) участка головки бедренной кости
A	Вовлечено меньше 15 % кости по отношению к суставной поверхности
B	Вовлечено от 15 % до 30 % кости по отношению к суставной поверхности
C	Вовлечено более 30 % кости по отношению к суставной поверхности
V Стадия	Все вышеуказанные изменения в сочетании с сужением суставной щели (вторичный артроз)
VI Стадия	Все вышеуказанные изменения в сочетании с заметным разрушением суставной поверхности

глюкокортикостероидов и азатиоприна или их сочетание со злоупотреблением алкоголем, кроме того, следует учитывать возможность введения кортикостероидов без ведома пациента.

Алкогольную зависимость не всегда можно выявить, потому что пациенты стараются скрыть информацию. Хотя не существует специфического

биохимического маркера подобных состояний, подозрение вызывает 3–4-х кратное повышение уровней аспартаттрансаминазы, γ -глутамилтранспептидазы, уратов сыворотки, триглицеридов сыворотки и среднего объема эритроцитов (Whitehead et al., 1978).

В идеале в случаях очень раннего развития нетравматического остеонекроза или детям с болезнью Пертеса необходимо провести лабораторные исследования на различные коагулопатии; это подтверждается описаниями случаев снижения интенсивности изменений или даже выздоровления после лечения такими антитромботическими препаратами как варфарин и стенозол (Glueck et al., 1997b). К сожалению, такие тесты весьма дороги, что зачастую заставляет врача отказаться от использования их при рутинной диагностике остеонекроза.

При подозрении на СКВ необходимо определение антифосфолипидных антител.

Профилактика

В некоторых случаях выявленных факторов риска аваскулярного некроза необходимы профилактические меры по их минимизации, особенно при лечении кортикостероидами и алкоголизме. Глюкокортикостероиды следует применять в минимально эффективных дозах и только при подтвержденном клиническом эффекте. Необходимо учитывать накопительный эффект даже небольших доз кортикостероидов при злоупотреблении алкоголем. У пациентов, страдающих гемоглобинопатиями, основные мероприятия должны быть направлены на насыщение крови кислородом. Обязательны процедуры декомпрессии у дайверов и у лиц, работающих в условиях повышенного атмосферного давления.

Лечение

При планировании лечебных мероприятий должны быть учтены все факторы, которые могут повлиять на естественное течение заболевания — общее состояние, тип ишемии, размер и расположение очага, стадия заболевания, возраст пациента и способность кости к ремоделированию, этиологические факторы и степень их влияния на регенерацию костной ткани. В данной главе освещены только общие принципы лечения заболевания, лечение при определенной локализации остеонекроза рассмотрено в соответствующих главах в разделах частной ортопедии.

РАННИЕ СТАДИИ ОСТЕОНЕКРОЗА

До тех пор, пока контуры субхондральной кости интактны, есть надежда на то, что структурного разрушения удастся избежать. В некоторых случаях происходит спонтанное выздоровление с минимальной деформацией кости, это особенно актуально в случаях, когда пораженный участок не находится под



(а)



(б)

6.8 Лечение аваскулярного остеонекроза. (а) Злоупотребление алкоголем привело к развитию двустороннего аваскулярного остеонекроза головок бедра. Изменения слева очевидны, а справа диагноз может быть поставлен только при выполнении МРТ. (б) Слева выполнено эндопротезирование тазобедренного сустава с одновременным высверливанием шейки бедра справа (медуллярная декомпрессия). Рентгенограмма пациента через восемь лет после операции.

нагрузкой. К ненагружаемым отделам суставов можно отнести верхнемедиальную часть головки бедренной кости, неопорные участки суставной поверхности мыщелков бедра и таранной кости. В данном случае врачом может быть выбрана выжидательная тактика.

Применявшиеся ранее с целью предотвращения разрушения субхондральной кости на ранних стадиях заболевания различные виды лекарственной терапии не показали убедительных положительных результатов. Однако в последнее время появились многообещающие сообщения о положительном эффекте применения дифосфонатов. В контрольном исследовании ARCO наблюдалось 54 случая остеонекроза головки бедренной кости на второй и третьей стадии. Все пациенты получали аледронат в течение 25 недель, через два года частота разрушения головок бедренной кости в этой группе была сравнительно ниже, чем у пациентов, не получавших лечения (Lai et al., 2005). Другие исследования показали сходные результаты (Nishii et al., 2006). Однако сейчас еще рано делать выводы о долгосрочных перспективах данного метода лечения.

Суставы, подвергающиеся значительной нагрузке, при отсутствии лечения имеют более неблагоприятный прогноз. Таким образом, простейшие мероприятия по их разгрузке могут иметь положительный результат, хотя их значение не было доказано. Если контуры субхондральной кости сохранены, «разгрузка» пораженного сегмента посредством остеотомии поможет предотвратить необратимые нарушения анатомии сустава в фазе ремоделирования. Такой подход наиболее приемлем для тазобедренного и коленного суставов.

Декомпрессия очага и костные трансплантаты могут применяться при остеонекрозе первой и второй стадии по классификации ARCO (см. главу 19).

ПРОМЕЖУТОЧНЫЕ СТАДИИ ОСТЕОНЕКРОЗА

При структурных повреждениях сустава и деформациях суставной поверхности, сохраняющие сустав оперативные вмешательства нецелесообразны. Тем не менее, сохранение сустава все еще возможно. В этой ситуации корригирующие остеотомии — сами по себе или в сочетании с выскабливанием очага остеонекроза и костной пластикой — могут дать положительный эффект.

В случаях, когда можно пожертвовать подвижностью сустава без значительной потери функции всей конечности (например, голеностопный сустав или лучезапястный), артродез поможет уменьшить боль и восстановить стабильность.

ПОЗДНИЕ СТАДИИ ОСТЕОНЕКРОЗА

Разрушение суставной поверхности может привести к выраженному болевому синдрому и значительной потере функции сустава. В данном случае возможны три варианта лечения: 1) консервативное лечение, направленное на купирование болевого синдрома, изменение степени повседневной активности, при необходимости применение шинирования сустава; 2) артродезирование в случае, когда поражается голеностопный сустав или лучезапястный; 3) частичное или тотальное эндопротезирование сустава предпочтительно в случаях вовлечения плеча, тазобедренного и коленного сустава.

СИСТЕМНЫЕ СОСТОЯНИЯ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С ОСТЕОНЕКРОЗОМ

Медикаментозный некроз

Алкоголь, кортикостероиды, иммуносупрессоры и цитостатики по отдельности и в комбинации являются наиболее распространенными причинами развития нетравматического остеонекроза. Однако «рисковые» дозы для этих препаратов до настоящего момента не установлены; пороговая доза зависит не только от общей дозы, но также от продолжительности приема и наличия или отсутствия сопутствующих заболеваний, которые сами по себе способствуют остеонекрозу. Преднизолон в кумулятивной дозе 2000 мг, получаемой пациентом по поводу ревматоидного артрита в течение нескольких лет, дает меньше шансов развития заболевания, чем такая же доза в течение нескольких месяцев, например, при трансплантации органов. Важно учитывать, что множество этиологических факторов создают аддитивный эффект, таким образом, остеонекроз может возникнуть и после сравнительно коротких курсов и низких доз кортикостероидов (всего 800 мг или менее), однако в этих случаях практически всегда можно установить дополнительный фактор (Solomon и Pearse, 1994).

Пороговые дозы алкоголя, способные вызвать остеонекроз, также не определены. Однако основываясь на дозе способной вызвать жировую дистрофию печени, мы бы определили ее в пределах 150 мг этанола в день (для мужчин), что эквивалентно 300 мл крепкого алкоголя, 1–2 литрам столового вина или трем литрам пива, употребляемым более двух лет. Для женщин доза значительно меньше. Спросив пациента «Сколько вы выпиваете?», вы вряд ли получите точный ответ. Тем не менее, повышение гамма-глутамилтранспептидазы, триглицеридов сыворотки и гематокрита могут натолкнуть врача на мысль о чрезмерном употреблении пациентом алкоголя.

СЕРПОВИДНО-КЛЕТЧНАЯ АНЕМИЯ

Серповидно-клеточная анемия является генетическим заболеванием, при котором эритроциты содержат аномальный гемоглобин (HbS). В венозной крови наблюдается повышенная агрегация молекул гемоглобина и изменение формы эритроцитов по типу серпа. Вначале при насыщении крови кислородом эти изменения являются обратимыми, однако в последующем происходит повреждение их мембран и клетки не могут восстановить форму.

Серповидно-клеточная анемия возникла в Западной и Центральной Африке много веков назад,



(а)



(б)



(в)

6.9 Серповидно-клеточная анемия. (а) Типичные проявления остеонекроза наблюдаются в головке бедра, часто в сопровождении пятен костной деструкции и внутрикостного склероза в теле бедренной кости. (б) Возможно вовлечение позвоночника с картиной, напоминающей костную инфекцию. (в) В тяжелых случаях изменения могут соответствовать картине остеомиелита трубчатых костей с формированием секвестров и выраженной периостальной реакцией.

служит примером естественного отбора при выживании в районах с эндемической малярией. Оттуда ген распространился по побережьям Средиземного моря и Персидского залива, части Индии и по другую сторону Атлантики, проявляясь у лиц афро-американского происхождения. В последнее время он получил широкое распространение в Европе, однако редко встречается к югу от экватора.

К заболеванию предрасположено гомозиготное потомство (получая ген от матери или отца), однако может встречаться и у гетерозиготных детей с HbS/C гемоглинопатией и HbS/талассемией. Наследование одного гена HbS и одного нормального гена β -глобина дает гетерозиготное потомство с предрасположенностью к серповидно-клеточной анемии. Концентрация HbS низка и эритроциты приобретают серповидную форму только в условиях гипоксии (например, в условиях недостаточной анестезии, при сильном переохлаждении, на очень большой высоте и при полете в разгерметизированном самолете).

При установившемся заболевании основные клинические проявления вызываются комбинацией хронической гемолитической анемии и тенденции серповидных клеток к склеиванию, что приводит к уменьшению капиллярного кровотока и эпизодам рецидивов внутрисосудистого тромбоза. Вторичные изменения, такие как изменение трабекулярной кости, инфаркты вещества мозга, периостит и остеонекроз носят общий характер. Среди осложнений также встречается гиперурикемия (связанная с увеличением выработки эритроцитов) и повышенная восприимчивость к бактериальной инфекции.

Клинические особенности

У детей в течение первых двух лет жизни возможно появление отеков кистей и стоп. В начале заболевания рентгенограммы могут быть нормальными, но позднее возможны такие подозрительные признаки как изменение плотности костного мозга и периостальное формирование костей (дактилит). Данные изменения, как правило, являются преходящими и требуют только обезболивающей терапии.

У детей старшего возраста характерным клиническим симптомом является наличие повторяющихся приступов сильной боли в любой части тела, иногда сочетающейся с лихорадкой. Считается, что эти «кризы», способные поразить любую часть тела, вызваны инфарктами.

Остеонекроз головки бедра типичен как у детей (нередко ошибочно принимаемый болезнь Пертеса), так и у молодых взрослых, у которых исключены иные причины нетравматического остеонекроза (Iwegbu и Fleming, 1985) Мужчины и женщины поражаются почти с одинаковой частотой. Ребенок развивается болезненным, с хромотой и ограничением движений.

При рентгенографии можно выявить диффузное увеличение плотности эпифиза, однако в большинстве случаев рентгенологическая картина сильно напоминает болезнь Пертеса, обычно с продолжающимся уплощением эпифиза. У молодых взрослых имеют место как деструктивные повреждения, так и диффузный склероз головки бедра. Сходным образом могут поражаться головка плечевой и мышечки бедренной кости. Склероз губчатой и утолщение кортикальной кости вызванные ее инфарктом могут быть ошибочно приняты за признаки инфекции.

Остеомиелит и септический артрит, иногда затрагивающий несколько сегментов, является серьезным осложнением, особенно у детей. Более чем в 50% случаев он вызван сальмонеллой.

Лечение

Исследование последствий у детей, перенесших остеонекроз головки бедренной кости на фоне серповидно-клеточной анемии и не получавших лечения, пока-

зал, что у 80% из них имелись постоянные повреждения бедра со значительной утратой функции (Hernigou et al., 1991). Это может быть связано с повторными инфарктами и воспалительными изменениями в суставе.

Следует избегать состояний гипоксии, способствующих развитию криза. Часто повторяющиеся эпизоды боли могут потребовать переливания крови с целью снижения концентрации Hb. В случае развития криза следует обеспечить пациенту адекватное обезболивание и насыщение крови кислородом. Необходимо введение соответствующих антибиотиков для быстрого лечения или предотвращения развития инфекционных осложнений.

Остеонекроз головки бедренной кости у детей следует лечить так же, как и болезнь Пертеса. В любом случае акцент должен быть сделан на консервативные методы. Анестезия сопровождается определенными рисками; невозможность поддержания адекватной оксигенации может повлечь за собой сосудистые расстройства в ЦНС, легких или почках. Учитывая высокий риск инфекционных осложнений в послеоперационном периоде рекомендована антибиотико-профилактика.

КЕССОННАЯ БОЛЕЗНЬ И ДИСБАРИЧЕСКИЙ ОСТЕОНЕКРОЗ

Декомпрессионная (кессонная) болезнь и остеонекроз часто становятся причиной инвалидности у работающих на большой глубине водолазов, строителей туннелей и глубоководных сооружений. При резком увеличении давления воздуха кровь и другие ткани (особенно жировая) перенасыщаются азотом; если декомпрессия происходит слишком быстро, газ выделяется в виде пузырьков, вызывающих местное повреждение тканей генерализованную эмболию и внутрисосудистое свертывание. Длительное сжатие ввиду токсичности кислорода может так же вызывать отек жировых клеток костного мозга и уменьшение интрамедуллярного кровотока, возможно, из-за токсичности кислорода (Pooley и Walder, 1984).

Декомпрессионная болезнь может развиваться в течение нескольких минут и проявляется болью, чувством «выкручивания» в суставах, затруднением дыхания, головокружением. В наиболее тяжелых случаях может наблюдаться тяжелое расстройство кровообращения и дыхания, тяжелые неврологические расстройства, кома и смерть. Только в 10% случаев возникновения аваскулярного остеонекроза пациенты в анамнезе имели декомпрессионную болезнь.

В Великобритании среди рабочих, связанных с применением аппаратов на сжатом воздухе, в 17% случаев декомпрессионная болезнь сопровождалась развитием рентгенографических признаков остеонекроза; в половине случаев имели место околосуставные повреждения (головка плечевой и головка бедренной кости), од-

нако микроскопические изменения имеют место чаще, чем это выявляется при стандартной рентгенографии.

Клинические и рентгенологические особенности. Остеонекроз может вызвать боль и потерю подвижности сустава, но в большинстве случаев поражение протекает бессимптомно и выявляется только при обычной рентгенографии. Инфаркты костного мозга могут вызывать неоднородную кальцификацию и участки плотного склероза. Околосуставные изменения аналогичны другим формам остеонекроза.

Лечение. Основной целью является профилактика заболевания, поскольку частота заболевания пропорциональна рабочему давлению, продолжительности воздействия, объему декомпрессии и количеству воздействий; строгое соблюдение графика и условий работ значительно снижают риски.

Болезнь Гоше

При этом семейном заболевании отсутствие специфических ферментов выражается патологическим накоплением глюкоцереброзида в макрофагах ретикулоэндотелиальной системы.

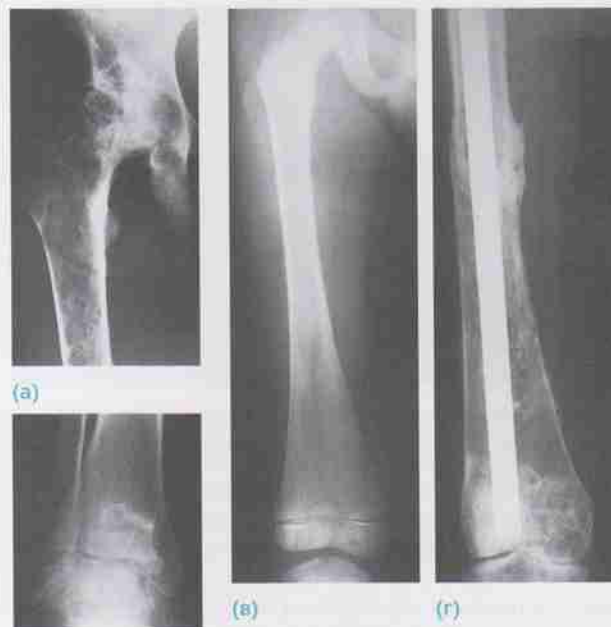
Эффекты наблюдаются в основном главным образом в печени, селезенке и костном мозге, там же выявляются гигантские полиэдрические клетки Гоше. Костные изменения носят общий характер, самым тяжелым является остеонекроз. Чаще всего поражается головка бедра, а также дистальный отдел бедренной кости, таранная кость и головка плечевой кости. Ишемию чаще объясняют повышением мозгового гематокрита и сдавлением синусов, однако вероятны и другие механизмы ее развития (эмболия аномальными клетками и повышенная вязкость крови).

Клинические особенности

Аваскулярный остеонекроз может развиваться в любом возрасте и вызывать боль в одном из крупных суставов (чаще бедра), при длительном течении движения в суставе ограничены. Отложения при болезни Гоше имеют тенденцию инфицироваться, что может повлечь за собой развитие сепсиса. В анализах крови отмечаются анемия, лейкопения и тромбоцитопения. Диагностическим признаком, хотя и непостоянным, является повышенный уровень кислой фосфатазы в сыворотке крови.

Рентгенография

Изменения напоминают таковые при других вариантах остеонекроза; также могут быть найдены «немые» поражения в других костях скелета. Специфическим проявлением, обусловленным замещением миелоидной



6.10 Болезнь Гоше. (а) Тотальное поражение бедренной кости при болезни Гоше. Кортикальный слой истончен, признаки остеонекроза головки бедренной кости. (б) Инфаркт кости в области дистального конца большеберцовой и таранной костей. (в) На рентгенограмме подростка наблюдается типичная картина плоскодонной колбы. (г) Через 10 лет изменения стали более выраженными. Кортикальный слой кости сильно истончен. У пациента явно был патологический перелом.

ткани клетками Гоше, становится расширение трубчатых костей (особенно дистального отдела бедренной кости) по типу плоскодонной колбы. Истончение кортикального слоя кости и остеопороз могут приводить к формированию патологических переломов.

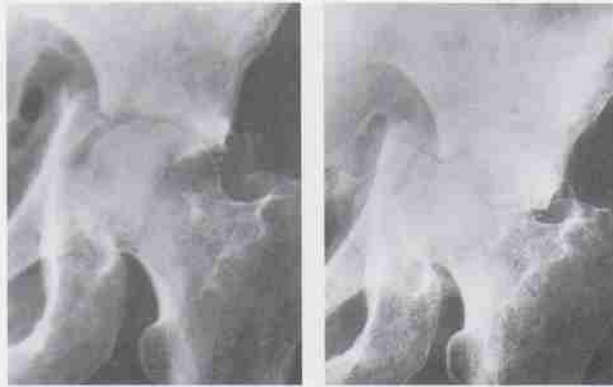
Лечение

В настоящее время возможно лечение путем замещения отсутствующего фактора, и существует подтверждение снижения частоты осложнений со стороны костной ткани.

Лечение остеонекроза следует проводить по принципам изложенным ранее. Тем не менее, в связи с повышенным риском инфицирования после операции необходимы соответствующие меры предосторожности. У взрослых пациентов методом выбора является тотальное эндопротезирование сустава.

Остеонекроз, вызванный ионизирующей радиацией

Достаточно интенсивное или длительное воздействие ионизирующего излучения может привести к гибели



(a)

(б)

6.11 Остеонекроз, вызванный ионизирующим излучением. Рентгенограмма пациента, проходившего в течение года лучевую терапию по поводу рака мочевого пузыря; позже появились боли в области левого тазобедренного сустава. При рентгенографии диагностирован (а) перелом вертлужной впадины. Диагноз лучевого некроза подтвердился после нессращения перелома и разрушения сустава (б).

костной ткани. Это связано с комбинированным поражением мелких кровеносных сосудов, клеток костного мозга и клеток кости. Зависимость такого рода изменений от дозы наблюдалась в прошлом, когда активно применялось излучение малой интенсивности. На сегодняшний день появление мощных аппаратов и тщательное планирование лечения привели к сокращению частоты данных осложнений, пациенты, страдающие остеонекрозом на фоне лучевой терапии, как правило, получали ее ранее несколько лет назад. В основном заболевание поражает плечевую кость и ребра (при облучении по поводу рака молочной железы), крестец, кости таза и бедренные кости (после облучения опухолей органов таза), челюсти (после облучения опухолей головы и шеи).

Патоанатомия

В отличие от других форм остеонекроза, при которых процесс всегда связан с субхондральной костью, вызванный воздействием ионизирующей радиации остеонекроз более разнообразен и носит диффузный характер. После гибели клеток кости и костного мозга на протяжении нескольких месяцев или даже лет структурные изменения могут отсутствовать. Постепенно, однако, возникают усталостные переломы, способные усугубить разрушение кости. Отличительной особенностью является полное отсутствие репарации костной ткани в очаге поражения. В окружающей очаг костной ткани, как правило, выявляется остеопороз; в челюсти инфекция может возникать при удалении зуба.

Клинические особенности

Пациент, как правило, жалуется на боли вокруг плечевого, тазобедренного сустава, в крестце или лобковом симфизе. В анамнезе всегда будет присутствовать указание на проведение лучевой терапии, однако это может быть упущено при отсутствии вопросов со стороны врача.

Могут присутствовать такие местные признаки облучения, как пигментация; обычно этот участок болезненный. Движения в близлежащем суставе, как правило, ограничены. Общий осмотр может выявить рубцы или другие признаки первичного поражения.

На рентгенограммах определяются области костной деструкции и очаги остеосклероза. В тазобедренном суставе могут выявляться неожиданные переломы вертлужной впадины и шейки бедренной кости, а также импрессия головки бедренной кости.

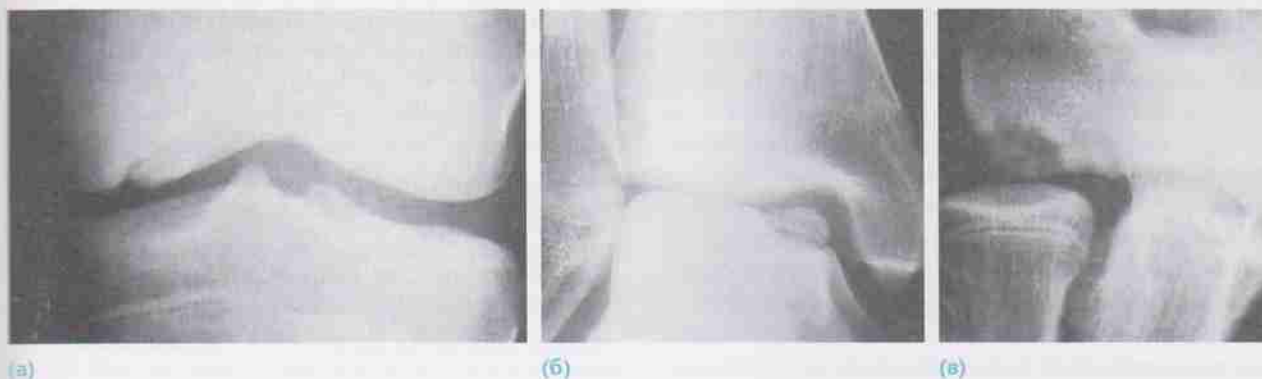
Лечение

Лечение зависит от расположения очага остеонекроза, качества и жизнеспособности окружающей очаг кости, ожидаемой продолжительности жизни пациента. Если в процесс вовлечены крупные суставы (например, тазобедренные), вариантом лечения может являться эндопротезирование; однако качество костной ткани зачастую слишком плохое, что повышает риск ранней нестабильности имплантата. Тем не менее, при невозможности купировать болевой синдром и обоснованном прогнозе продолжительности жизни данная операция оправдана.

Остеохондрит

Термин «остеохондроз» или «остеохондрит» в течение многих лет применялся для определения группы заболеваний, при которых происходит выделение, иногда с отделением и некрозом, небольшого сегмента суставного хряща и кости. Пораженный участок во многих проявлениях сходен с остеонекрозом, в том числе гибелью костных клеток в костно-суставных фрагментах и реактивной реваскуляризацией и остеогенезом в окружающей костной ткани. Заболевают в основном подростки и молодые взрослые, часто в период повышенной физической активности, иногда в связи с травмой или при повторяющихся нагрузках.

Патогенез этих поражений до сих пор до конца не ясен. Ударные повреждения могут вызвать отек или кровоизлияние в субхондральной кости, приводящее к компрессии или тромбозу и местной ишемии. Критическим может стать и небольшой костно-хрящевой перелом, слишком слабый для выявления на рентгенограммах, но видимый на МРТ. Если отломки не в состоянии срастись, изолированный фрагмент



6.12 Рассекающий остеохондрит. Обычно костно-хрящевой фрагмент остается около суставной поверхности. Наиболее распространенные локализации рассекающего остеохондрита (а) медиальный мыщелок бедренной кости, (б) таранная кость, (в) головчатое возвышение плечевой кости.

теряет свое кровоснабжение, что приводит к его остеонекрозу. Травмы вследствие растяжения также могут нарушить кровоснабжение апофизов. Тем не менее, считается, что должны быть и другие предрасполагающие факторы, поскольку встречаются случаи многоочагового проявления и иногда семейного характера.

Клиническая картина

Классическим примером заболеваний данной группы является *рассекающий остеохондрит*. Типично развитие у молодых взрослых, обычно мужчин, как правило, поражаются внутренняя (медиальная) поверхность внутреннего мыщелка бедренной кости, переднемедиальный отдел таранной кости, верхнемедиальный отдел головки бедренной, плечевой и второй плюсневой кости. (Обратите внимание, что во всех случаях представлены луковичеобразные области с выпуклой суставной поверхностью). Если фрагмент полностью обособится, он может вызвать блокирование сустава или неожиданные эпизоды «подламывания» колена или лодыжки.

Методы Визуализации

При рентгенографии сустав должен находиться в положении, позволяющем визуализировать пораженную суставную поверхность в тангенциальной проекции. Рассекающийся фрагмент определяется по рентгенопрозрачной границе. При отделении на его месте остается «кратер».

Ранние (т.е. до образования границы рассекающегося фрагмента) изменения лучше выявляются при МРТ в виде уменьшенной интенсивности сигнала вокруг пораженного костно-хрящевого сегмента.

При радиоизотопном сканировании с ^{99m}Tc -HDP отмечается заметное повышение активности в той же области.

Лечение

На начальных стадиях заболевания лечение заключается в снижении нагрузки на пораженный сустав и ограничении двигательной активности. У пациентов молодого возраста возможно полное выздоровления, однако на это может уйти до двух лет. Для крупных суставов типа коленного в целом рекомендуется закрепление частично отделившихся фрагментов обратно после придания основе шероховатости, потому что полностью отделившиеся фрагменты закрепляют только при достаточном размере и полной сохранности. Эти процедуры можно выполнить при артроскопии. Если полностью отделившийся фрагмент вызывает симптомы, его следует зафиксировать или полностью удалить.

Лечение остеохондрита локтевого, лучезапястного суставов и головки плюсневой кости описано в соответствующих главах.

«Спонтанный» остеонекроз коленного сустава

Заболевание напоминает рассекающий остеохондрит медиального мыщелка бедренной кости. Однако существует три важных отличия: развитие в пожилом возрасте (обычно у женщин), наличие остеопороза и проявление на самой высокой части медиального мыщелка бедра. Подробно данное заболевание описано в главе 20.

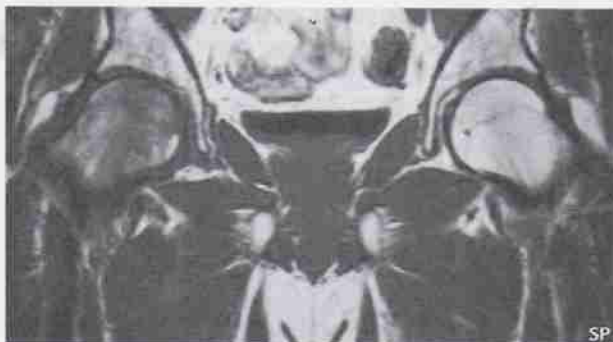
СИНДРОМ ОТЕКА КОСТНОГО МОЗГА

В 1959 году Curtiss и Kincaid описали необычный синдром, характеризующийся болями и транзиторным остеопорозом одной или двух бедренных костей.

Заболевание поражало женщин в последнем триместре беременности. Впоследствии было доказано, что данное заболевание может поражать в равной степени как женщин, так и мужчин любого возраста, начиная с завершения подросткового периода. Достаточно неприятное поначалу, состояние, как правило, продолжается 6–12 месяцев, после чего симптомы исчезают, а плотность костной ткани восстанавливается. Иногда поражаются и другие суставы («региональный мигрирующий остеопороз») со сходными симптомами.

Этиология данного заболевания неясна. Интенсивная активность при радиоизотопном сканировании дает основания для подозрений на нервно-сосудистую патологию по типу симпатической рефлекторной дистрофии (СРД), однако в данном случае отсутствуют изменения трофики мягких тканей и отдаленные последствия, присущие СРД. При МРТ был выявлен отек костного мозга, что выразилось в снижении сигнала в T1 режиме и соответственном повышении при режиме T2, что совпадало с участками повышенной активности при скинтиграфии, указывающими на отек костного мозга (Wilson et al., 1988). В настоящее время это считается важным аспектом транзиторного остеопороза, однако причина состояния по-прежнему неизвестна.

Подобные изменения в виде отека костного мозга иногда возникают вокруг типичных очагов остеонекроза, что дало основания для предположения о развитии преходящего остеопороза вследствие сублетального обратимого эпизода ишемии, связанного с реактивной гиперемией окружающей костной ткани (Hofmann et al., 1993). Эта гипотеза не является общепризнанной; наиболее значимые отличия этих заболеваний представлены в таблице 6.2. Решение вопроса имеет большое значение, поскольку преходящий остеопороз рассматривается как обратимое явление и требует лишь симптоматического лечения, в то время при лечении аваскулярного остеонекроза часто необходимы хирургические вмешательства.



6.13 Отек костного мозга. При МРТ в головке правой бедренной кости видны типичные диффузные области с низкой интенсивностью сигнала в режиме T1.

Таблица 6.2. Различия между синдромом отека костного мозга и остеонекрозом

	СИНДРОМ ОТЕКА КОСТНОГО МОЗГА	ОСТЕОНЕКРОЗ
Распределение по полу (М: Ж)	1:3	1:01
Предрасполагающие факторы	Беременность	Системные нарушения Кортикостероиды
Начало заболевания	Острое	Постепенное
Течение заболевания	Склонность к самоизлечению	Прогрессивное
Рентгенологические изменения	Остеопения	Остеосклероз
Скintiграфия	Повышенное накопление радиоизотопа	Умеренное накопление радионуклида
МРТ	Диффузные изменения	Очаговые изменения
Гистологическая картина	Отек костного мозга; минимальная гибель костной ткани	Остеонекроз костного мозга; остеонекроз костной ткани

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- Asherson RA, Lioty F, Page B et al. Avascular necrosis of bone and antiphospholipid antibodies in systemic lupus erythematosus. *J Rheum* 1993; 20: 284–8.
- Curtiss PH, Kincaid WE. Transitory demineralization of the hip in pregnancy: A report of three cases. *J Bone Joint Surg* 1959; 41A: 1327–33.
- Ficat RP. Idiopathic bone necrosis of the femoral head: Early diagnosis and treatment. *J Bone Joint Surg* 1985; 67B: 3–9.
- Ficat RP, Arlet J. *Ischemia and Necroses of Bone* (edited and adapted by DS Hungerford), Williams & Wilkins, Baltimore, 1980.
- Francis RB Jr. Platelets, coagulation and fibrinolysis in sickle-cell disease: Their possible role in vascular occlusion. *Blood Coagul Fibrinolysis* 1991; 2: 341–53.
- Glueck CJ, Crawford A, Roy D et al. Association of antithrombotic factor deficiencies and hypofibrinolysis with Legg-Perthes' disease. *J Bone Joint Surg* 1996; 78A: 3–13.
- Glueck CJ, Freiberg R, Tracy T et al. Thrombophilia and hypofibrinolysis. Pathophysiology of osteonecrosis. *Clin Orthop* 1997a; 334: 43–56.
- Glueck CJ, Crawford A, Roy D et al. Correspondence. *J Bone Joint Surg* 1997b; 79A: 1114–15.
- Guerra JJ, Steinberg ME. Distinguishing transient osteoporosis from avascular necrosis of the hip. *J Bone Joint Surg* 1995; 77A: 616–24.

- Hernigou P, Galacteros F, Bachir D, *et al.* Deformities of the hip in adults who have sickle-cell disease and had avascular necrosis in childhood. *J Bone Joint Surg* 1991; **73A**: 81–92.
- Hofmann S, Engel A, Neuhold A, *et al.* Bone-marrow oedema syndrome and transient osteoporosis of the hip. *J Bone Joint Surg* 1993; **75B**: 210–16.
- Iwegbu CF, Fleming AF. Avascular necrosis of the femoral head in sickle-cell disease. *J Bone Joint Surg* 1985; **67B**: 29–32.
- Jones JP Jr. Concepts of etiology and early pathogenesis of osteonecrosis. In Schafer IM (ed.). *Instructional Course Lectures, Am Acad Orthop Surg* 1994; **43**: 499–512.
- Lai KA, Shen WJ, Yang CY *et al.* The use of alendronate to prevent early collapse of the femoral head in patients with non-traumatic osteonecrosis. *J Bone Joint Surg* 2005; **87A**: 2155–59.
- Nishii T, Sugano N, Miki H *et al.* Does alendronate prevent collapse in osteonecrosis of the femoral head? *Clin Orthop Relat Res* 2006; **443**: 273–9.
- Pooley J, Walder DN. The effect of compressed air on bone marrow blood flow and its relationship to caisson disease of bone. In *Bone Circulation* eds Arlet J, Ficat RP, Hungerford DS. Baltimore, Williams & Wilkins, pp 63–67, 1984.
- Sakamoto M, Shimizu K, Iida S, *et al.* Osteonecrosis of the femoral head. A prospective study with MRI. *J Bone Joint Surg* 1997; **79B**: 213–19.
- Shimizu K, Moriya H, Akita T. Prediction of collapse with magnetic resonance imaging of avascular necrosis of the femoral head. *J Bone Joint Surg* 1994; **76A**: 215–23.
- Solomon L, Pearse MF. Osteonecrosis following low-dose short-course corticosteroids. *J Orthop Rheumatol* 1994; **7**: 203–5.
- Steinberg ME, Hayken GD, Steinberg DR. A quantitative system for staging avascular necrosis. *J Bone Joint Surg* 1995; **77B**: 34–41.
- Whitehead TP, Clarke CA, Whitfield AGW. Biochemical and haematological markers of alcohol intake. *Lancet* 1978; **1**: 978–81.
- Wilson AJ, Murphy WA, Hardy DC, *et al.* Transient osteoporosis: transient bone marrow oedema? *Radiology* 1988; **167**: 757–60.
- Yamamoto T, Bullough PG. Spontaneous osteonecrosis of the knee: the result of spontaneous insufficiency fracture. *J Bone Joint Surg* 2000; **82A**: 858–66.
- Yamamoto T, Kubo T, Hirasawa Y, *et al.* A clinicopathologic study of transient osteoporosis of the hip. *Skeletal Radiol* 1999; **28**: 621–7.

Метаболические и эндокринные нарушения

7

Louis Solomon

Метаболические нарушения костной ткани связаны с критическими изменениями в регуляции костеобразования, резорбции и распределения минералов в кости. Клинические проявления возникают в ответ как на системные изменения минерального обмена, так и на местные аномальные строение и состав костей. Хирурги-ортопеды имеют дело, главным образом, с патологией костной ткани (например, рахитической деформацией), но при этом важно учитывать и системные нарушения, скрывающиеся за «ортопедическим» дефектом, и понимать скрытые метаболические изменения, способные повлиять на результат хирургического вмешательства.

КОСТНАЯ ТКАНЬ И КОСТИ

Понимание нарушений опорно-двигательного аппарата начинается с изучения базовых сведений об анатомическом строении и физиологии костей и суставов — основы, которая поддерживает тело, защищает мягкие ткани, передает нагрузки и силу из одной части тела к другому, являясь посредником движения и передвижения.

Эмбриональное развитие конечностей начинается с появления зачатка рук на сроке около 4 недель после овуляции, а вскоре после этого зачатка ног. Сначала они похожи на крошечные лапы, но примерно на пятой неделе пальцы кистей и стоп дифференцируются. К этому времени в конечностях начинается разделение основных скелетных элементов и предшествующих мышцам масс. Примерно через 6 недель после овуляции примитивные прототипы хрящевых костей становятся кровоснабжаемыми, и в хрящеподобном зачатке появляются первичные ядра окостенения. С этого момента нервы спинного мозга уже начинают прорастать в конечности. На 7 или 8 неделе происходит образование полостей, где появляются суставы и в течение следующих нескольких недель хрящевые предшественники эпифизов васкуляризируются. Между

8 и 12 неделями формируются примитивные суставы и синовиальная оболочка.

С этого момента дальнейшее развитие идет рука об руку с ростом. Формирование кости в хрящевой модели происходит вдоль диафиза, но эпифизарные концы не оксифицируются до рождения. Весь процесс может быть упрощено представлен в виде последовательности: уплотнение ткани → хондрофикация → окостенение.

Вскоре после рождения в хрящевых концах трубчатых костей начинают появляться вторичные центры оксификации, и этот процесс происходит в детском возрасте во всех внутривхрящевых костях (формируемых в хряще костях). К этому времени конец каждой кости определяется как *эпифиз*, продолжающий расти хрящ за его пределами как *ростковая пластинка*, а тело как *диафиз*.

Продольный рост продолжается до подросткового возраста до полной оксификации эпифиза и слияния с диафизом. В то же время увеличение костной массы происходит другим путем — *наложением* генеративных клеток в самых глубоких слоях надкостницы. Небольшие кубовидные кости также прирастают внутритканевой пролиферацией хряща и формированием кости наложением (надкостницы).

После окончания костного роста (который для разных костей отличается) кости больше не увеличиваются в размерах, но ремоделирование костей и суставов продолжается на протяжении всей жизни.

Там, где кости соединяются друг с другом, т.е. в суставах, контактирующие поверхности остаются хрящевыми. В *истинных суставах* (синовиальных соединениях со свободной подвижностью) поверхности покрыты гиалиновым хрящом, который идеально обеспечивает низкий коэффициент трения движения и гасит воздействия сил сжатия и растяжения. В *синартрозах*, где необходимо большее сопротивление воздействию сдвигающих сил (например, лобкового симфиза), зона контакта обычно состоит из жесткого волокнистого хряща.

КОСТНАЯ СТРУКТУРА И ФИЗИОЛОГИЯ

В качестве компонентов общей структуры кости выполняют три основные функции: опора, защита и движение. Они поддерживают каждую часть тела в самых разных положениях и при нагрузке весом тела. Они защищают такие основные мягкие ткани как головной и спинной мозг, сердце и легкие; они же служат соединительными рычагами для движений от элементарного перемещения до захватывающих представлений музыкальных виртуозов, артистов балета и олимпийских спортсменов.

Не менее важна роль кости в качестве ткани: она является источником минеральных веществ, помогающих регулировать состав внеклеточной жидкости, особенно концентрацию ионов кальция. При всей прочности, структура кости и ее внутренняя форма и постоянно изменяются в соответствии с нормальными вариациями механической функции и минерального обмена.

Все изменения состава и структуры костей осуществляются клеточной активностью, которая ре-

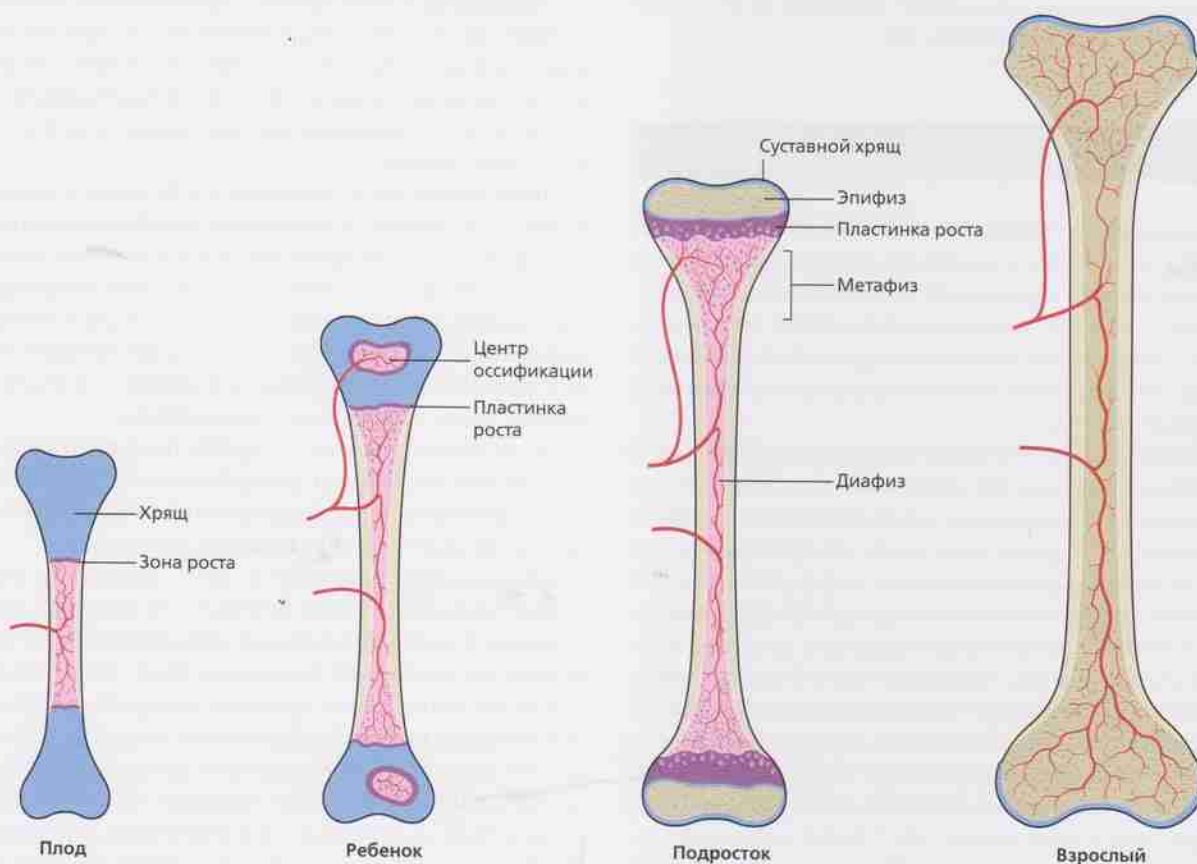
гулируется гормонами и местными факторами. Эти вещества, в свою очередь, регулируются изменениями концентрации ионов минералов в плазме. Нарушение этой сложной системы взаимодействия приводит к системным изменениям в минеральном обмене и генерализованным патологическим изменениям в скелете.

СОСТАВ КОСТИ

Кость состоит в основном из коллагеновой матрицы, пропитанной минеральными солями и населенной клетками (osteoblastами и osteoclastами).

Матрикс

Коллагеновые волокна I типа, формируемые из молекул тропоколлагена, синтезируемых osteoblastами, составляют более 80% неминерализованного матрикса. Они образуют сеть из мукополисахаридов (протеогликанов) в качестве основного вещества, а также служат опорой для отложения минерального компонента — кристаллического гидроксиапатита.



7.1 Стадии развития кости. Схематическое изображение стадий развития трубчатой кости: процесс оксификация диафиза, эндохондральный рост на пластинке роста и расширение диафизов при поднакостничном формировании наложением.

Прочие неколлагеновые белки в минерализованном матриксе присутствуют в небольших количествах — в основном сиалопротеины (остеопонтин), остеонектин, остеокальцин (костный Gla протеин) и щелочная фосфатаза. Их функции выяснены не полностью, но они, возможно, участвуют в регуляции костных клеток и минерализации матрикса. Остеокальцин вырабатывается только остеобластами, и по его концентрации в крови можно в определенной степени судить об активности остеобластов.

В настоящее время идентифицирован ряд факторов роста; они вырабатываются остеобластами, а комбинация действия некоторых из них может регулировать развитие клеток кости, дифференциацию и метаболизм.

Костный морфогенетический протеин (КМП) — группа белков фактора роста — привлекает большое внимание исследователей. Первоначально он был найден Marshall Urist 1964 (Urist, 1965) и сейчас производится в очищенной форме из костного матрикса. Было показано, что его важным свойством является способность индуцировать дифференциацию клеток-предшественников в хрящевые, а затем в костные клетки. В настоящее время КМП производится в коммерчески доступной форме и используется для усиления остеогенеза при операциях по сращению костей (Rihn et al., 2008).

Минералы кости

Почти половина костной массы состоит из минеральных веществ, в основном кальция и фосфата в виде кристаллического гидроксиапатита, который расположен в остеоиде на границе обызвествления. Поверхность взаимодействия между костью и остеоидом может быть маркирована меткой с тетрациклином, который интенсивно поглощается недавно минерализованной костью и выявляется в виде флуоресцирующих полосок при микроскопии под ультрафиолетовым светом. В зрелой кости пропорции кальция и фосфатов являются постоянными, и молекулы прочно связаны с коллагеном. Важно понимать, что в живой кости «деминерализация» происходит только путем рассасывания всего матрикса.

В то время как коллагеновые компоненты кости обеспечивают прочность на разрыв, кристаллический минерал повышает его способность противостоять сжатию.

Неминерализованный матрикс известный как остеоид, в норме наблюдается только в виде тонкого слоя на поверхности, где происходит активное формирование новой кости, однако доля остеоида по отношению к минерализованной кости значительно возрастает при рахите и остеомаляции.

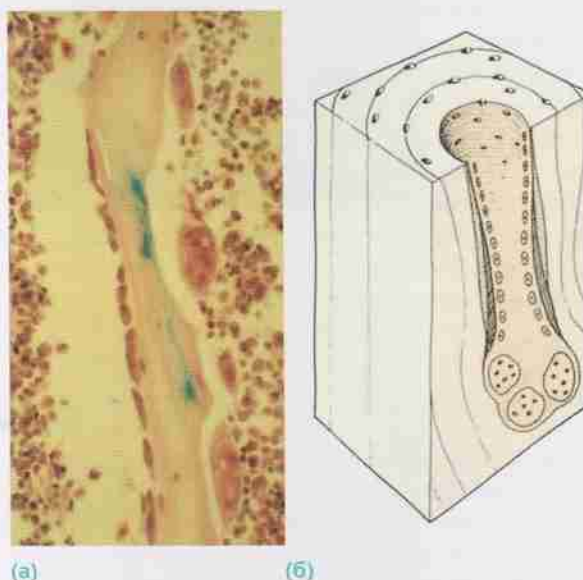
Клетки кости

Существует три вида костных клеток: остеобласты, остециты и остеокласты.

Остеобласты. Остеобласты отвечают за формирование костей и активацию остеокластов. Они являются производным мезенхимальных предшественников в костном мозге и глубоких слоев надкостницы. Дифференциация регулируется рядом взаимодействующих факторов роста, в том числе морфогенетических костных протеинов.

Зрелые остеобласты образуют ряды маленьких (20 мкм) мононуклеаров вдоль свободной поверхности трабекул и гаверсовых систем, где остеоид формируется до кальцификации. Они богаты щелочной фосфатазой и отвечают за производство коллагена типа I, а также за неколлагеновые белки кости и минерализацию костного матрикса (Peck и Woods, 1988). Под воздействием паратиреоидного гормона (ПТГ), они играют важную роль в инициации и контроле активности остеокластов. В конце каждого цикла ремоделирования кости остеобласты либо остаются на поверхности вновь образованной кости, либо внедряются в матрикс в виде «отдыхающих» остеоцитов. С возрастом их количество уменьшается.

Остеоциты. Эти клетки можно рассматривать как обработавшие остеобласты, что отнюдь не означает



7.2 Клетки кости. (а) Гистологический срез: трабекулы вокруг вырытой остеобластами поверхности и на другой поверхности с волокнами более мелких остеобластов. Эти два типа клеток, действуя совместно, непрерывно меняют внутреннюю структуру кости. (б) В компактном слое кости остеокласты в большей степени углубляются в костную ткань, чем остеобласты, которые после восстановления закрывают полость новой костью.

отсутствие активности. Находясь в костных лакунах, они сообщаются друг с другом и с выступающими поверхностью клетками тонкими цитоплазматическими отростками. Их функция неясна: они могут, под влиянием ПТГ, участвовать в резорбции костной ткани («остеоцитарный остеолитиз») и транспорте ионов кальция (Peck и Woods, 1988). Также предполагается, что они чувствительны к механическим раздражителям и передают информацию и изменения сжатия и растяжения активным остеобластам (Skerry et al., 1989), которые затем могут соответственно изменить свою остеогенную активность. В конечном счете, постаревшие остециты фагоцитируются в ходе костной резорбции остеокластами и ремоделирования.

Остеокласты. Эти крупные многоядерные клетки являются основными посредниками резорбции кости. Они развиваются из одноядерных предшественников гемопоэтических клеток костного мозга (та же клеточная линия, что и у макрофагов) под влиянием местных остеобластных стромальных клеток, которые генерируют основной фактор для дифференциации остеокластов — лиганд активатора рецептора ядерного фактора- κ B (RANKL), связанный с определенной областью рецептора (RANK) предшественников остеокластов.

Зрелые остеокласты имеют пенистый вид в связи с наличием многочисленных пузырьков в цитоплазме. В ответ на соответствующие стимулы остеокласт образует герметичную связь с поверхностью кости, где клеточная мембрана формирует фестончатую границу, внутри которой происходит резорбция кости. Этот процесс и важное взаимодействие RANKL и RANK рассматриваются ниже.

После резорбции костной матрицы, остеокласты остаются в мелких ямках — лакунах Гаушипа — вдоль свободной поверхности кости. Выявляя эти ямки, можно отличить «поверхность резорбции» от гладкой «формирующейся поверхности» или от «отдыхающей поверхности» на гистологических срезах.

СТРУКТУРА КОСТИ

В незрелом состоянии кость называется *костной тканью*; коллагеновые волокна расположены беспорядочно и положение клеток не имеет определенной ориентации. Как правило, такая кость образуется в ранней стадии заживления переломов, где она выступает в качестве временного скрепляющего материала, прежде чем произойдет замещение зрелой костью.

Зрелая ткань представлена пластинчатой костью, в которой коллагеновые волокна расположены параллельно, образуя несколько слоев (или пластинок) с остеоцитами между ними. В отличие от незрелой кости, которая формируется на основе фиброзной

ткани, пластинчатая кость образуется только на поверхности костной ткани.

Пластинчатая кость существует в виде двух форм с различной структурой: компактной (кортикальной) и губчатой (трабекулярной) кости.

Кортикальная кость

Плотная структура компактной (кортикальной) кости непроницаема для невооруженного глаза. Установлено, что основную опору обеспечивают наружные стенки всех костей скелета, но в большей степени трубчатых костей, и субхондральные слои кости, поддерживающие суставной хрящ. Кортикальная кость в свою очередь состоит из компактных единиц — гаверсовой системы или остеонов, каждый из которых состоит из центрального канала (гаверсова канала) с кровеносными и лимфатическими сосудами и нервами, покрытыми плотно сжатыми пластинками кости с более или менее концентрическим расположением. Между пластами в лакунах, выглядящих обособленными, но в действительности соединенных сетью тонких канальцев, располагаются остециты. Гаверсов канал имеет свободную поверхность, выстланную клетками костной ткани, ее площадь варьирует в зависимости от того, находится ли остеон в фазе резорбции или костеобразования. Во время резорбции остеокласты разъедают окружающие пласты компактной кости, и канал расширяется; при костеобразовании остеобласты формируют новые слои кости на внутренней поверхности и канал снова сужается.

Губчатая кость

Губчатая (трабекулярная) кость похожа на пчелиные соты, создавая внутреннюю сетчатую структуру всех костей и особенно хорошо развита на концах длинных трубчатых костей и в телах позвонков. Структурные единицы трабекулярной кости — уплощенные пластинки или балки, которые могут рассматриваться как развернутые остеоны. Пространственно трабекулярные балки взаимосвязаны (наподобие сот) со структурным расположением в соответствии с механической нагрузкой костей: толстые и прочные располагаются вдоль траектории сжимающей нагрузки, а тонкие в плоскости растягивающих усилий. Взаимосвязь в этой сети придает дополнительную прочность губчатой кости помимо обычного эффекта костной массы. Пространства между трабекулами — «открытые» сосудистые пространства — содержат костный мозг и тонкие синусоидальные сосуды, питающие как костный мозг, так и костную ткань.

Губчатая кость, очевидно, более пористая, чем кортикальная. Составляя лишь четверть общей массы скелета, по площади она занимает две трети от общей поверхности кости. Добавьте к этому тот факт, что она покрыта костным мозгом, и станет понятно,

почему последствия метаболических нарушений, как правило, первыми проявляются в губчатой кости.

Гаверсова система (система гаверсовых каналов)

Кости сильно различаются по размеру и форме. Однако на базовом уровне они схожи: компактный слой снаружи и губчатый внутри. Их наружные поверхности (за исключением суставных концов) покрыты плотной периостальной мембраной, самый глубокий слой которой состоит из клеток со способностью к образованию кости. Внутренняя, эндостальная, поверхность неоднородна и выстлана тонкой внутрикостной мембраной, плотно прилегающей к костномозговому пространству.

Структура остеонов в коре обычно отражается на плоском двухмерном гистологическом срезе. На трехмерной реконструкции видно, что гаверсовы каналы представляют собой длинные ветвящиеся туннели, проходящие по продольной оси кости и соединенные на большом протяжении друг с другом, с эндостальной и периостальной поверхностью более мелкими каналами (каналы Фолькмана). Таким образом, сосуды в гаверсовых каналах образуют богатую сеть анастомозов между костномозговой и периостальной

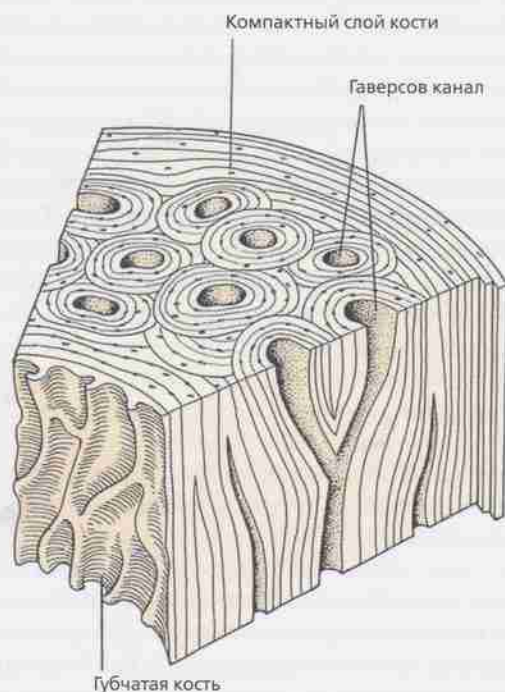
кровеносной системой. Кровоток в капиллярной сети, как правило, центробежный — от костномозговой полости кнаружи, — и уже давно установлено, что кортикальный слой кости кровоснабжается исключительно из этого источника. Тем не менее, вполне вероятно возможность питания хотя бы внешних слоев кортикальной кости за счет периостальных сосудов, и если костномозговые сосуды заблокируются или разрушатся, циркуляция может стать полностью периостальной, и направление кровотока поменяется.

РОСТ И РАЗВИТИЕ КОСТИ

Костная ткань формируется двумя различными способами: в результате окостенения первично хрящевой структуры или хрящевой мозоли (эндохондральное окостенение) и путем оссификации в соединительнотканной мембране.

ЭНХОНДРАЛЬНОЕ ОКОСТЕНЕНИЕ

Это типичный механизм роста трубчатых костей. При рождении структура кости полностью состоит



(а)

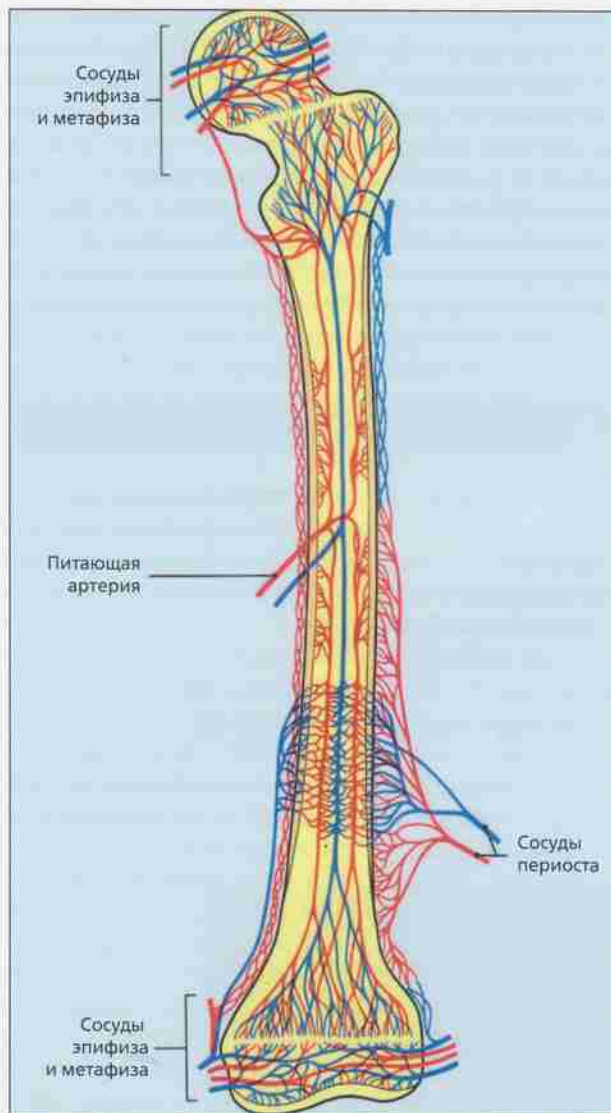


(б)



(в)

7.3 Система гаверсовых каналов. (а) Схематическое изображение клина кортикального слоя длинной кости. Видны основные элементы компактного слоя кости: плотно расположенные остеоны, каждый из которых образован концентрическими слоями кости и остеоцитов вокруг центрального гаверсова канала с кровеносными сосудами; внешняя пластинка или поднадкостничный слой и пластинка на внутренней поверхности (эндост), сливающаяся со структурой губчатой кости. (б, в) Проекция с низким и высоким разрешением: остеоны в разных стадиях формирования и резорбции.



7.4 Кровоснабжение трубчатой кости. Схематическое изображение кровотока (воспроизведено по Bullough PG. Atlas of Orthopaedic Pathology: With Clinical and Radiological Correlations (2nd edition). Baltimore: University Park Press, 1985. С разрешения Dr Peter G Bullough and Elsevier.)

из хряща, но окостенение в центре диафиза уже началось. После начала вторичного окостенения эпифизарных концов, дальнейший рост в длину происходит за счет хрящевой зоны между областью диафиза и эпифиза кости. Таким образом, хрящевая зона между диафизом и эпифизом постепенно сужается, но не исчезает до конца подросткового возраста. Этот активно растущий хрящевой диск, расположенный между эпифизом и диафизом, называется физисом.

Физис (обычно называемый «ростковая пластинка», «зона роста») состоит из четырех отдельных слоев. Вдоль эпифиза идет зона неактивных, беспорядочно расположенных хондроцитов. Этот слой сливается

с зоной пролиферации, в которой хондроциты выстраиваются продольно; благодаря способности к интерстициальному росту они постепенно увеличивают общую длину кости. Более зрелые клетки в этой зоне («опережающие» ближайший слой новой костной ткани) постепенно увеличиваются и составляют гипертрофическую зону. Ближе к границе хряща и кости хрящ кальцифицируется (вероятно, при участии щелочной фосфатазы, выделяемой гипертрофированными клетками); эта зона кальцинированного хряща, в итоге, подвергается резорбции остеокластами, а после врастания новых кровеносных сосудов из метафиза — окостенению. Незрелая кость формируется в кальцинированной ткани, а затем, в свою очередь, замещается пластинчатой костной тканью, образуя самую молодую часть кости, с этого момента обозначаемую как метафиз.

Следует отметить, что аналогичный процесс происходит в поздней стадии восстановления перелома.

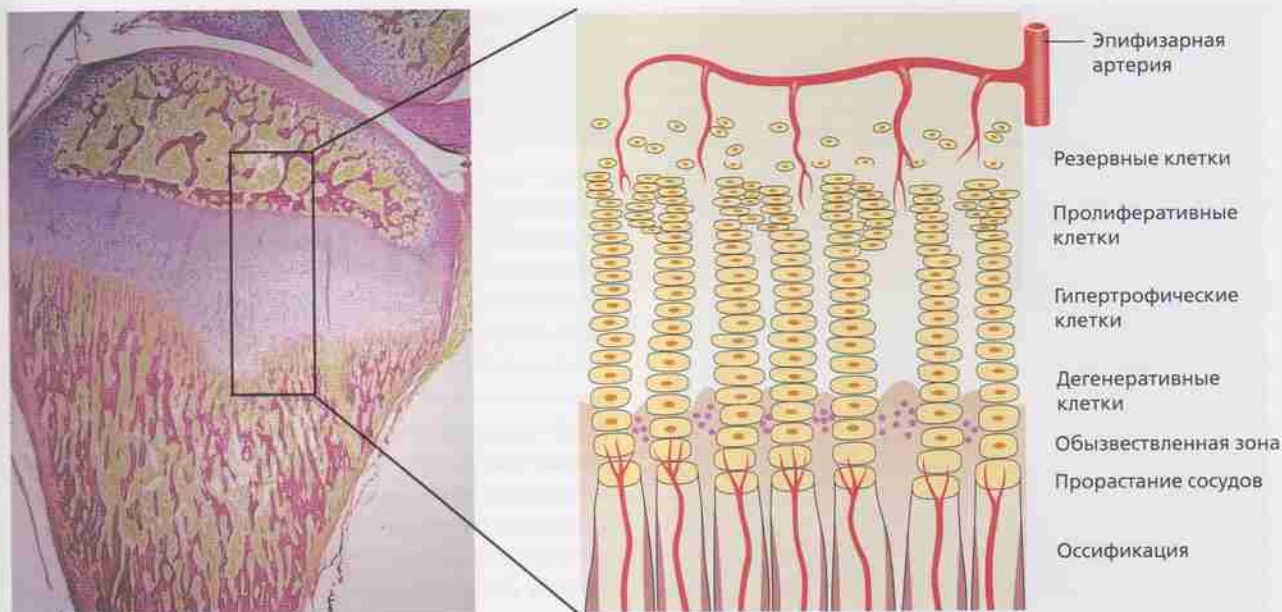
ВНУТРИМЕМБРАННОЕ ОКОСТЕНЕНИЕ

С ростом длины кость также увеличивается в объёме, а поскольку трубчатая кость имеет форму цилиндра, это неизбежно ведет к пропорциональному увеличению диаметра костномозгового канала. Новая кость добавляется к внешнему слою за счет прямого окостенения в глубоком слое надкостницы, где мезенхимальные клетки дифференцируются в остеобласты (внутриклеточный, или «аппозиционный» рост костей), а старая кость удаляется из внутренней стенки цилиндра за счет эндостальной резорбции остеокластами. Внутриклеточное периостальное окостенение также происходит в ответ на отслоение надкостницы в связи с травмой, инфекцией или опухолью, и ее появление на рентгенограмме является полезным диагностическим признаком.

РЕЗОРБИЯ КОСТИ

Резорбция костной ткани осуществляется остеокластами под влиянием стромальных клеток (в том числе остеобластов), а также местных и системных активаторов. Хотя давно известно, что ПТГ стимулирует костную резорбцию и остеокласты не имеют рецепторов к ПТГ, но гормон действует опосредованно, воздействуя на метаболит витамина D 1,25-дигидрохолькальциферол $[1,25(\text{OH})_2\text{D}_3]$ и остеобласты.

Пролиферация клеток-предшественников остеокластов требует наличия факторов их дифференциации, вырабатываемых стромальными остеобластами после стимуляции, например, ПТГ, глюкокортикоидами и провоспалительными цитокинами. В настоящее время известно, что этот «фактор дифференциации остеокластов» является активатором рецептора



7.5 Эндохондральное окостенение. Гистологический срез растущей хрящевой кости со схематическим изображением слоев растущего диска (пластинки роста) (воспроизведено по Bullough PG. Atlas of Orthopaedic Pathology: With Clinical and Radiological Correlations (2nd edition). Baltimore: University Park Press, 1985. С разрешения Dr Peter G Bullough and Elsevier.).

лиганда ядерного фактора- $\kappa\beta$ (сокращенно RANKL), и что он должен связываться с рецептором RANK предшественника остеокластов в присутствии колониестимулирующих макрофагов (M-CSF) до полного созревания остеокластов и начала резорбции.

Считается, что остеобласты первыми «подготавливают» место резорбции путем удаления остеоида с поверхности кости, в то время как другие компоненты матрикса действуют в качестве аттракторов остеокластов. Во время резорбции каждый остеокласт герметично связывается с поверхностью кости, где его клеточная мембрана образует характерную фестончатую границу, внутри которой секретируются соляная кислота и протеолитические ферменты. В этой кислой среде минеральные вещества матрикса растворяются, а органические компоненты разрушаются под действием лизосомальных ферментов. Ионы кальция и фосфатов поглощаются остеокластами, откуда они поступают во внеклеточную жидкость и, в конечном счете, попадают в кровоток.

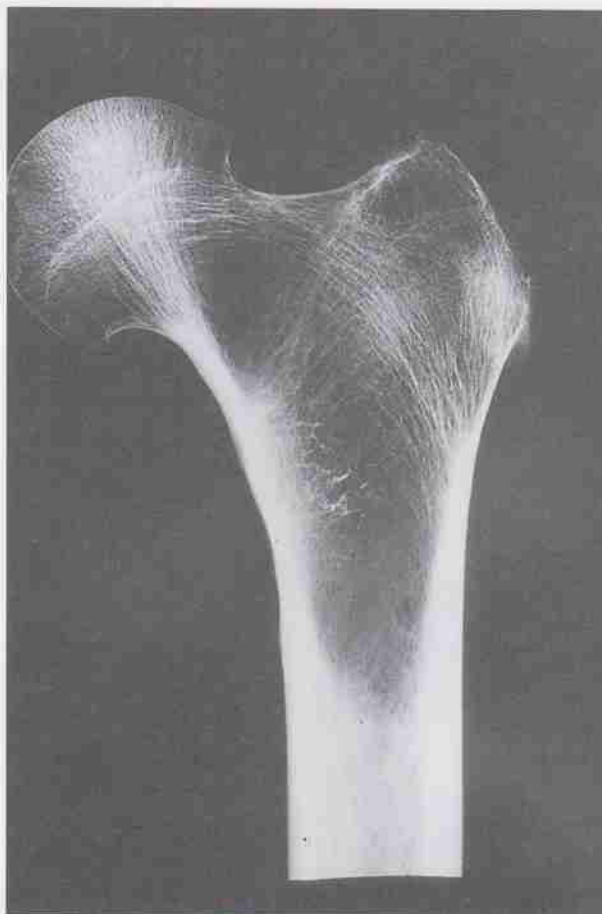
В губчатой кости этот процесс приводит к истончению (а иногда и фактической перфорации) имеющихся трабекул. В кортикальной кости клетки либо расширяют существующий гаверсов канал, либо прорезаются в компактную кость, образуя режущий конус наподобие того, как шахтеры разрабатывают новую шахту в грунте. Во время гиперактивной резорбции эти процессы отражаются появлением гидроксипролина в моче и повышением уровня кальция и фосфатов в сыворотке.

МОДЕЛИРОВАНИЕ И РЕМОДЕЛИРОВАНИЕ КОСТИ

Последовательный процесс резорбции и костеобразования костной ткани сравнивали с ваянием, и действительно, здесь имеет место воспроизведение модели и (последующее) изменение. Во время роста каждая кость непрерывно подвергается «лепке» до получения формы необходимой для функции определенной части скелета. Каким еще образом длинным костям удалось бы сохранить основную форму в период роста, когда расширяющиеся концы постоянно меняются при удалении от центра?

Внутренняя структура кости также подвержена ремоделированию и не только во время роста, но и в течение всей жизни. Это служит для нескольких важных целей: «старая» костная ткань постоянно замещается «новой» и таким образом скелет защищен от воздействия частых кумулятивных нагрузок и стрессовых переломов; костный обмен чувствителен к функциональным потребностям и строение трабекул моделируется (или ремоделируется) в соответствии с нагрузками на кость; более толстые и прочные трабекулы располагаются на траектории сжимающих нагрузок, а более тонкие трабекулы лежат в плоскостях растяжения кости. Кроме того, кальциевый гомеостаз требует постоянного обновления отложений минералов, которые иначе оставались бы запертыми в кости.

В каждой области ремоделирования процесс происходит в упорядоченной последовательности. Активированные остеобластами остеокласты собираются на



7.6 Закон Вольфа. Закон Вольфа отражается в расположении трабекул у нижнего конца бедренной кости. Самые плотные трабекулы выстраиваются вдоль траекторий максимальной нагрузки.

свободной поверхности кости и приступают к формированию полости. После 2–4 недель резорбция прекращается, остеокласты подвергаются апоптозу и фагоцитированию. Существует короткий период покоя, когда сформированная полость покрывается остеобlastами и в течение следующих трех месяцев заполняется остеонидом, который затем минерализуется, оставляя на своем месте новую «единицу» кости (или остеон). Весь цикл ремоделирования занимает 4–6 месяцев и в завершении процесса граница между «старой» и «новой» костью проявляется гистологически определяемой «цементной стяжкой».

Остеобlastы и остеокласты совместно участвуют в каждом цикле костного обмена, действуя как единица костного ремоделирования (более миллиона раз во взрослом скелете). Резорбция и костеобразование связаны, один процесс неизбежно следует за другим. Системные гормоны и местные факторы роста участвуют в координации этого процесса; наиболее вероятно, что в иницирование костеобразования и резорбции вовлечены ПТГ и $1,25\text{-(OH)}_2\text{D}$. Это гарантирует поддержание (по крайней мере, на ближайшее

время) равновесия, хотя в любой момент и на любом участке скелета может преобладать та или иная фаза костного обмена.

В долгосрочной перспективе возможны существенные изменения. Скорость обмена костной ткани у здоровых взрослых составляет 4% для кортикальной кости и 25% для трабекулярной кости в год (Parfitt, 1988). Этот показатель может увеличиваться или уменьшаться в зависимости от количества функциональных единиц или времени ремоделирования. В течение первой половины жизни костеобразование несколько превышает резорбцию и костная масса увеличивается, а в последующие годы резорбция преобладает над формированием и костная масса постоянно уменьшается. Задействованные балки могут быть перфорированными или полностью резорбироваться, что еще больше снижает прочность и увеличивает вероятность переломов из-за хрупкости. Быстрая потеря костной массы происходит, как правило, из-за чрезмерной резорбции, а не уменьшения костеобразования.

Местная регуляция ремоделирования кости

Скоординированное взаимодействие между остеобlastами формирующими кость и остеокластной резорбцией во многом объясняли связью RANKL/RANK. Однако в механизме регулирования этой системы играет роль другой цитокин — остеопротегерин (ОПГ, OPG). ОПГ, который также выделяется остеобlastами, способен подавлять дифференциацию предшественников остеокластов на основе преимущественного связывания с RANKL (действует как конкурентный рецептор-«приманка»), тем самым снижает резорбцию костной ткани, предотвращая RANKL от связывания с рецепторами предшественников остеокластов.

Таким образом, на ремоделирование кости оказывает постоянное воздействие последовательность гормонов, систем цитокинов, компонентов пищи, лекарственных веществ и сигналов от механической нагрузки, которые влияют на любую часть триады RANKL/RANK/OPG. Теории о возникновении остеопороза у больных с метастатическим поражением костей, миеломатозом, ревматоидным артритом и другими воспалительными заболеваниями с участием этой системы уже получили свое дальнейшее развитие. В связи с этим перспективной является гипотеза о том, что подавление остеокластогенеза может предложить эффективные методы лечения возрастного остеопороза.

Поэтому вполне обосновано высказывание, что RANKL/RANK/OPG сигнальная система является «... одним из самых важных открытий в биологии кости за последнее десятилетие» (Boyce и Xing, 2007).

МИНЕРАЛЬНЫЙ ОБМЕН И МЕТАБОЛИЗМ КОСТНОЙ ТКАНИ

Кальций и фосфор играют важную роль в целом ряде физиологических процессов. Более 98% кальция и 85% фосфора организма сжаты в кристаллы гидроксиапатита кости и способны участвовать только в очень медленном обмене. В небольших количествах существуют быстро заменяемые формы либо в частично сформированных кристаллах, либо во внеклеточной жидкости и крови, где их концентрация поддерживается в очень узком диапазоне благодаря эффективному гомеостатическому механизму, включающему всасывание в кишечнике, экскрецию почками и минеральный обмен костной ткани.

Гораздо важнее баланс кальция, чем фосфатов. Транзиторные изменения уровня кальция в крови быстро компенсируются изменениями абсорбции в почечных канальцах. Более стойкое падение концентрации внеклеточного кальция может быть восстановлено за счет усиления костной резорбции. Все эти приспособительные реакции регулируются ПТГ, $1,25-(\text{OH})_2\text{D}$ и множеством системных и местных факторов роста.

Кальций

Кальций необходим для нормального функционирования клеток и таких физиологических процессов, как свертывание крови, нервная проводимость и сокращение мышц. Некомпенсированное падение концентрации ионов кальция (гипокальциемия) может привести к тетании, а чрезмерное повышение (гиперкальциемия) — к замедлению нервно-мышечной передачи.

Основными источниками кальция являются молочные продукты, зеленые овощи и соя (или витаминизированные продукты питания). Рекомендуемая суточная доза для взрослых составляет 800–1000 мг (20–25 ммоль), а в период беременности и лактации, в идеале, ее следует увеличить до 1200 мг. Дети нуждаются в меньшем количестве, примерно 200–400 мг в сутки.

Около 50% получаемого с пищей кальция усваивается в основном в верхнем отделе кишечника, но по большей части выделяется обратно в кишечник, и только около 200 мг (5 ммоль) входит в кровообращение. Нормальная концентрация в плазме и внеклеточной жидкости составляет 2,2–2,6 ммоль/л (8,8–10,4 мг/дл). Большая часть из этого связана с белком, около половины (1,1 ммоль) ионизируется и участвует в метаболизме клеток и регуляции гомеостаза кальция.

Всасыванию кальция в тонком кишечнике способствуют метаболиты витамина D, в частности,

$1,25-(\text{OH})_2$ витамин D, при этом необходимо также соответствующее соотношение кальция/фосфата. Абсорбция кальция подавляется чрезмерным потреблением фосфора, фосфатов (в основном безалкогольные напитки), оксалатов (содержатся в чае и кофе), солей фитиновой кислоты (мука для чапати, тонких пресных лепешек) и жиров, назначением некоторых лекарственных препаратов (в том числе кортикостероидов) и при нарушении всасывания в кишечнике.

Экскреция составляет 2,5–5 ммоль (100–200 мг) в сутки. Если концентрация ионизированного кальция в плазме падает, происходит выброс ПТГ и вызывается, во-первых, повышенная реабсорбция кальция в почечных канальцах, а, во-вторых, выработка $1,25-(\text{OH})_2$ витамина D и усиленная кишечная абсорбция кальция. Если концентрация кальция остается на низком уровне, кальций высвобождается из скелета при помощи повышения костной резорбции, что в свою очередь испытывает косвенное влияние паратгормона.

Гипокальциемия. Классическим проявлением гипокальциемии является развитие тетании. Пациенты могут жаловаться на потерю чувствительности, парестезию и мышечные спазмы. Более серьезными признаками являются судороги и спазм гортани.

Гиперкальциемия. Клинические проявления зависят от степени гиперкальциемии: небольшое повышение концентрации сывороточного кальция может привести не более чем к общей слабости, полиурии и полидипсии. При уровне в плазме крови от 3 до 3,5 ммоль/л пациенты могут жаловаться на анорексию, тошноту, мышечную слабость и усталость. При тяжелой гиперкальциемии (более 3,5 ммоль/л) имеется множество симптомов, в том числе боль в животе, тошнота, рвота, сильная усталость и депрессия. При длительном течении может развиваться мочекаменная болезнь или нефрокальциноз из-за хронической гиперкальциурии; некоторые пациенты жалуются на симптомы со стороны суставов в связи с хондрокальцинозом. Клиническая картина безжалостно, но точно сформулирована в старой присказке: «стонет да охает, камни да кости»

Всегда следует иметь в виду возможные симптомы и признаки основных заболеваний (в подавляющем большинстве это будет гиперпаратиреоз, метастатическое поражение костей, миеломатоз, болезнь Педжета или почечная недостаточность).

Фосфор

Помимо совместной с кальцием роли в составе кристаллов гидроксиапатита в костях, фосфор нужен для многих важных процессов обмена веществ, в том числе переноса энергии и внутриклеточных сигналов клетки. Он широко доступен в пище и всасывается

в тонком кишечнике более или менее пропорционально количеству поглощаемых веществ, однако абсорбция уменьшается в присутствии антацидов, таких как гидроокись алюминия, связывающих фосфор в кишечнике. Экскреция фосфатов чрезвычайно эффективна, но 90% реабсорбируется в проксимальных канальцах почек. Концентрация в плазме почти полностью представленная в виде ионизированного минерального фосфата (Pi), как правило, поддерживается на уровне 0,9–1,3 ммоль/л (2,8–4,0 мг/дл).

Уровень растворимых продуктов кальция и фосфатов всегда поддерживается достаточно постоянным, любое увеличение концентрации одной формы вызывает снижение другой. Основными регуляторами концентрации фосфатов плазмы являются ПТГ и 1,25-(ОН)₂D. При подъеме Pi выше нормы ответное падение концентрации кальция стимулирует секрецию ПТГ, который в свою очередь подавляет реабсорбцию Pi, что приводит к увеличению экскреции Pi и снижению Pi в плазме. Высокий уровень Pi также приводит к снижению продукции 1,25-(ОН)₂D, что вызывает снижение всасывания фосфора в кишечнике.

В последние годы интерес сосредоточился на других группах гормонов или факторов роста, также вызывающих эффект подавления канальцевой реабсорбции фосфатов независимо от ПТГ. Эти так называемые «фосфотонины» связаны с редкими формами заболеваний с потерей фосфора и опухолями, вызывающими остеопороз. Их точная роль в нормальной физиологии все еще исследуется.

Магний

Магний играет небольшую, но очень важную роль в минеральном гомеостазе. Его катионы располагаются в клеточном и внеклеточном пространстве тела и обнаруживаются в высокой концентрации в костной ткани. Магний необходим для эффективной секреции и периферического воздействия паратормона. Таким образом, если гипокальциемия сопровождается гипомagneмией, она не может быть полностью скорректирована до тех пор, пока не будет восстановлена нормальная концентрация магния.

Витамин D

Витамин D, его активные метаболиты, главным образом связаны с транспортом и поглощением кальция и (действуя совместно с ПТГ) с ремоделированием костной ткани. Органами-мишенями являются тонкая кишка и кость.

Природный витамин D (холекальциферол) образуется из двух источников: непосредственно из пищи и под опосредованным действием ультрафиолетового света на 7-дегидрохолестерин (провитамин D3) в коже. Для взрослых без адекватного воздействия солнечного света рекомендуемая суточная доза составляет 400–800

МЕ (10–20 мкг) в сутки, для людей старше 70 лет необходима более высокая доза. В большинстве стран его получают главным образом под воздействием солнечных лучей, а те, которые не имеют такого воздействия, вероятно, страдают от дефицита витамина D, если они не принимают пищевые добавки.

Витамин D сам по себе неактивен. Преобразование в активные метаболиты (действующие как гормоны) происходит вначале в печени с формированием 25-гидроксихолекальциферола [25-OHD], а затем 1,25-дигидрокси-холекальциферол [1,25-(ОН)₂D] производит дальнейшее гидроксирование в почках. Фермент, ответственный за это превращение активируется в основном ПТГ, но также и другими гормонами (включая эстроген и пролактин) или аномально низкой концентрацией фосфата. Если концентрация ПТГ падает и фосфаты остаются высокими, 25-OHD преобразуется в альтернативную форму 24,25-(ОН)₂D, которая является неактивной. С другой стороны, во время отрицательного баланса кальция продукция переключается на 1,25-(ОН)₂D в ответ на секрецию ПТГ (см. ниже); увеличение 1,25-(ОН)₂D, помогает восстановить концентрацию сывороточного кальция.

Конечный метаболит 1,25-(ОН)₂D (кальцитриол) действует на выстилающие клетки тонкого кишечника, увеличивая всасывание кальция и фосфатов. В кости он способствует лизису остеокластами, но также повышает транспорт кальция через клеточные мембраны и косвенно способствует минерализации остеоида. Некоторые противосудорожные препараты вмешиваются в обмен витамина D и могут привести к его дефициту.

Концентрация всех активных метаболитов может быть измерена в образцах сыворотки, лучшим показателем уровня витамина D является концентрация формы 25-OHD (в сыворотке 1,25-(ОН)₂D имеет период полураспада всего 15 часов, и поэтому не может служить индикатором). Рекомендованная концентра-

Солнечный свет



7.7 Метаболизм витамина D. Активные метаболиты витамина D поступают из пищи или при превращении предшественников под воздействием солнечного света. Неактивный витамин D гидроксирован сначала в печени, затем в почках, формируя активные метаболиты 25-НСС и 1,25-ДНСС.

ция в сыворотке составляет 25–30 нг/л, уровень которой часто не достигается у пожилых людей, особенно в северном климате.

Паратгормон

Паратиреоидный гормон (ПТГ) обеспечивает точную регуляцию кальциевого обмена, контролируя концентрацию внеклеточного кальция в критических границах за счет прямого или непрямого воздействия на почечные каналцы, почечную паренхиму, кишечник и кости.

Продукция и секреция стимулируются падением и подавляются (до определенной степени) повышением концентрации в плазме ионизированного кальция. Количество активного конечного фрагмента молекулы ПТГ легко определяется в образце крови.

Действуя в почечных каналцах, ПТГ повышает экскрецию фосфата, ограничивая его реабсорбцию, и сохраняет кальций за счет увеличения реабсорбции. Эти ответы быстро компенсируют любое изменение в плазме ионизированного кальция.

При воздействии на паренхиму почек ПТГ контролирует гидроксилирование витамина D в метаболит 25-ОНD, рост концентрации ПТГ стимулирует превращение в активный метаболит 1,25-(ОН)₂D, а падение ПТГ вызывает образование неактивного метаболита 24, 25-(ОН)₂D.

В кишечнике ПТГ косвенно стимулирует всасывание кальция, способствуя переходу 25-ОНD в 1,25-(ОН)₂D в почках.

В кости ПТГ действует совместно с остеокластами, высвобождая кальций и фосфаты в кровь. Это происходит не за счет прямого действия на остеокласты, а за счет стимуляции активности остеобластов, которые повышают экспрессию RANKL и снижают производство OPG, что приводит к улучшению диффе-

ренциации и созревания остеокластов (см. стр. 124). Кроме того, вызванное паратгормоном повышение продукции 1,25-(ОН)₂D также имеет эффект стимуляции остеокластогенеза. Конечным результатом этих сложных взаимодействий является продолжительный рост кальция в плазме.

Кальцитонин

Кальцитонин, который вырабатывается С-клетками щитовидной железы, является в большей или меньшей степени антагонистом ПТГ: кальцитонин связывается рецепторами остеокластов, подавляет резорбцию костной ткани остеокластами и увеличивает почечную экскрецию кальция. Особенно часто это происходит при усиленном обмене костной ткани, как при болезни Педжета. Секреция кальцитонина стимулируется увеличением концентрации сывороточного кальция свыше 2,25 ммоль/л (9 мг/дл).

Половые гормоны

Помимо влияния на рост костей половые гормоны играют важную роль в поддержании костной массы и трабекулярной целостности. Эстрогены активируют остеобласты, и остеокласты и в настоящее время предполагается что, они работают через систему RANK/RANKL/OPG. Они увеличивают продукцию и активность OPG, вследствие чего прерывается дифференциация остеокластов и костная резорбция. Также эстрогены предположительно увеличивают абсорбцию кальция в кишечнике. Хорошо известно, что потеря костной массы ускоряется после менопаузы и подобные эффекты наблюдаются при аменорее у молодых женщин, которые могут существенно терять костную массу в то время, когда их ровесницы достигают пика костной массы.

Таблица 7.1. Регуляция метаболизма минеральных веществ с помощью ПТГ и 1,25-(ОН)₂D

	ИСТОЧНИК	СЕКРЕЦИЮ ПОВЫШАЕТ	СЕКРЕЦИЮ ПОНИЖАЕТ	ДЕЙСТВИЕ НА КИШЕЧНИК	ДЕЙСТВИЕ НА ПОЧКИ	ДЕЙСТВИЕ НА КОСТЬ	ДЕЙСТВИЕ НА Са СЫВОРОТКИ И Pi
ПТГ	Паратиреоидная железа	Снижение Са в сыворотке	Повышение Са в сыворотке Повышение 1,25-(ОН) ₂ D	Прямого воздействия нет, но повышается абсорбция Са 1,25-(ОН) ₂ D	Повышение 1,25-(ОН) ₂ D Повышенная реабсорбция Са Усиленное выделение фосфатов	Прямого воздействия нет, но резорбция повышает воздействие 1,25-(ОН) ₂ D	Повышение уровня Са в сыворотке Снижение Pi в сыворотке
1,25-(ОН) ₂ витамин D	Почечный каналец	Снижение Са в сыворотке Снижение Pi в сыворотке Увеличение ПТГ в сыворотке	Повышение Са в сыворотке Повышение Pi в сыворотке Снижение ПТГ в сыворотке	Усиление абсорбции Са Усиление абсорбции фосфатов		Остеокластогенез и усиленная резорбция кости	Повышение в сыворотке Са+Pi

Андрогены также сдерживают костную резорбцию, хотя запускающий механизм их действия не совсем ясен. Потеря кости увеличивается после мужского климакса, который происходит на 15–20 лет позднее, чем у женщин.

Глюкокортикостероиды

Избыток кортикостероидов вызывает усиленный остеопороз вследствие комбинации факторов: подавление костеобразования остеобластами (наиболее важный эффект), нежелательное воздействие на коллаген, снижение кишечной резорбции кальция и повышение экскреции кальция. RANKL экспрессия остеобластов усиливается, а экспрессия OPG ей противодействует, приводя к увеличению остеокластогенеза и резорбции кости.

Тироксин

Тироксин увеличивает как костеобразование, так и костную резорбцию, но в большей степени последнюю, гипертиреоз сочетается с повышенным костным обменом и остеопорозом.

Местные факторы

Глубинные связи остеокластов и остеобластов, восполнение и активация клеток, пространственная организация и транспорт минеральных веществ опосредуются местными факторами, создаваемыми костными клетками, компонентами матрикса и клетками иммунной системы. Некоторые из них служат посредниками между системными и локальными факторами либо между различными клетками, ответственными за ремоделирование кости; другая группа факторов отвечает за костную резорбцию при воспалительных заболеваниях и переломах и также может приводить к деструкции кости и гиперкальциемии при миеломатозе и метастатических поражениях костей.

Механическая нагрузка

Хорошо известно, что пространственная ориентация и утолщение трабекул в губчатой кости связаны с распределением силовых линий нагрузки. Об этом говорит закон Вульфа (1896), который гласит, что внутренняя структура и масса скелета адаптируется в ответ на основные внешние силы, вызывающие соответствующие функциональные изменения или деформацию. Физиологическая нагрузка обеспечивается силой тяжести, весом тела, мышечной активностью и пульсацией сосудов. При постоянном изгибающем усилии больше костей будут иметь вогнутую поверхность (поскольку имеется компрессия), а на выпуклых поверхностях кости будут истончаться (находясь под напряжением). Невесомость, длительный постельный

режим, отсутствие упражнений, мышечная слабость и иммобилизация конечностей способствуют остеопорозу. Неизвестно, как физические сигналы передаются на клетки кости, но это почти наверняка происходит посредством местных факторов роста.

Электрическая стимуляция

При нагрузке или деформации кости возникают небольшие электрические потенциалы — отрицательные на сжимаемой стороне и положительные на растягиваемой (Brighton и McCluskey, 1986). Это наблюдение привело к гипотезе, что генерируемые нагрузкой изменения костной массы могут вызываться электрическими сигналами; поэтому было бы логично предполагать, что индуцируемые электрические потенциалы могут влиять на костеобразование и костную резорбцию. Каким образом это происходит точно, остается неизвестным. Потенциалы электромагнитных полей используются при лечении замедленно срастающихся переломов и местного остеопороза пока еще с неоднозначными результатами.

Другие факторы окружающей среды

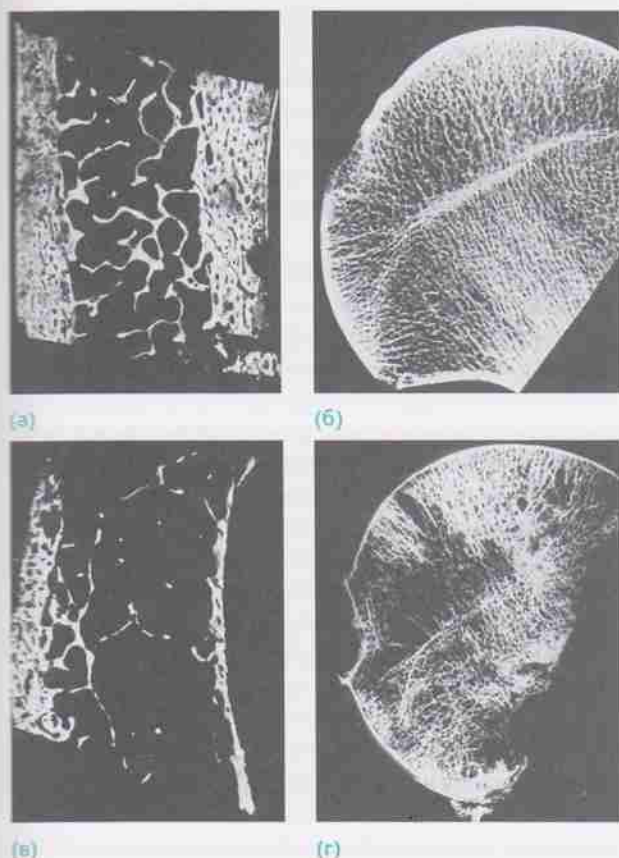
Умеренное повышение температуры или давления кислорода в эксперименте привели к стимуляции костеобразования. Кислотно-щелочное равновесие влияет на костную резорбцию, которая повышается при хроническом ацидозе и снижается при алкалозе.

Богатая фосфором или пирофосфатами пища ведет к замедлению костной резорбции. Аналоги пирофосфатов (бисфосфонаты) применяются при лечении остеопороза, для замедления как резорбции, так и костеобразования.

Фтористые соединения оказывают комплексные воздействия на костную ткань, наиболее важными из которых являются прямая стимуляция активности остеобластов, образование кристаллов фтороapatитов (устойчивых к резорбции остеокластами) и отчасти увеличение минеральной плотности, не сопровождающееся увеличением прочности кости; еще один очевидный эффект фтора — повышение реабсорбции кальция и вторичный гиперпаратиреозидоз. Флюороз встречается в виде эндемического заболевания в Индии и в некоторых других частях света из-за повышенного содержания фтора в питьевой воде.

ВОЗРАСТНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ КОСТИ

В детском возрасте каждая кость увеличивается в размере и в определенной степени меняет свою форму. В области эпифизарной пластинки роста (зоне роста) прирост новой кости осуществляется путем



7.8 Возрастные изменения кости. На рентгенограммах подвздошного гребня и срезов головки бедра отчетливо видна разница плотности трабекул у здоровой 40-летней женщины (а, б) и у 75-летней женщины (в, г).

энхондральной оссификации; на поверхности кость формируется непосредственно субпериостальной аппозиционной оссификацией. Костномозговой канал расширяется благодаря эндостальной костной резорбции. Утолщенные костные концы меняют свою форму и приобретают окончательный вид в непрерывном процессе взаимосвязанных костеобразования и резорбции. Хотя в детстве каждая кость становится длиннее и шире, костная ткань, из которой она состоит, остается достаточно порозной.

В период между пубертатностью и возрастом 30 лет гаверсовы каналы и межтрабекулярное пространство в некоторой степени заполнены, и общая толщина кортикального слоя увеличивается; таким образом, кости становятся тяжелее и прочнее. Костная масса нарастает со скоростью около 3% в год, и в период третьей декады жизни каждый человек достигает пика костной массы, уровень которой обусловлен генетическими и гормональными факторами, а также факторами питания и окружающей среды. К окончанию периода роста скелета среднее количество костной массы у мужчин примерно на 5–10% больше, чем у женщин,

в основном из-за аппозиционного костеобразования после повышения уровня андрогенов в пубертатном периоде (Seeman, 2003). С другой стороны девушки с аменореей вследствие длительных и интенсивных тренировок или невротической анорексии имеют тенденцию к уменьшению костной массы ниже границы нормы. Чем выше пиковое значение костной массы, тем менее выраженными будут эффекты ее неизбежного снижения в пожилом возрасте.

Начиная с 30 лет идет процесс медленной, но неизбежной утраты костной ткани; просвет гаверсовых каналов увеличивается, трабекулы становятся тоньше, поверхность эндостального слоя резорбируется, и диаметр интрамедуллярного канала увеличивается, то есть с каждым годом кости становятся все более порозными. Костная масса уменьшается на 0,3% в год у мужчин и 0,5% в год у женщин до наступления менопаузы.

С наступлением менопаузы и в последующие 10 лет скорость потери костной массы у женщин увеличивается примерно до 3% в год, в основном в трабекулярной кости. Это устойчивое истощение объясняется главным образом чрезмерной резорбцией; активность остеокластов, вероятно, освобождается от сдерживающего влияния половых гормонов. (Подобные изменения наблюдаются у молодых девушек приблизительно через пять лет после овариэктомии). Примерно у 30% белых женщин потеря костной массы разовьется до постменопаузального остеопороза. По не до конца понятным причинам степень снижения костной массы у темнокожих женщин менее выражена, чем у белых (Solomon, 1968).

В 65–75 лет скорость потери костной массы постепенно снижается, и к 75 годам составляет около 0,5% в год. Это последняя фаза потери костной массы обусловлена в основном сниженной активностью остеобластов (Parfitt, 1988).

Мужчины подвержены подобным изменениям, однако фаза быстрой потери костной массы у них наступает на 15–20 лет позже, чем у женщин в климактерическом периоде.

Костная масса и прочность костей

Важно понимать, что в течение жизни у здоровых людей степень минерализации почти не имеет индивидуальных и возрастных отличий вне зависимости от роста или утраты костной массы.

Со старением потеря костной массы сопровождается непропорциональным снижением прочности кости, что объясняется разными причинами. Во-первых, абсолютное снижение костной массы является наиболее важным, но не единственным фактором. Во-вторых, с усилением костной резорбции в постменопаузальном периоде появляются перфорации и щели в пластинах и поперечных балках в трабекулярной костной ткани; не все дефекты восстанавливаются,

Таблица 7.2. Факторы неблагоприятного влияния на костную массу

Раннее начало менопаузы
Общая недостаточность питания и ухудшение состояния здоровья
Дефицит витамина D, кальция и фосфора
Хронические заболевания
Чрезмерное употребление алкоголя
Курение
Бездеятельность
Длительный прием препаратов (противовоспалительных, диуретиков, глюкокортикоидов, провзаимоэпилептических, гормонов щитовидной железы)

а утрата структурной целостности ведет в дальнейшем к общему снижению прочности кости. В третьих, в пожилом возрасте снижение активности клеток кости замедляет скорость ее ремоделирования; кости у пожилых требуют больше времени для замещения и восстановления после микротравм, что увеличивает вероятность стрессовых переломов.

Тенденция к усиливающейся с возрастом хрупкости костей отчасти сдерживается в длинных трубчатых костях тем, что со снижением толщины кортикального слоя происходит увеличение их диаметра. То есть во время каждого цикла ремоделирования кости резорбция на эндостальной поверхности превышает костеобразование, в то время как на периостальной поверхности процесс костеобразования слегка превалирует над резорбцией. Упрощенный механизм можно представить в виде двух цилиндров с одинаковой массой, один из которых с большим диаметром и тонкими стенками прочнее, чем другой цилиндр с меньшим диаметром и толстыми стенками.

Граница между нормальной возрастной потерей костной массы и клиническим нарушением (остеопорозом) четко не определена. Факторы, негативно влияющие на костную массу, приведены в таблице 7.2. Пациенты в возрасте также могут иметь некоторую степень остеопении, связанную с дефицитом витамина D, недостаточностью солнечного света, что сочетается с нормальной возрастной потерей костной массы (Schnitzler и Solomon, 1983).

МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ В КОСТНОЙ ТКАНИ

Пациенты с метаболическими нарушениями в костной ткани обычно предстают перед ортопедами по одной из следующих причин: деформации костей у детей (рахит); пожилые пациенты с переломами шейки бедра или тела позвонков в результате ми-

нимальной травмы (постменопаузальный или постклимактерический остеопороз); пожилые пациенты с болями в костях и множественными переломами тел позвонков (остеопения); пациенты среднего возраста с гиперкальциемией и псевдоподагрой (гиперпаратиреозидизм); лица с множественными переломами и длительным приемом кортикостероидов в анамнезе.

Рентгенография может выявить усталостные переломы, компрессию тел позвонков, истончение кортикальной кости, потерю трабекулярной структуры и просто плохо определяемое снижение рентгенологической плотности — остеопению, которая может проявиться либо остеопенией, либо остеопорозом.

Эти проявления настолько характерны у людей старческого возраста, что они редко подвергаются детальному обследованию. Однако пациентам до 50 лет с повторными переломами или костными деформациями и с сопутствующими системными заболеваниями необходимо полное клиническое, рентгенологическое и биохимическое обследование.

Анамнез

Детей могут привести для обследования при задержке развития, задержке роста или при деформации конечностей. Взрослые могут предъявлять жалобы на боли в спине, внезапно начавшиеся боли в области крупных суставов или иметь симптомы, вызывающие подозрение на полноценный перелом после сравнительно нетяжелой травмы. Генерализованная мышечная слабость характерна для остеопении.

Важно учитывать такие детали, как пол пациента, возраст, раса, время менопаузы, особенности питания, степень физической активности, перенесенные заболевания, операции и прием медикаментов.

Необходимо тщательно сопоставить начало и продолжительность симптомов, их связь с предыдущими заболеваниями и травмой, особенно у пожилых людей с возможностью переломов из-за недееспособности. Другие возможные причины — задержка роста, недостаточное или специфическое питание, злоупотребление алкоголем и курение.

Тщательный семейный анамнез может подобрать «ключи» к наследственным заболеваниям, связанных с остеопорозом и склонностью к переломам.

Осмотр

Внешний вид пациента может указывать на наличие эндокринных или метаболических нарушений: лунообразное лицо и кушингоидное телосложение при гипертиреозидизме; гладкая безволосая кожа при атрофии яичек; недостаточное физическое развитие и деформации скелета при рахите. Грудной кифоз относится к неспецифичным признакам при остеопорозе позвоночника.

Рентгенография

Снижение рентгенологической плотности скелета это поздний и ненадежный признак потери костной массы; он проявляется только после снижения минеральной или скелетной массы на 30%, и даже после этого невозможно точно сказать, произошло ли это в результате остеопороза (снижения костной массы), остеомалации (недостаточной минерализации кости) или сочетания этих состояний. Иногда остеопения используется для описания легкого или умеренного снижения рентгенологической плотности на рентгенограммах костей без уточнения, является ли она патологической или нет.

Более надежным признаком остеопороза является исчезновение горизонтальных трабекул в телах позвонков; в противоположность им оставшиеся более контрастные вертикальные трабекулы бросаются в глаза, а замыкательные пластинки позвонков четко «прорисованы» вокруг рентгенопрозрачного содержимого тела позвонка. Наличие явных переломов — прежних или новых — особенно позвонков, ребер, ветвей лонной кости или области метафиза длинных трубчатых костей предполагает наличие тяжелого остеопороза. Небольшие усталостные переломы обнаружить сложнее: они могут находиться в шейке бедра, проксимальном отделе бедра или большеберцовой кости.

В дополнение к этим общим признакам снижения костной массы или дефекту минерализации возможны такие специфические признаки нарушений костного обмена, как рахит, гиперпаратиреозидизм, метастатические поражения кости или миеломатоз.

Оценка костной массы

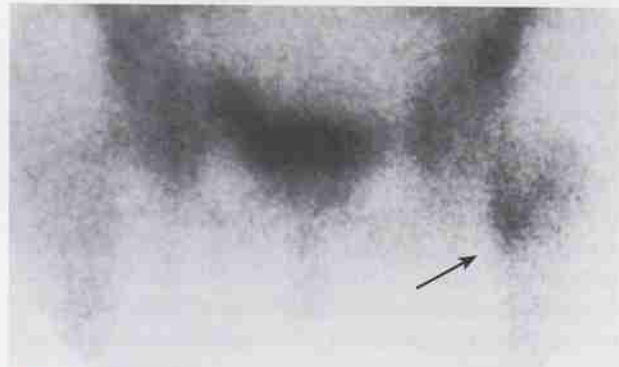
Обследование нарушений, связанных с потерей костной массы, значительно улучшилось с развитием методов измерения костной плотности и костной массы. Измерение основано на принципе ослабления пучка энергии при прохождении через кость, и степень ослабления зависит от массы и минерального состава кости. Минеральная плотность кости (МПК) рассчитывается в граммах на единицу площади или объема при количественной компьютерной томографии и регистрируется с учетом специфики распределения этих значений по полу, возрасту в общей популяции. Измерения специфичны для каждой конкретной локализации (поясничного отдела позвоночника, шейки бедра, дистального отдела лучевой кости и т.п.).

Рентгенографическая абсорбциометрия. Плотность кости измеряется при помощи стандартной рентгенографии и сравнением значений с плотностью тени эталонного алюминиевого клина. Метод применим только для периферических участков, таких как кисть или пяточная область и значения необязательно кор-



(а)

(б)



(в)

7.9 Клинические и рентгенологические проявления. Пожилой пациент с диагностированным остеопорозом позвоночника (а) поступил с внезапно начавшейся болью в левой паховой области. При обычной рентгенографии (б) выявлены подозрительные признаки у основания шейки бедра. Это послужило основанием для назначения сканирования кости (в), выявившего усиленную активность в этой области, что подтвердило диагноз спонтанного усталостного перелома.

релируют с данными, полученными в области шейки бедра или позвоночника.

Одноэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия. Измерение регистрирует ослабление коллимированного пучка фотонов, проходящего через кость. Метод прост и не очень дорог. Однако он тоже применим только на периферическом скелете и измерение МПК, например, в области запястья неточно отражает плотность кости в позвоночнике или шейке бедра.

Двухэнергетическая рентгенологическая абсорбциометрия (DXA). В настоящее время это предпочтительный метод, обладающий высокой точностью без значительной лучевой нагрузки, при этом измерение

можно выполнять на любом участке скелета (Mirsky и Einhorn, 1998). Графики и таблицы нормальных значений обеспечивают наглядность снижения измеренных данных в сравнении с показателями, учитывающими пол и возраст пациента; значение на 2,5 стандартных отклонения или ниже нормы обычно расценивается как показатель патологической потери костной массы.

Некоторые исследователи сообщают о хорошей корреляции данных между измеренными показателями на периферии и осевом скелете. Однако риск перелома в каждой конкретной области лучше оценивать измерением костной плотности изучаемой кости, но необходимо учитывать, что наличие костных шпор, остеофитов или оссификация межпозвоночных связок могут сделать результаты исследования менее надежными. При DXA возможно получить боковую проекцию всего позвоночника на одном снимке; несмотря на потерю высокого разрешения по сравнению с обычной рентгенографией такое исследование полезно при скрининге компрессионных переломов.

Количественная компьютерная томография. Количественная КТ позволяет измерить минеральный состав в единице объема костной ткани, являющимся трехмерным выражением костной плотности. При этом возможно также получение отдельных значений плотности для губчатой и кортикальной кости. Основной недостаток — высокая лучевая нагрузка по сравнению с DXA, и до сих пор нет достаточных доказательств того, что он более точен при прогнозировании переломов, чем DXA.

Показания для костной денситометрии

Основными показаниями к костной денситометрии являются: (а) оценка степени и прогрессирования потери костной массы у пациентов с клинически диагностированными метаболическими нарушениями костного обмена или такими состояниями, как гиперпаратиреозидизм, вызванный стероидами остеопороз, гонадо-дефицитные состояния или другие эндокринные нарушения; (б) проведение скрининговой процедуры у женщин в период менопаузы с множественными факторами риска остеопоротических переломов; (в) мониторинг эффективности лечения остеопороза. Остальные показания приведены в таблице 7.3.

Биохимические анализы

Следует измерять концентрацию кальция и фосфатов в плазме натощак, и особенно важен показатель концентрации ионизированного кальция.

Показателем активности остеобластов является концентрация костной щелочной фосфатазы; повышение ее концентрации наблюдается при остеопорозе и нарушениях, связанных с повышением

Таблица 7.3. Показания для измерения плотности кости

Все женщины в постменопаузе до 65 лет
Молодые женщины после овариэктомии
Мужчины с дефицитом тестостерона
Женщины в постменопаузе с переломами запястья, ребер, тел позвонков или бедра
Женщины или мужчины с рентгенологическими признаками остеопении
Пациенты с гиперпаратиреозом, гипертиреозом, почечной недостаточностью или ревматоидным артритом
Пациенты, в течение длительного времени принимающие глюкокортикоиды, гормоны щитовидной железы, диуретические средства тиазидной структуры
Пациенты с нарушениями питания
Некоторые эксперты включают женщин старше 65 лет вне зависимости от факторов риска

костного обмена (гиперпаратиреозидизм, болезнь Педжета, метастазы в кость).

Остеокальцин (Gla протеин) — наиболее специфичный маркер костеобразования; повышение его уровня в плазме предполагает повышение костного обмена.

Активность *паратиреоидного гормона* может быть оценена анализами на наличие карбоксильных групп СООН в плазме. Однако при почечной недостаточности этот тест ненадежен, поскольку при этом состоянии снижается значимость карбоксильных групп.

Активность *витамина D* оценивается определением концентрации в плазме 25-ОНD гидрохолекальциферола. Концентрация уровня дигидрохолекальциферола 1,25-(ОН)₂D неточно отражает усвоение витамина, но снижается при прогрессирующей почечной недостаточности.

Возможно оценить экскрецию *кальция и фосфатов в моче*. Существенные изменения наблюдаются при мальабсорбции, гиперпаратиреозидизме и других состояниях связанных с гиперкальциемией.

Экскреция гидроксипролина в моче указывает на резорбцию костной ткани. Также он может быть увеличен при состояниях повышенного костного обмена, например, болезни Педжета, но тест недостаточно чувствителен при небольшом увеличении костной резорбции.

Экскреция пиридиновых солей и телопептидов, возникающих при разрушении перекрестных связей между волокнами коллагена костной ткани, является более чувствительным показателем костной резорбции (Rosen et al., 1994). Этот тест может быть полезен при наблюдении за течением гиперпаратиреозидизма и других типов остеопороза. Однако увеличение экскреции также происходит при хронических артритах сочетающихся с костной деструкцией.

Важно помнить, что лабораторные отчеты должны всегда содержать диапазоны нормы для каждого



7.10 Биопсия кости. Окрашивание по Косса показывает необычно широкий слой остеоида (красный) у пациента с остеомалацией.

показателя, которые могут отличаться у младенцев, детей и взрослых.

Биопсия кости

Стандартизированные образцы полученные из гребня подвздошной кости могут быть исследованы (без предварительной деминерализации) на предмет гистологического объема кости, формирования остеоида и относительного распределения поверхностей костеобразования и резорбции. Также может быть оценена скорость ремоделирования при помощи костной тетрациклиновой метки с двумя заборами материала с интервалом в две недели перед биопсией. Тетрациклин поглощается новой костью и образует флуоресцентную метку, проявляющуюся при микроскопии в ультрафиолете. Измеряя расстояние между двумя метками, можно посчитать скорость образования новой кости. Для остеомалации характерно снижение скорости костного обмена и увеличение количества некальцинированного остеоида.

ОСТЕОПОРОЗ

Остеопороз как клиническое нарушение характеризуется патологическим снижением костной массы и дефектами в костной структуре, сочетание которых приводит к чрезвычайной хрупкости костей и повышенному риску переломов по сравнению с нормой для такого же пола, возраста и расы. Хотя области губчатой кости более порозные и имеют более тонкий кортикальный слой, тем не менее, костная ткань полностью минерализована.

Истощение кости может вызываться преобладающей костной резорбцией, снижением костеобразования или их сочетанием. Кажется очевидным, что главной причиной снижения прочности кости явля-

ется уменьшение костной массы; однако в остающейся трабекулярной кости может также иметь место потеря структурной целостности между костными пластинками, и это настолько повреждает механические свойства, что потеря прочности несоизмерима снижению костной массы. И как следствие, кость — особенно вокруг диафизарно-метафизарных сочленений длинных трубчатых костей и состоящих в основном из губчатой кости тел позвонков — в конечном счете достигает состояния, когда сравнительно умеренная нагрузка или переутомление приводят к перелому. По не совсем понятным причинам чернокожие жители Африки меньше подвержены подобным воздействиям и реже имеют «остеопорозные» переломы (Solomon, 1968).

По причинам, которые полностью не понятны, чернокожие африканские народы значительно менее склонны к этим воздействиям и имеют низкий уровень «остеопоротических переломов» (Solomon, 1968).

Данный раздел посвящен генерализованному остеопорозу, но не следует забывать, что остеопороз в некоторых случаях поражает отдельную кость или группу костей — региональный остеопороз (например, из-за иммобилизации, воспаления или отсутствия нагрузки) — который, как правило, обратим после устранения причин его возникновения.

Рентгенография и денситометрия

Иногда термином *остеопения* описывают кость, выглядящую на рентгенограмме менее «плотной» по сравнению с нормальной, не уточняя, вызвано ли это остеопорозом или остеомалацией, или же определяют явно выраженные случаи на грани патологических изменений. Более характерными признаками остеопороза являются потеря трабекулярной четкости, истончение кортикального слоя и усталостные переломы. Компрессионные переломы тел позвонков, клиновидная деформация на нескольких уровнях или двояковогнутая деформация концевых пластинок тел позвонков из-за давления интактных межпозвонковых дисков типичны для тяжелого постменопаузального остеопороза.

Клинический и рентгенологический диагноз должен быть подтвержден оценкой МПК при помощи DXA позвоночника и бедра с учетом самого низкого из двух полученных значений. Так или иначе, у всех «здоровых» женщин старше 50 лет любое значение МПК ниже, более чем на два стандартных отклонения от среднего значения для соответствующей группы может расцениваться как показатель развития остеопороза.

ПОСТМЕНОПАУЗАЛЬНЫЙ ОСТЕОПОРОЗ

Симптоматический постменопаузальный остеопороз является гипертрофированной формой физиологического истощения кости, которая обычно сопровождается

старение и потерю активности половых желез. Существуют две отчасти совпадающие фазы: ранний постменопаузальный синдром, характеризующийся быстрой потерей костной ткани в основном из-за увеличенной остеокластической резорбции (остеопороз с повышенным обменом), и менее четко выраженный синдром, проявляющийся у пожилых и возникающий

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ ОСТЕОПОРОЗА В ПОСТМЕНОПАУЗЕ

Принадлежность к европеоидной или монголоидной расе

Остеопороз в семейном анамнезе

Низкий пик костной массы в третьей декаде жизни

Раннее начало менопаузы

Чрезмерная худоба или истощение

Овариэктомия

Ранняя гистерэктомия

Неудовлетворительное питание

Хроническое отсутствие физических упражнений

Курение

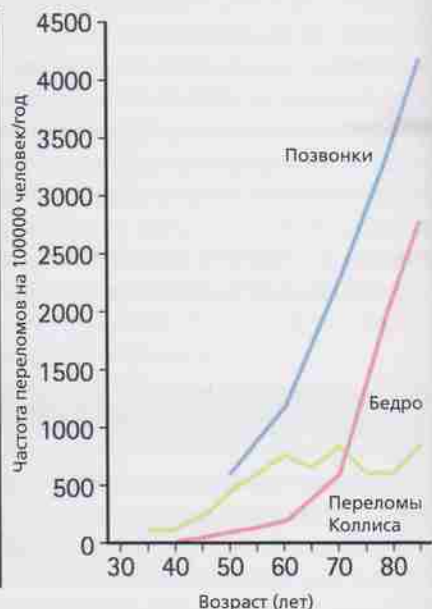
Злоупотребление алкоголем

из-за постепенного снижения активности остеобластов и увеличения проявления недостаточности питания, хронических заболеваний и снижения подвижности (остеопороз с пониженным обменом).

В период менопаузы и последующие 10 лет потеря костной массы обычно возрастает на 3% в год в сравнении с 0,3% в год в последующие два десятилетия. Это объясняется в основном усилением костной резорбции при снижении уровня эстрогенов, устраняющих одно из обычных ограничений активности остеокластов. Генетическое влияние играет важную роль в определении того, когда и как этот процесс достигнет максимальной интенсивности, однако существуют и другие факторы риска.

Клинические признаки и диагностика

У женщины при приближении менопаузы появляются боли в нижних отделах спины и увеличивается грудной кифоз; сама пациентка или кто-либо из членов семьи могут отметить снижение веса. Рентгенография позвоночника может обнаружить клиновидную деформацию или компрессию одного или нескольких тел позвонков и на боковой проекции часто выявляется кальцификация аорты. Это типичная картина, однако первым клиническим проявлением может стать низкоэнергетический перелом дистального отдела лучевой кости (перелом Коллиса), бедра или



7.11 Остеопороз — клинические проявления. (а) Женщина отметила усиливающуюся сутулость, кроме того, появилась хроническая боль в пояснице; рентгенограмма (б) показала типичные проявления постменопаузального остеопороза: утрата костной плотности тел позвонков привела к относительным выступам концевых пластинок, расширение дисковых пространств связано с заметной компрессией ряда тел позвонков и явными компрессионными переломами T12 и L1. Обычно у пациентов с остеопорозом наблюдается дополнительное проявление в виде кальцификации аорты. (в) Еще одним частым проявлением является перелом проксимального конца бедренной кости. (г) После наступления менопаузы постепенно возрастает частота переломов позвонков, бедра и запястья.

лодыжек. Женщины после низкоэнергетического перелома имеют удвоенный риск повторного перелома.

DXA может показать существенное снижение костной плотности тел позвонков или шейки бедра.

Скорость костного обмена может быть либо нормальной, либо слегка повышенной; количество экскретируемых продуктов распада перекрестных связей коллагена и телопептидов может предполагать потерю костной массы по типу повышенного обмена.

В каждом случае постановки диагноза следует выполнять скрининговые тесты для выявления других возможных причин остеопороза (например, гиперпаратиреондизма, злокачественных заболеваний или гиперкортизонизма).

Профилактика и лечение

Костная денситометрия применяется для выявления повышенного риска переломов в период менопаузы и необходимости профилактического лечения. Однако рутинный DXA скрининг не является общепринятым даже в тех странах, где он доступен; на практике метод применяется у женщин с множественными факторами риска и особенно с подозрением на дефицит эстрогенов при преждевременной или хирургически индуцированной менопаузе или некоторых других нарушениях, связанных с потерей костной массы, а также у пациенток с низкоэнергетическими переломами в анамнезе в период менопаузы.

Женщины, приближающиеся к менопаузе, должны быть проконсультированы с рекомендациями поддерживать адекватный уровень кальция и витамина D в питании, сохранять высокий уровень физической активности, не курить и не злоупотреблять алкоголем. При необходимости можно дополнительно принимать препараты кальция и витамина D; эти меры предпринимаются для снижения риска низкоэнергетических переломов у пожилых женщин (Charney et al., 1994).

Гормонозаместительная терапия (ГЗТ). До начала 21 века ГЗТ была самой распространенной формой медикаментозного лечения постменопаузального остеопороза. Прием эстрогенов (или комбинации эстрогенов и прогестеронов) в течение 5–10 лет показывал существенное снижение риска остеопоротических переломов, хотя после отмены препаратов МПК постепенно снижалась до обычного низкого уровня. Кроме того, на фоне приема гормонов нарастает озабоченность по поводу явно повышенного риска тромбозов, инсульта, рака молочных желез и мочеточников. По мере накопления опыта использования других антирезорбтивных препаратов ГЗТ перестала быть методом выбора.

Бисфосфонаты. Бисфосфонаты на сегодня относятся к предпочитаемым препаратам при лечении постменопаузального остеопороза. Их действие основано

на подавлении резорбции остеокластами и общем замедлении костного обмена. Новейшие препараты продемонстрировали снижение риска переломов позвонков и бедренной кости и профилактику снижения костной массы. Алендронат может быть назначен перорально раз в неделю в дозировке, которая является одновременно лечебной и профилактической. Возможны побочные гастроинтестинальные эффекты, поэтому должны быть приняты соответствующие меры профилактики. Пациентам с непереносимостью пероральных препаратов можно назначить внутривенные инъекции памидроната с трехмесячным интервалом.

Паратиреоидный гормон. Исследования паратиреоидного гормона в качестве монотерапии или в комбинации с алендронатом показали хорошие результаты в поддержании высокой МПК у пациентов с постменопаузальным остеопорозом (Black et al., 2005). Это возможный способ лечения тяжелого остеопороза, который не поддается монотерапии бисфосфонатами.

Современные достижения в медикаментозной терапии. Новый метод снижения активности остеокластов и костной резорбции направлен на прерывание взаимодействия RANKL-RANK, основополагающего в активации остеокластогенеза. В настоящее время с препаратом «деносуаб» проводится третья фаза клинических исследований (антитела к RANK-лиганду), что обещает новую эффективную линию лекарств в лечении постменопаузального остеопороза (McClung et al., 2006).

Лечение переломов. Переломы шейки бедра и других длинных трубчатых костей могут потребовать оперативного лечения.

Переломы тел позвонков болезненны и пациентам могут потребоваться анальгетики, частичное ограничение нагрузки и дополнительный уход в течение шести недель. Физиотерапия должна первоначально быть направлена на поддержание мышечного тонуса и движения во всех неповрежденных областях, а если болевой синдром адекватно купируется, пациентам рекомендуется ходьба, при возможности они смогут приступить к тренировочным упражнениям в различных положениях. Для снижения боли и поддержки позвоночника возможно применение ортопедических корсетов, однако не стоит ожидать от них коррекции каких-либо структурных деформаций. Для лечения тяжелых компрессионных переломов иногда применяются оперативные вмешательства.

Инволютивный Остеопороз

В преклонном возрасте скорость потери костной массы медленно снижается, но частота переломов шейки бедра и тел позвонков неуклонно растет;

к 75 годам почти треть белых женщин имеет, по меньшей мере, перелом одного позвонка. По не полностью понятным причинам возрастные переломы меньше характерны для чернокожих народов.

Определение МПК в этой группе показывает значительное сходство данных пациентов с переломами и без них; это объясняется качественными изменениями, приводящими к повышенной хрупкости костей в пожилом возрасте. Причины включают возрастную встречаемость хронических заболеваний, легкую почечную недостаточность, дефицит питания, недостаточность солнечного света, атрофию мышц, потерю чувства равновесия и склонность к падениям. Множество пожилых людей страдают дефицитом витамина D с развитием остеопороза на фоне постменопаузального остеопороза (Solomon, 1973).

Лечение. Вначале лечат переломы. Нередко требуется внутрикостная фиксация; чем раньше проведена мобилизация, тем лучше пройдет реабилитация. Пациенты с мышечной слабостью и/или плохим чувством равновесия могут улучшить свое состояние при помощи тренировок походки, при необходимости используя вспомогательные средства (трости, костыли, ходунки) и специальные перила внутри жилого помещения.

Затем следует приступить к решению вопросов общего лечения возникшего состояния. Принимают во внимание такие очевидные факторы, как сопутствующие заболевания, дефицит определенных продуктов питания, недостаточность солнечного света и физических упражнений. Если пациент еще не принимает витамин D и препараты кальция, а также антирезорбтивные препараты, то их следует выписать; хотя костная масса не восстанавливается, по крайней мере, замедлится дальнейшая потеря костного вещества.

ПОСТКЛИМАКТЕРИЧЕСКИЙ ОСТЕОПОРОЗ У МУЖЧИН

Постепенное снижение уровня андрогенов у мужчин в итоге приводит к тем же самым проблемам потери костной массы, как при постменопаузальном остеопорозе у женщин, однако это происходит примерно на 15 лет позже, кроме случаев специфической патологии, приводящей к гормональной дисфункции яичек. Остеопорозные переломы у мужчин до 60 лет должны вызывать подозрения на сопутствующие заболевания, в первую очередь гипогонадизм, метаболическое поражение костей, множественную миелому, заболевания печени, почечную гиперкальциурию, злоупотребление алкоголем, мальабсорбцию, недостаточное питание, прием глюкокортикостероидов или препаратов, подавляющих гормональную функцию половых желез при раке предстательной железы. Другие причины вторичного остеопороза представлены в таблице 7.4.

Таблица 7.4 Причины вторичного остеопороза

Связанные с питанием	Эндокринные заболевания
Малабсорбция	Гонадальная недостаточность
Недоедание	Гипертиреозидизм
Цинга	Тиреотоксикоз
Воспалительные заболевания	Болезнь Кушинга
Ревматоидный артрит	Злокачественные заболевания
Анкилозирующий спондилоартрит	Канцероматоз
Туберкулез	Множественная миелома
Вызванные приемом лекарств	Лейкемия
Кортикостероиды	Прочие
Чрезмерное потребление алкоголя	Курение
Антиконвульсанты	Хронические обструктивные заболевания легких
Гепарин	Несовершенный остеогенез
Иммунодепрессанты	Хроническая почечная недостаточность

Лечение такое же как при постменопаузальном остеопорозе. Важен дополнительный прием витамина D и препаратов кальция; как антирезорбтивный препарат выбора применяется алендронат. Если уровень тестостеронов слишком низкий, показана гормональная терапия.

ВТОРИЧНЫЙ ОСТЕОПОРОЗ

Ниже рассмотрен ряд причин вторичного остеопороза, среди которых гиперкортизонизм, дефицит половых гормонов, гипертиреозидизм, множественная миелома, хронический алкоголизм и длительная иммобилизация.

Гиперкортизонизм

Избыток кортикостероидов происходит при болезни Кушинга или при длительном приеме кортикостероидов. Это часто приводит к тяжелому остеопорозу, особенно если состояние, при котором назначены эти препараты, само по себе связано с потерей костной массы, например, ревматоидный артрит.

Глюкокортикостероиды оказывают на организм комплексное воздействие. Вредное воздействие на костную ткань происходит в основном из-за угнетения функции остеобластов, но также в результате снижения абсорбции кальция, увеличения его экскреции и стимуляции выделения паратиреоидного гормона (Hahn, 1980). На сегодняшний день также известно, что глюкокортикостероиды снижают экспрессию остеопротегерина, что стимулирует остеокластогенез и костную резорбцию.



7.12 Остеопороз из-за бездействия. Рентгенограмма коленного сустава после длительной иммобилизации. Обращает внимание чрезмерное истончение кортикального слоя и утрата рисунка трабекул в метафизе.

Лечение достаточно сложное из-за того, что для коррекции течения системных заболеваний может быть необходимо назначение нескольких лекарственных препаратов. Однако «предупрежден — значит вооружен»: доза кортикостероидов может быть сведена к минимуму, и не следует забывать, что внутрисуставные инъекции глюкокортикоидов и применение стероидных мазей при высоких дозах и длительном использовании могут оказывать системные эффекты. Пациентам с длительным приемом стероидов в идеале следует проверять плотность костной ткани.

Профилактические меры включают дополнительный прием препаратов кальция (не менее 1500 мг в день) и витамина D. У женщин в постменопаузе и престарелых мужчин может быть эффективным прием бисфосфонатов для снижения костной резорбции.

В запущенных случаях рекомендуются общие меры для купирования боли. Переломы лечатся по мере их возникновения.

Недостаточность половых гормонов

Нехватка эстрогенов — важный фактор постменопаузального остеопороза. С ней также связан остеопороз у молодых девушек, подвергшихся овариэктомии и девочек пубертатного периода с аплазией яичников и первичной аменореей (синдром Шерешевского–Тернера). Лечение такое же, как и при постменопаузальном остеопорозе.

У спортсменов женского пола с аменореей и подростков с невротической анорексией может развиваться остеопороз; к счастью эти состояния проходят самостоятельно.

Постепенное снижение функции половых желез способствует продолжающейся потере костной массы и росту числа переломов у мужчин старше 70 лет. Более четкая взаимосвязь выявлена у молодых мужчин с явным гипогонадизмом; может потребоваться длительная терапия тестостеронами.

Гипертиреозидизм

Тироксин ускоряет костный обмен, но при этом резорбция доминирует над костеобразованием. Остеопороз достаточно распространен при гипертиреозидизме, но переломы обычно случаются в пожилом возрасте при суммарном действии менопаузы и тиреотоксикоза. В худшем случае остеопороз может осложняться спонтанными переломами, выраженным повышением щелочной фосфатазы, гиперкальциемией и гиперкальциурией. И остеопороз и тиреотоксикоз требуют лечения.

Множественная миелома и канцероматоз

Характерными чертами миеломной болезни и метастатического поражения костей являются выраженный остеопороз, анемия и повышение СОЭ. Потеря костного вещества происходит в результате избыточной продукции местных факторов повышающих активность остеокластов. Назначение бисфосфонатов может снизить риск переломов.

Злоупотребление алкоголем

Распространенная причина остеопороза (часто игнорируемая) в любом возрасте с дополнением в виде частых падений и других травм. Изменения в костях происходят из-за сочетания пониженной абсорбции кальция, печеночной недостаточности и токсического эффекта на функцию остеобластов. Также алкоголь имеет легкий глюкокортикоидный эффект.

Иммобилизация

Наиболее пагубные последствия снижения нагрузки наблюдаются в состоянии невесомости; костная резорбция, не уравновешенная костеобразованием, ведет к гиперкальциемии, гиперкальциурии и тяжелому остеопорозу. Менее выраженный остеопороз наблюдается у прикованных к постели больных, а местный остеопороз характерен после иммобилизации конечности. Эти проявления могут быть смягчены поддержкой двигательного режима, упражнениями и нагрузкой собственным весом.

Другие состояния

Существует много других состояний, вызывающих вторичный остеопороз, включая гиперпаратиреозидизм, который будет рассмотрен ниже, ревматоидный артрит, анкилозирующий спондилит и субклинические формы несовершенного остеогенеза. Обычно диагноз определяется по сопутствующим клиническим признакам.

РАХИТ И ОСТЕОМАЛЯЦИЯ

Рахит и остеомалация — это разные проявления одного и того же заболевания, суть которого заключается в неадекватной минерализации кости. Остеоидная ткань скелета оссифицируется не полностью, и поэтому кость «размягчается» (остеомалация). У детей наличие дополнительного влияния на зоны роста и оссификацию приводит к деформации эндохондральных зон скелета (рахит).

Такое несоответствие возможно из-за любого нарушения метаболизма витамина D: дефицит в питании, недостаток солнечного света, мальабсорбция в кишечнике, пониженный уровень 25-гидроксилирования при заболеваниях печени, прием антиконвульсантов и сниженный уровень 1 α -гидроксилирования (при болезни почек, нефроэктомии, дефиците 1 α -гидроксилазы). Эти патологические изменения могут приводить к дефициту кальция или гипофосфатемии.

Патология

Характерные патологические изменения при рахите развиваются из-за невозможности кальцификации межклеточного матрикса в глубоких слоях ростковой пластинки. Зона пролиферации остается активной как прежде, но клетки вместо упорядоченных столбчатых структур превращаются в неравномерные нагромождения; вся пластинка зоны роста утолщается, зона кальцификации слабо минерализуется, а в зоне оссификации формируется разреженная костная ткань. Новые трабекулы слабые и тонкие и при нагрузке сустава юста-эпифизарный отдел метафиза расширяется в форме чаши.

Происходящие вне зоны роста изменения и являются, по сути, остеомалацией. Редкие островки кости окружены широкими остеоидными перемычками, образующими дополнительные неминерализованные трабекулы, которые не обладают достаточной прочностью. Кортикальная пластинка тоже тоньше, чем в норме и может иметь признаки новых и старых стрессовых переломов. Если заболевание продолжается в течение длительного времени, возможны усталостные деформации костей: вдавление тазового



(а) (б)

7.13 Рахит. В странах с развитой системой здравоохранения связанный с питанием рахит встречается редко. При обследовании пятилетней девочки выявлен семейный рахит в связи с недостаточностью фосфора. Помимо выраженной деформации конечности непропорционально коротки (а). На рентгенограмме другого ребенка (б) с классическим рахитом из-за недоедания отчетливо заметны пластинки роста, расширяющиеся метафизы и искривление костей нижних конечностей.

кольца, изменение шеечно-диафизарного угла бедра (*coxa vara*), искривление диафизов бедренной и большеберцовой костей.

Помните, что даже легкая форма остеомалации может увеличивать риск переломов в сочетании с постменопаузальным или сенильным остеопорозом.

Клинические проявления рахита и остеомалации

В прошлом значительное большинство случаев рахита и остеомалации были обусловлены пищевым дефицитом витамина D и/или нехваткой солнечного света. Эти пациенты по-прежнему являются воплощением классической картины заболевания.

Дети. У младенцев с рахитом возможны тетанический тонус или конвульсии. Позднее родители могут заметить задержку развития, апатичность и вялость мышц. Ранние изменения скелета включают деформацию черепа (краниотабес) и утолщение коленных или голеностопных суставов или запястья из-за избыточного роста физеальных зон. Возможно укрупне-

ние реберно-хрящевых соединений («рахитические четки») и вдавленность латеральной стенки грудной клетки (гarrisonова борозда). Искривление дистального отдела голени может быть заметно в положении сидя или лежа с перекрещенными ногами. После того, как ребенок начинает вставать, деформация нижних конечностей усиливается, и отставание в росте становится очевидным. При тяжелом рахите возможны деформация позвоночника, *coxa vara* и искривления или переломы длинных трубчатых костей.

Взрослые. Остеомаляция у взрослых протекает более коварно, и пациенты могут жаловаться на боли в костях, пояснице и слабость в мышцах в течении многих лет прежде, чем будет поставлен диагноз. Коллапс тел позвонков вызывает снижение их высоты, и имевшиеся деформации такие как легкий кифоз или X-образные колени, возникшие, скорее всего, из-за рахита в детстве, могут усугубляться в позднем периоде жизни. Необъяснимые боли в тазобедренном суставе или в длинных трубчатых костях могут быть предвестниками усталостных переломов.

Рентгенография

Дети. При активном течении рахита на снимках выявляется утолщение и расширение ростковой пластины, чашеобразная деформация метафизов и в некоторых случаях искривление диафизов. При этом метафизы могут остаться аномально широкими и после излечения. Если кальций сыворотки остается сниженным постоянно, возможно наличие признаков вторичного гиперпаратиреоза: субпериостальная эрозия в об-

ласти максимально выраженного ремоделирования (медиальных стенок проксимального отдела плеча, шейки бедра, дистального отдела бедра и проксимального отдела большеберцовой кости, латеральных стенок дистального отдела лучевой и локтевой костей).

Взрослые. Классическое поражение при остеомаляции — зона разрыхления, тонкие поперечные полосы разрежения на фоне окружающей нормально выглядящей костной ткани. Эти зоны, наиболее выраженные в области диафиза длинных трубчатых костей и подмышечного края лопатки, возникают из-за неполных усталостных переломов, заживающих с недостаточной кальцификацией мозоли. Чаще, однако, это просто медленное разрушение структуры скелета, приводящее к двояковогнутой деформации позвонков из-за давления дисков, деформации таза в виде трилистника и спонтанным переломам ребер, ветвей лонной кости, шейки бедра или метафизов над и под коленным суставом.

Признаки вторичного гиперпаратиреоза обычно проявляются на средних фалангах пальцев и в тяжелых случаях в длинных трубчатых костях образуются так называемые «бурые опухоли».

Биохимия

Характерные изменения в плазме почти при всех типах связанных с дефицитом витамина D рахитов и остеомаляции заключаются в понижении уровней кальция и фосфатов, увеличения уровня щелочной фосфатазы и снижения уровня экскреции кальция в моче.

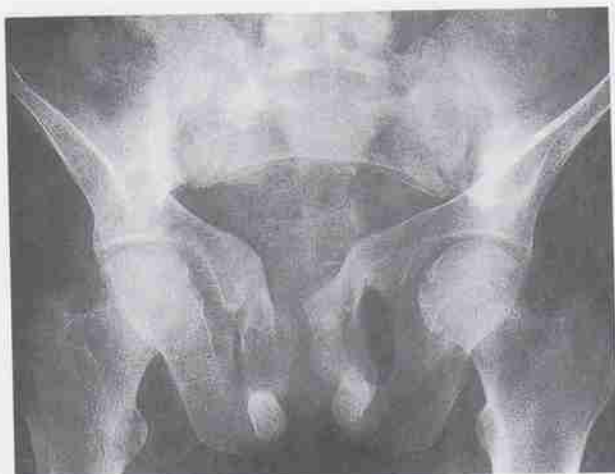


(а)

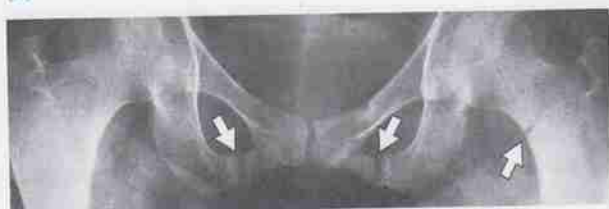


(б)

7.14 Рахит. Рентгенограммы из двух точек через пластику роста у ребенка с пищевым рахитом. Хорошо заметны такие типичные признаки как расширение пластинки роста и уплощение метафизов (а). После лечения началось заживление костей, но деформации все еще выражены (б).



(a)



(b)



(v)



(r)

7.15 Остеомаляция. Четыре характерных признака остеомаляции: (a) вдавление вертлужной впадины, придающее тазу форму трилистника; (b) зоны разрыхления в лонной кости и шейки левого бедра; (v) двояковыпуклый позвонок и (r) перелом в средней части диафиза длинной трубчатой кости после низкоэнергетической травмы (в данном случае кортикальный слой бедренной кости не толще скорлупы яйца).

При дефиците витамина D концентрация его 25-гидроксилированной формы также снижается. Показатель продуктов фосфата кальция (вычисляемый умножением концентраций фосфора и кальция, выраженных в миллимоль на литр), в норме составляющий 3, снижается при рахите и остеомаляции; значение менее 2,4 является диагностическим.

Биопсия кости

При четко выраженной клинической и рентгенологической картине диагноз очевиден. В менее типичных случаях ответ может дать биопсия. Включения остеоида более широкие и экстенсивные, проба с тетрациклиновым маркером выявляет дефективную минерализацию.

Лечение

Пищевая недостаточность витамина D (менее 100 МЕ/сут.) характерна для строгих вегетарианцев, пожилых людей, часто очень мало едящих, и встречается даже в целой популяции с традиционно малым содержанием витамина в пище. Если это дополняется недостатком солнечного света, возможно развитие рахита или остеомаляции. Антизагарные лосьоны или слишком закрытая одежда могут существенно снизить

ОСТЕОМАЛЯЦИЯ И ОСТЕОПОРОЗ

Обычно у стареющих женщин
Склонность к патологическим переломам
Сниженная плотность кости

Остеомаляция	Остеопороз
Состояние нездоровья	Обычное состояние
Генерализованная хроническая боль	Боль только после перелома
Мышечная слабость	Мышцы в норме
Зоны рыхлости	Без зон рыхлости
Повышена щелочная фосфатаза	ЩФ в норме
Уровень фосфора в сыворотке повышен	Уровень фосфора в норме

$\text{Ca} \times \text{P} < 2,4 \text{ ммоль/л}$

экспозицию ультрафиолета. Некоторые из этих проблем могут исправляться простыми мероприятиями.

Лечение витамином D (400–1000 МЕ/сут.) и добавками препаратов кальция обычно достаточно эффективно. Однако у пожилых людей часто требуются повышенные дозы витамина D (до 2000 МЕ/сут.).

Мальабсорбция кишечника — особенно нарушение всасывания жиров — может вызвать дефицит

витамина D (витамины D и жир абсорбируются только вместе). При назначении препаратов витамина D необходим усиленный прием жиров (50000 МЕ/сут.).

Оперативное лечение. При устойчивой деформации длинных трубчатых костей может потребоваться ношение брейсов или оперативной коррекции параллельно с медикаментозным лечением.

РАХИТ И ОСТЕОМАЛЯЦИЯ, РЕЗИСТЕНТНЫЕ К ВИТАМИНУ D

Существуют некоторые типы рахита и остеомалации, которые не лечатся физиологическими дозами витамина D. Хотя такие состояния достаточно редки, возможность их развития следует иметь в виду при неподдающихся традиционному лечению случаях.

Нарушения метаболизма 25-гидроксилированной формы витамина D в печени

Недостаточная конверсия или слишком быстрое разрушение 25-гидроксилированной формы витамина D в печени возможны при длительном приеме антиконвульсантов или рифампицина, при назначении этих препаратов рационально одновременное назначение препаратов витамина D в адекватной дозировке. Иногда подобное состояние наблюдается при тяжелой печеночной недостаточности. В данных случаях требуется назначение витамина D в очень больших дозировках.

Таблица 7.5. Характеристики различных типов рахита

	Дефицит витамина D	Почечные каналцы	Почечные клубочки
Семейный анамнез	-	+	-
Миопатия	+	-	+
Дефект роста	±	++	++
Сыворотка:			
Ca	↓	N	↑
P	↓	↓	↓
ЩФ	↑	↑	↑
Моча:			
Ca	↓	↓	↓
P	↓	↑	↓
Фиброзный остит	±	+	++
Прочее	Дефицит в пище или мальабсорбция	Аминоацидурия	Почечная недостаточность Анемия

N = норма; Ca = кальций; P = фосфор; ЩФ = щелочная фосфатаза

Нарушения метаболизма кальцитриола 1,25-дигидроксилированной формы витамина D

Почечная недостаточность. У пациентов с ранней почечной недостаточностью иногда развивается остеомалация; предположительно, это возникает



7.16 Рахит почечных каналцев — семейная гипофосфатемия. (а) Братья с деформацией коленей, на рентгенограммах (б) видны нарушенная околоэпифизарная кальцификация. (в) Другой пример рахита с гиперфосфатемией; по карте физического развития видно, что рост мальчика был ниже нормы, но после лечения витамином D и минеральным фосфатом произошло резкое улучшение.

вследствие снижения активности 1 α -гидроксилазы приводящего к дефициту 1,25-дигидроксилированной формы витамина D. Это состояние лечится препаратами 1,25-дигидроксилированной формы витамина D (или очень высокими дозами витамина D).

Витамин D зависимые рахит и остеомаляция. Редкими причинами недостаточности 1,25 дигидроксилированной формы витамина D являются два врожденных (аутосомно-рецессивных) расстройства.

Первый тип (псевдовитамин D дефицитный рахит) происходит из-за дефицита 1 α -гидроксилазы; у детей развивается очень тяжелый рахит и вторичный гиперпаратиреоз, вызывающие множественные переломы и генерализованную миопатию, а также гипоплазию эмали зубов. Такие пациенты требуют пожизненного лечения препаратами 1 α -гидроксилированной формы витамина D.

Второй тип витамин D-дефицитного рахита и остеомаляции резистентен к лечению как витамином D, так и кальцитриолом. Концентрация в плазме кальцитриола повышена, однако рецепторы витамина D на органах-мишенях (кишечника и костей) дефектны. Изменения в костях обычно проявляются в детском возрасте, но заболевание может возникнуть и у взрослых. Выявляются гипокальциемия и гиперпаратиреоз. Лечение препаратами витамина D или метаболитами в данном случае неэффективно, и пациентам может потребоваться пожизненная парэнтеральная терапия препаратами кальция.

Важно помнить, что при лечении таких пациентов высокими дозами кальцитриола возрастает риск развития гиперкальциемии, гиперкальциурии и нефрокальциноза: необходим регулярный контроль концентрации кальция в плазме, а в идеале лечение должно проводиться под наблюдением специалиста в этой области.

Гипофосфатемический рахит и остеомаляция. Хроническая гипофосфатемия встречается при ряде состояний с нарушением резорбции фосфатов в почечных канальцах. При этом уровень кальция нормальный, признаки гиперпаратиреоза отсутствуют, но страдает минерализация костной ткани.

Семейный гипофосфатемический рахит. В настоящее время это самая распространенная форма рахита во многих странах. Это связанное с X-хромосомой генетическое расстройство с доминантным наследованием признака, проявляющееся в младенчестве или вскоре после него и вызывающее деформацию нижних конечностей при несвоевременных диагностике и лечении.

В младенческом возрасте дети выглядят нормально, но когда они начинают ходить, развиваются деформации нижних конечностей (X-образные или O-образные ноги) и отставание в росте. Миопатия отсутствует. Рентгенография выявляет выраженные

изменения в эпифизах, но поскольку уровень кальция в плазме нормальный, признаки вторичного гиперпаратиреоза отсутствуют.

Во взрослом возрасте наблюдается склонность к образованию гетеротопных оссификатов вокруг крупных суставов и вдоль продольных связок позвоночника, что может вызвать развитие неврологических симптомов.

Лечение требует приема фосфатов (до 3 г/сут., для восполнения фосфатов выводимых с мочой) и высоких доз витамина D (для профилактики вторичного гиперпаратиреоза вследствие назначения фосфатов). *Если вместо описанного лечения пациент получает кальцитриол, следует контролировать концентрацию кальция в плазме, чтобы не допустить развития гиперкальциурии и нефрокальциноза.*

Лечение продолжается до окончания периода роста. При деформации скелета может потребоваться ношение ортезов или остеотомия.

При необходимости применения иммобилизации у детей прием препаратов витамина D должен быть временно прекращен для профилактики гиперкальциемии вследствие суммирования эффектов лечения и диффузной костной резорбции.

Гипофосфатемия во взрослом возрасте. Несмотря на редкость данного состояния, необходимо помнить возможности его возникновения при необъяснимой потере костной ткани и боли в суставах у взрослых. Заболевание эффективно лечится препаратами фосфатов, витамина D и кальция.

Тяжелые нарушения функции почечных канальцев могут приводить к широкому спектру биохимических изменений, включая хронический дефицит фосфатов и остеомаляцию. Если возникает ацидоз, он должен быть скорректирован; дополнительно может потребоваться заместительная терапия фосфатами наряду с витамином D и препаратами кальция.

Онкологическая остеомаляция. Гипофосфатемические витамин D резистентные рахит или остеомаляция могут быть вызваны определенными опухолями, особенно сосудистыми, такими как гемангиоэпителиома, а также фиброгистиоцитарными поражениями, такими как гигантоклеточная опухоль и пигментный виллезнодулярный синовит. Пациенты обычно уже взрослые, и остеомаляция может проявиться прежде, чем будет диагностирована опухоль. Клинические и биохимические проявления похожи на другие типы гипофосфатемических нарушений и предполагается, что в последнем случае, состояние вызывается фосфотонином. «Фосфотонин» является интегральным термином, объединяющим факторы, которые секретируются первично мезенхимальными опухолями, и повышающие экскрецию фосфатов (Sundaram и McCarthy, 2000). Удаление опухоли изменяет костный обмен; если невозможно удалить опухоль, назначается лечение по принципам, описанным выше.

ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ

Избыточная секреция паратиреоидного гормона (ПТГ) может быть первичной (обычно из-за аденомы и гиперплазии желез), вторичной (из-за персистирующей гиперкальцемии) или третичной (когда вторичная гиперплазия ведет к автономной гиперактивности).

Патология

Гиперпродукция ПТГ повышает концентрацию кальция в плазме путем стимуляции канальцевой абсорбции, всасывания кальция в кишечнике и костной резорбции. В итоге гиперкальцемия увеличивает клубочковую фильтрацию кальция, что ведет к гиперкальциурии, несмотря на усиленную канальцевую реабсорбцию. Содержание фосфатов в моче также повышено вследствие подавления их канальцевой реабсорбции. Главные эффекты этих изменений проявляются в почках: кальциноз, камнеобразование, рецидивирующие инфекции и снижения почечной функции. Может наблюдаться кальцификация мягких тканей.

Происходит общая потеря костной массы. В тяжелых случаях гиперактивность остеокластов приводит к субпериостальным эрозиям, образованию эндостальных полостей и замещению костного мозга сосудистыми грануляциями и соединительной тканью (фиброзный кистозный остейт). Геморрагии и гигантоклеточная реакция в фиброзной строме могут приводить к образованию коричневатых опухолеобразных масс, разжижение которых ведет к образованию наполненных жидкостью кист.

Первичный гиперпаратиреоз

Первичный гиперпаратиреоз обычно вызывается солитарной аденомой одной из малых паратиреоидных желез. Поражаются пациенты среднего возраста (40–65 лет), женщины страдают в два раза чаще, чем мужчины. В большинстве случаев течение бессимптомное, а диагноз определяется при неожиданном повышении концентрации кальция в плазме при обычном биохимическом анализе.

Клинические проявления

Симптомы и признаки, возникающие в основном из-за гиперкальцемии, включают анорексию, тошноту, боли в животе, депрессию, общее недомогание и мышечную слабость.

У пациентов может развиваться полиурия, камни в почках или нефрокальциноз из-за хронической кальциурии. Некоторые жалуются на боли в суставах вследствие хондрокальциноза. Поражение костей встречается редко (вероятно, менее 10%); это проявляется чаще генерализованным остеопорозом, чем классическими фиброзным остейтом, костными кистами или патологическими переломами.

Рентгенография

К типичным рентгенологическим проявлениям относят остеопороз (иногда с коллапсом тел позвонков) и области кортикальной эрозии. Гиперпаратиреоидные «бурые опухоли» следует учитывать в дифференциальной диагностике атипичных кистозоподобных поражений длинных трубчатых костей.



(a)

(b)

(v)

(r)

7.17 Гиперпаратиреоз. (a) У пациента с гиперпаратиреозом и остеопорозом позвоночника возникла боль в правой руке; при рентгенографии (b) выявлены эрозия кортикального слоя плечевой кости, а также (v) эрозии фаланг. (r) Другой случай, показывающий «бурые» опухоли и патологический перелом.

Классическим — и почти патогномичным — признаком, который обязательно нужно иметь в виду, является поднадкостничная кортикальная резорбция средних фаланг. Неспецифические признаки гиперкальцемии — это почечные камни, нефрокальциноз и хондрокальциноз.

Биохимические анализы

Возможны гиперкальцемия, гипофосфатемия и повышенная концентрация ПТГ в плазме. Щелочная фосфатаза в плазме повышается при фиброзном остейте.

Диагноз

Необходимо исключить другие причины гиперкальцемии (множественную миелому, метастатические поражения, саркоидоз), при которых уровень ПТГ, как правило, снижен. Гиперпаратиреоз также включают в дифференциальный диагноз при всех типах остеопороза и остеомалации.

Лечение

Лечение обычно консервативное и включает адекватную гидратацию и снижение приема кальция. Показаниями к паратиреоидэктомии являются выраженная гиперкальцемия без ремиссий, рецидивирующая мочекаменная болезнь, прогрессирующий нефрокальциноз и тяжелый остеопороз.

В послеоперационном периоде возрастает риск тяжелой гипокальцемии вследствие стремительного нового костеобразования («синдром голодной кости»). Необходимо срочное лечение одной из быстродействующих форм метаболитов витамина D.

ВТОРИЧНЫЙ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ

Избыточная секреция паратиреоидных желез является предсказуемым ответом на хроническую гипокальцемию. Поэтому вторичный гиперпаратиреоз обнаруживается при различных типах рахита и остеомалации и имеет некоторые рентгенологические признаки этих расстройств. Лечение направлено на первичное состояние.

ПОЧЕЧНАЯ ОСТЕОДИСТРОФИЯ

Пациенты с хронической почечной недостаточностью и сниженной скоростью клубочковой фильтрации подвержены риску развития диффузных изменений в костях, напоминающих другие состояния при которых нарушается костеобразование и минерализация. При

этом доминирующей картиной могут стать нарушения, возникающие при вторичном гиперпаратиреозе вследствие реабсорбции фосфатов, гиперкальцемии и недостаточной продукции кальцитриола, остеопорозе, остеомалации и, в тяжелых случаях, комбинации этих состояний. У пожилых пациентов эти изменения могут накладываться на проявления постменопаузального остеопороза; у других возможны сопутствующие изменения на фоне приема глюкокортикостероидных препаратов; у пациентов с терминальной стадией почечной недостаточности костные изменения могут быть усилены реабсорбцией алюминия или контаминацией диализирующих растворов.

Клинические проявления

Почечная недостаточность обычно развивается в течение нескольких лет до изменений костной ткани. У детей заболевание протекает намного тяжелее, чем у взрослых; обычно они низкорослые, с бледным одутловатым лицом и выраженными рахитическими деформациями с миопатией. Рентгенография выявляет расширение и неоднородность ростковых пластинок.

У детей старшего возраста при длительном течении заболевания может наблюдаться смещение эпифизов (эпифизеолиз). Остеосклероз наблюдается в основном в осевом скелете и наиболее характерен для молодых пациентов: в боковой проекции позвоночник выглядит как «полосатый свитер» из-за чередования полос повышенной и пониженной плотности кости.

Признаки вторичного гиперпаратиреоза у всех пациентов могут быть многочисленными и тяжелыми. Биохимические признаки выражаются низкой концентрацией кальция, высоким уровнем фосфатов в плазме и повышенным уровнем щелочной фосфатазы. Экскреция кальция и фосфатов с мочой снижена. Уровень ПТГ в плазме может повышаться.

Диагноз

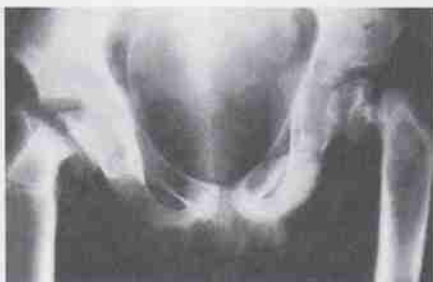
Точный диагноз, дифференциальная диагностика с другими метаболическими состояниями и подтверждение принадлежности к специфической категории нарушений требует кропотливого биохимического исследования и биопсии кости с количественной тетрациклиновой гистоморфометрией. Важно, чтобы были установлены основные метаболические изменения, так как это определяет выбор тактики лечения.

Лечение

Гиперфосфатемия и вторичный гиперпаратиреоз могут лечиться ограничением приема фосфора (например, приемом препаратов, связывающих фосфаты) и назначением витамина D или его аналогов. Недавно появился кальцимиметик — цинакальцет; такие препараты действуют непосредственно на паратиреоид-



(а)



(б)



(в)

7.18 Почечная клубочковая остео дистрофия. (а) У мальчика с хронической почечной недостаточностью развились тяжелые деформации бедер (б) и колен (в). Обратите внимание на смещение верхних эпифизов бедренной кости.

ные железы, повышая чувствительность кальциевых рецепторов и снижая уровень ПТГ в плазме. Однако биохимические изменения обычно более сложные, и лечение должно проводиться специалистом в этой области.

При необратимой почечной недостаточности может потребоваться гемодиализ или трансплантация почки.

При эпифизеолize применяются внутренняя фиксация, остаточную деформацию можно корректировать только при полном контроле над заболеванием.

ЦИНГА

Дефицит витамина С (аскорбиновой кислоты) может вызывать нарушения синтеза коллагена и формирование органического костного матрикса. Это приводит к остеопорозу, который у младенцев наиболее выражен в юкта-эпифизарных зонах кости. Характерны спонтанные кровотечения.

Дети могут быть раздражительны и анемичны. Отмечается рыхлость и кровоточивость десен. Поднадкостничные геморрагии вызывают мучительные боли



(а)



(б)



(в)

7.19 Цинга (а, б). Признак кольца на эпифизе и небольшие поднадкостничные кровоизлияния; (в) эпифиз бедренной кости смещен, поднадкостничное кровоизлияние кальцифицировалось.

и болезненность возле крупных суставов. Возможны переломы и эпифизеолиз.

На рентгенограммах выявляются генерализованная разреженность костей, наиболее выраженная в области метафизов длинных трубчатых костей. Физиологическая кальцификация в растущем хряще образует плотные поперечные полосы во вне эпифизарных зонах и вокруг центров окостенения эпифизов («признак кольца»). Возможны деформации или переломы метафизов. Субпериостальные гематомы проявляются в виде отежности мягких тканей или периостальной кальцификации.

Лечение заключается в приеме высоких доз витамина С.

ГИПЕРВИТАМИНОЗ

Гипервитаминоз А у детей связан с приемом повышенных доз витамина А; у взрослых данное состояние возникает достаточно редко за исключением полярников, употребляющих в пищу печень белых медведей. Отмечается боль в костях, головная боль и рвота из-за повышенного внутричерепного давления. На рентгенограмме выявляется повышенная плотность в области метафизов и субпериостальная кальцификация.

Гипервитаминоз D развивается в случае приема избыточных доз витамина D. Это приводит к ПТГ-подобным эффектам и таким образом, как и при соответствующей форме рахита, кальций вымывается из костей, однако это сопровождается метастатическим кальцинозом. При лечении следует подобрать соответствующую дозу витамина D, а ребенок должен получать пищу с низким содержанием кальция и обильное питье.

ФЛЮОРОЗ

Фтор применяется в очень низких концентрациях для снижения частоты зубного кариеса — в разведении одна часть к миллиону. При большей концентрации (2–4 на млн.) он может приводить к пятнистости зубов, довольно распространенному состоянию в тех частях света, где повышено содержание фтора в почве или питьевой воде. В некоторых районах, особенно в тех областях Индии или Африки, где концентрация фтора в питьевой воде может составлять свыше 10 на млн., хроническая интоксикация фтором (флюороз) эндемична и широко распространена. У пораженных флюорозом порой встречаются скелетные аномалии. Легкие изменения в костной ткани встречаются также у пациентов принимающих фторид натрия для лечения остеопороза.

Фтор напрямую стимулирует активность остеобластов; кристаллы фторапатита встраиваются в костную ткань, чрезвычайно усиливая устойчивость к остеокластической резорбции. Другие эффекты предположительно возникают из-за задержки кальция, ухудшения минерализации и вторичного гиперпаратиреоза. К характерным патологическим проявлениям в тяжелых случаях относятся субпериостальные разрастания новой костной ткани и остеосклероз, наиболее выраженный в позвонках, ребрах, костях таза, предплечий и нижних конечностей, наряду с гиперостозом мест прикреплений сухожилий, связок и фасций. Несмотря на явное утолщение и увеличение плотности костей прочность на разрыв снижается и при изгибе и скручивании легко возникают переломы.

Пациенты жалуются на боли в спине, боли в костях и тугоподвижность суставов. Осмотр может выявить утолщение трубчатых костей. Иногда первым клиническим проявлением может стать усталостный перелом. В самых тяжелых случаях возможно возникновение деформаций позвоночника и нижних конечностей; гиперостоз может приводить к сужению позвоночного канала и в конечном итоге к неврологическому дефициту.

Типичная рентгенологическая картина включает остеосклероз, разрастания остеофитов и гетеротопную оссификацию мест прикреплений связок и фасций. Наиболее выраженные изменения наблюдаются в позвоночнике, тазовых костях, которые становятся рентгенонепрозрачными.

При резко выраженных состояниях диагноз очевиден, однако из-за редкости это заболевания часто пропускается. Рентгенологические проявления в определенных локализациях могут быть спутаны с болезнью Педжета, идиопатическим гиперостозом скелета, почечной остеодистрофией или остеопетрозом.

Специфическое лечение отсутствует. После ликвидации источников фтора могут потребоваться годы для выведения его из организма. При явной остеомалиции и вторичном гиперпаратиреозе для лечения могут потребоваться препараты кальция и витамина D.

БОЛЕЗНЬ ПЕДЖЕТА (ДЕФОРМИРУЮЩИЙ ОСТЕИТ)

Болезнь Педжета характеризуется повышенным костным обменом и укрупнением и утолщением костей, но кости обладают патологической внутренней структурой и вследствие этого чрезвычайной ломкостью. Этническое и географическое распределение весьма своеобразно: заболевание относительно характерно для Северной Америки (частота составляет более 3% в возрасте после 40 лет), Британии, Восточной Европы и Австралии, но редко встречается в Азии, Африке и Среднем Востоке. Существует тенденция к семей-

ной заболеваемости. Причина неизвестна, хотя открытие включений в телах остеокластов предполагает присутствие вирусной инфекции (Rebel et al., 1980).

Патология

Заболевание может иметь моноочаговую или полиочаговую формы; в длинных трубчатых костях поражение начинается у метафиза и медленно распространяется в направлении диафиза, оставляя за собой измененную структуру кости. К характерным клеточным изменениям относится выраженное усиление активности остеокластов и остеобластов. Костный обмен ускорен, уровень щелочной фосфатазы в плазме растет (признак активности остеобластов) и в моче наблюдается повышенная экскреция гидроксипролина (признак активности остеокластов).

Во время остеолитической (или сосудистой) стадии происходит интенсивная резорбция существующей костной ткани гигантскими остеокластами, с заполнением выемок сосудистой соединительной тканью. В прилегающих областях остеобласты образуют новую незрелую и пластинчатую костную ткань, которая вновь подвергается атакам остеокластов.

Такая чередующаяся активность происходит одновременно на эндостальной и периостальной поверхностях, и таким образом, что кость утолщается, но структурно становится слабее и легко деформируется.

Постепенно активность остеокластов стихает, и области эрозий заполняются новой пластинчатой костью, оставляя неупорядоченную линию «цементирования», отмечающую границы предшествующей резорбции; такие «отметки» приводят к мраморности или мозаичности костной структуры при микроскопии. На поздней остеобластической стадии утолщенные кости становятся более склерозированными и ломкими.

Клинические проявления

Болезнь Педжета поражает в равной степени мужчин и женщин. Очень редко болеют пациенты до 50 лет, но начиная с этого возраста характерен рост встречаемости заболевания. Болезнь может в течение многих лет локализоваться в части или в целой кости, чаще всего в костях таза или большеберцовой кости, а также бедре, черепе, позвоночнике и ключице.

У большинства пациентов с болезнью Педжета течение бессимптомное, и диагноз ставится при рентгенографии по поводу другого состояния или случайного обнаружения повышенного уровня щелочной фосфатазы в плазме. При обращении к врачу пациенты жалуются на боль, деформацию или некоторые осложнения вследствие болезни.

Боли носят тупой постоянный характер, усиливаются в постели, когда пациент согревается, но редко бывают выраженными за исключением переломов или случаев, сочетающихся с саркомами.



7.20 Болезнь Педжета — гистология. Срез пораженной кости: мозаичный узор, вызванный чрезмерно активной резорбцией кости и костеобразованием. Трабекулы утолщены и как будто зацементированы. Часть поверхности изрыта активностью остеокластов, часть очерчена линиями остеобластов. В пространстве костного мозга содержатся фиброзно-сосудистая ткань.



7.21 Болезнь Педжета. Первый случай и современная фотография.

Деформации в основном наблюдаются на нижних конечностях. Длинные трубчатые кости изгибаются поперек оси механической нагрузки; таким образом, большеберцовая кость искривляется кпереди, а бедренная — кпереди и кнаружи. Конечность выглядит искривленной и утолщенной при пальпации, отмечается гипертермия кожи — отсюда термин «деформирующий остит». При поражении черепа он увеличивается; пациенты могут жаловаться на то, что

старая шляпа не подходит по размеру. Основание черепа уплощается (платибазия), создавая впечатление короткой шеи. При генерализованной форме пациент может выглядеть очень маленьким и похожим на обезьяну из-за искривленных ног и вынесенных вперед рук.

Компрессия черепных нервов может вести к ухудшению зрения, лицевому параличу, невралгии тройничного нерва и глухоте. Другим признаком глухоты может стать отосклероз. Утолщение позвонков может приводить к компрессии спинного мозга и нервных корешков.

Синдром обкрадывания, при котором кровоток отклоняется от внутренних органов к тканям скелета, может вызывать ухудшение мозгового кровообращения и ишемию спинного мозга. При наличии стеноза у пациентов развивается типичная симптоматика «спинальной хромоты» и слабость в нижних конечностях.

Рентгенография

Проявления настолько характерны, что диагноз редко вызывает сомнения. В период резорбтивной фазы возможны локальные области остеолиза; наиболее типичными являются поражения в виде языков пламени, распространяющиеся вдоль диафиза кости, или ограниченные очаги остеопороза в костях черепа (*osteoporosis circumscripta*). Позднее кости утолщаются и склерозируются с грубыми трабекулами. В бедре и большеберцовой кости образуются тонкие трещины на вогнутой поверхности — усталостные переломы, которые заживают, усиливая деформацию кости. Иногда диагноз можно поставить только после патологического перелома у пациента. Латентные очаги могут быть выявлены в виде очагов повышенной активности при радиоизотопном сканировании.

Биохимические исследования

Уровень кальция и фосфатов плазмы обычно в норме, хотя при иммобилизации может развиваться гиперкальцемия. Наиболее полезные рутинные тесты включают определение концентрации щелочной фосфатазы, что определяет активность остеобластов и степень тяжести заболевания, суточный гидроксипролин, что является показателем костной резорбции. N-телопептид мочи является чувствительным маркером костной резорбции и полезен в качестве показателя ответа на лечение.

Осложнения

Переломы. Переломы достаточно характерны, особенно в несущих нагрузку опорных длинных трубчатых костях. Переломы шейки бедра, как правило, вертикальные; переломы других локализаций имеют поперечную или частично косую направленность с плоскостью излома, похожей на срубленное дерево.

Переломы бедренной кости имеют высокую частоту несращений; при переломах шейки бедренной кости рекомендуется эндопротезирование, а для переломов диафиза показана ранняя внутренняя фиксация. Небольшие усталостные переломы могут быть очень болезненными; на рентгенограммах они напоминают зоны разрыхления за исключением того, что они располагаются на вогнутой поверхности.

Остеоартроз. Остеоартроз тазобедренного или коленного сустава является не более чем следствием патологической нагрузки из-за деформации кости; он редко возникает в тазобедренном суставе кроме случаев вовлечения безымянной кости таза. Рентгенологические изменения включают атрофический артрит с редкими участками ремоделирования, и на операции отмечается усиленное кровоснабжение сустава.

Компрессия нервов и стеноз спинального канала. Иногда это первое проявление заболевания, которое обнаруживается у пациента, с необходимостью радикального оперативного лечения. Локальная гипертрофия кости может приводить к потере слуха.

Саркома кости. Остеосаркома, развившаяся у пожилого пациента, почти всегда является следствием малигнизации болезни Педжета. Частота злокачественного перерождения приблизительно составляет 1%. Подозрения возникают во всех случаях усиления болезненности, отека и напряжения пораженной кости. В редких случаях саркома является первым проявлением болезни Педжета. Прогноз крайне неблагоприятный.

Недостаточность сердечного выброса. Несмотря на редкость, это существенное общее осложнение, вызываемое длительным усилением костного кровотока.

Гиперкальцемия. Гиперкальцемия может возникать, если пациент иммобилизован в течение длительного времени.

Несмотря на все эти осложнения, пациенты с болезнью Педжета могут долго иметь удовлетворительное состояние и достигают преклонного возраста.

Лечение

Большинство пациентов с болезнью Педжета не имеют каких-либо симптомов и не нуждаются в лечении. Иногда присутствует боль, больше связанная с артритом, чем с наличием данного заболевания, которая отвечает на терапию НПВС.

Показаниями к специфическому лечению являются: персистирующая боль в кости; повторные переломы; неврологические осложнения; недостаточность сердечного выброса; гиперкальцемия вследствие им-



7.22 Болезнь Педжета. (а) Деформация большеберцовой кости, вызванная болезнью Педжета. (б) Рентгенограмма показывает, что кость утолщена, огрублена и изогнута. Осложнения включают (в) эрозивный артрит в ближайшем суставе, (г) перелом и (д) остеосаркому пораженной кости.

мобилизации; несколько месяцев до и после крупной операции на костях при повышенном риске массивного кровотечения.

Препараты снижающие костный обмен, особенно кальцитонин и бисфосфонаты, наиболее эффективны при активной форме заболевания и повышенном костном обмене.

Кальцитонин — наиболее широко применяемый препарат. Он снижает костную резорбцию путем уменьшения активности и количества остеокластов; снижаются уровень щелочной фосфатазы плазмы и уровень гидроксипролина в моче. Кальцитонин лосося более эффективен, чем формы свиного кальцитонина. Подкожные инъекции 50–1000 МРС единиц назначаются ежедневно до купирования болевого синдрома и снижения и стабилизации уровня щелочной фосфатазы плазмы. Поддерживающие инъекции раз или дважды в неделю могут понадобиться на неопределенный срок, однако некоторые эксперты

советуют прекратить прием лекарств и возобновить лечение в случае рецидива симптомов. Также кальцитонин может назначаться в форме назального спрея.

Бисфосфонаты связывают кристаллы гидроксиапатита, ингибируя скорость их роста и резорбции. Утверждается, что снижение костного обмена вследствие их приема связано с формированием пластинчатой, нежели незрелой кости и даже после прекращения приема препаратов возможна продолжительная ремиссия (Bickerstaff et al., 1990). Этидронат может приниматься перорально натощак, но дозировка должна сохраняться низкой (5 мг/кг массы тела в день до 6 месяцев) с одновременным приемом витамина D и препаратов кальция, чтобы снижение минерализации кости не привело к остеомалиции. Новые бисфосфонаты, например, алендронат или памидронат не имеют таких недостатков, поэтому их следует применять как препараты выбора; они вызывают ремиссию даже после коротких одно- или двухнедельных курсов.



7.23 Болезнь Педжета (а, б). В этом раннем случае данные рентгенографии почти в норме, но при скинтиграфии этой же бедренной кости выявлены отклонения. (в) Области остеопении в форме языков пламени.

Оперативное лечение. Основным показанием к оперативному лечению являются патологические переломы, которые (в длинных трубчатых костях) требуют внутренней фиксации. При лечении перелома следует использовать возможность коррекции деформаций. Другими показаниями к операции являются остеоартроз с болевым синдромом (тотальное эндопротезирование сустава), ущемление нерва (декомпрессия) и тяжелый стеноз спинномозгового канала (декомпрессия). *Осторожно* — *вероятная кровопотеря может стать чрезмерной.*

Остеосаркома при ранней диагностике может быть операбельной, однако в целом прогноз неблагоприятный.

ЭНДОКРИННЫЕ НАРУШЕНИЯ

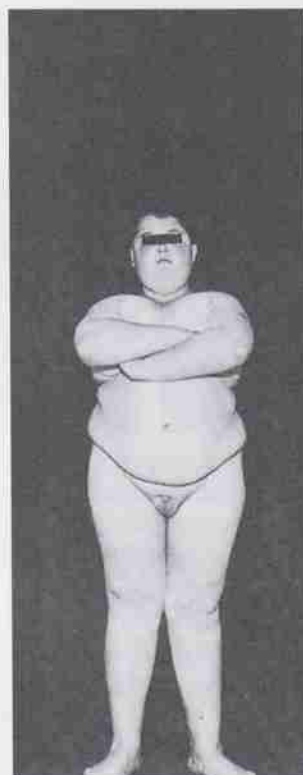
Эндокринная система играет важную роль при росте и взрослении скелета, а также в поддержании костного обмена. Передняя доля гипофиза напрямую влияет на рост; она также контролирует активность щитовидной железы, половых желез и коры надпочечников, каждый из которых имеет свое влияние на костную ткань, и сам гипофиз реагирует на стимулы обратной связи от этих желез. Эти различные механизмы фактически представляют собой части интерактивной системы, в которой равновесие важнее, чем конкретная активность каждой отдельно взятой железы. К примеру, гипофизарный гормон роста стимулирует клеточную пролиферацию и рост на уровне пластин роста. Половые гормоны стимулируют созревание и замыкание ростковой пластины. Пока гипофиз проявляет высокую активность, кости растут в длину; после наступления половой зрелости повышенная активность половых гормонов «включает» обратную связь с гипофизом и напрямую прерывает дальнейший рост физисов (ростковых пластин).

При нарушении равновесия системы развиваются патологические изменения. Они, как правило, сложные с многоуровневой дисфункцией вследствие патологических, во-первых, местных эффектов вызываемых эндокринными железами (например, сдавление черепных нервов при аденоме гипофиза), во-вторых, при избыточной или недостаточной секреции пораженного гипофиза, и, в-третьих, при избыточной или недостаточной секреции других желез, которые напрямую зависят от первичной дисфункции гипофиза.

Упрощенные описания таких состояний представлены ниже.

Дисфункция гипофиза

Задняя доля гипофиза не влияет на состояние скелетно-мышечной системы.



(а)



(б)

7.24 Эндокринные нарушения. (а) Гипопитуитаризм: 12-летний мальчик с несомненными признаками синдрома Фрелиха. (б) Гиперпитуитаризм: 16-летний великан страдает от аденомы гипофиза.

Передняя доля ответственна за секрецию гипофизарного гормона роста, также как и тиреотропного, гонадотропного и адренокортикотропного гормонов. Патологические изменения могут влиять на продукцию некоторых гормонов, но не всех, поэтому в данном случае не возникает однозначная картина дефицита или гиперфункции гипофиза. Кроме того, клинические проявления частично определяются стадией зрелости скелета, во время которой проявляются патологические изменения гипофиза.

Гипопитуитаризм

Гипосекреция передней доли гипофиза может вызываться такими поражениями, как инфаркт или кровоизлияние в гипофиз, инфекция или внутригипофизарная опухоль, или новообразованиями (такими как краниофарингиома), давящими на переднюю долю гипофиза. В некоторых случаях возможно также присоединение симптомов дисфункции задней доли, например, несахарный диабет; объемные образования в черепе могут приводить к симптомам повышенного внутричерепного давления, таким как головная боль или дефекты полей зрения.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Дети. В детском возрасте и у подростков выделяют два типа расстройств. При синдроме Лорена основной признак — нарушение роста. Туловище имеет нормальные пропорции, однако ребенок отстает в росте (пропорциональный дwarfизм). Половое развитие может не нарушаться. Должна быть проведена дифференциальная диагностика этого состояния с другими причинами низкого роста: наследственная или конституциональная низкорослость, которая не так выражена; детские болезни или нарушения питания; рахит, а также различные дисплазии костей, приводящие к диспропорциональному дwarfизму.

При адипозогенитальном синдроме Фрелиха проявления включают дефицит половых гормонов. Характерна задержка созревания скелета с ожирением и незрелостью вторичных половых признаков. Слабость зон роста, сочетающаяся с непропорциональным ожирением, может приводить к эпифизеолизу проксимального или дистального отделов бедра.

Взрослые. Пангипопитуитаризм вызывает различные симптомы и признаки, включая дефицит кортизола и половых гормонов. Из важных для скелета проявлений выделяют преждевременный остеопороз.

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Лабораторные исследования должны включать анализы направленные на непосредственную оценку гормональной функции.

Рентгенография черепа может выявить расширение гипофизарной ямки и эрозию прилежащих костей.

При КТ и МРТ может быть выявлена опухоль.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение будет зависеть от причины и степени дwarfизма. При обнаружении опухоли она может быть удалена или подвергнута абляции. Внимание: резкое снижение функции гипофиза после удаления опухоли может привести к эпифизеолизу проксимального эпифиза бедра. Осведомленность о подобном риске способствует ранней диагностике и, при необходимости, успешному хирургическому лечению эпифизеолиза.

Дефицит гормонов роста эффективно устраняется назначением синтетического гормона роста (соматотропина). Ответ на терапию проверяется по графикам скорости роста.

Гиперпитуитаризм

Избыточная секреция гипофизарного соматотропина происходит при образовании ацидофильной аденомы гипофиза. Однако в редких случаях гормон роста выделяется опухолями поджелудочной железы и других органов. Клинические проявления варьируют в соответствии с возрастом начала заболевания.

Гигантизм. Избыточная секреция гипофизарного соматотропина в детском и подростковом возрасте вызывает чрезмерный рост всего скелета. Заподозрить наличие этого состояния можно довольно рано, поэтому развитие ребенка должно сопровождаться регулярным клиническим и рентгенологическим обследованием. Кроме чрезмерного роста у пациента может развиваться деформация тазобедренных суставов вследствие эпифизеолиза проксимального отдела бедренной кости. Возможны умственная отсталость и половая незрелость.

Лечение направлено на раннее удаление опухоли гипофиза.

Акромегалия. Избыточная секреция гипофизарного гормона роста у взрослых вызывает увеличение костей и мягких тканей, но без такого выраженного удлинения, как при гигантизме. Кости скорее утолщаются, чем удлиняются, вследствие аппозиционного роста; отмечается гипертрофия суставного хряща, которая ведет к укрупнению суставов. Кости, такие как нижняя челюсть, ключица, ребра, грудина и лопатка, с развитием вторичных центров оссификации в подростковом возрасте или начальном периоде зрелости, могут расти дольше, чем обычно. Утолщение костей черепа, надбровных дуг, гипертрофия нижней челюсти и увеличение носа, губ и языка приводит к характерным чертам лица при акромегалии. Грудная клетка широкая и бочкообразная, кисти и стопы огромные. Утолщение костных концов может приводить к вторичному артрозу. Около 10% пациентов с акромегалией поражаются диабетом, сердечно-сосудистые заболевания встречаются у них чаще, чем в общей популяции.

Лечение возможно в некоторых случаях; показанием к операции является наличие опухоли в детском возрасте или компрессия черепных нервов в любом возрасте. Трансфеноидальная операция часто успешна при условии, что диагноз поставлен достаточно рано и опухоль имеет небольшие размеры. В легких случаях акромегалия может быть излечена назначением супрессоров гормона роста (аналогов соматостатина или бромкриптина, агониста допамина).

АДРЕНКОРТИКАЛЬНАЯ ДИСФУНКЦИЯ

Кора надпочечников секретирует и минералокортикостероиды (альдостерон), и глюкокортикостероиды (кортизол). Последние значительно влияют на костный и минеральный метаболизм, подавляют активность остеобластов, снижают абсорбцию кальция, усиливают его экскрецию и повышают активность ПТГ. Костная резорбция увеличивается, а костеобразование подавляется.

Синдром Кушинга (гиперкортицизм)

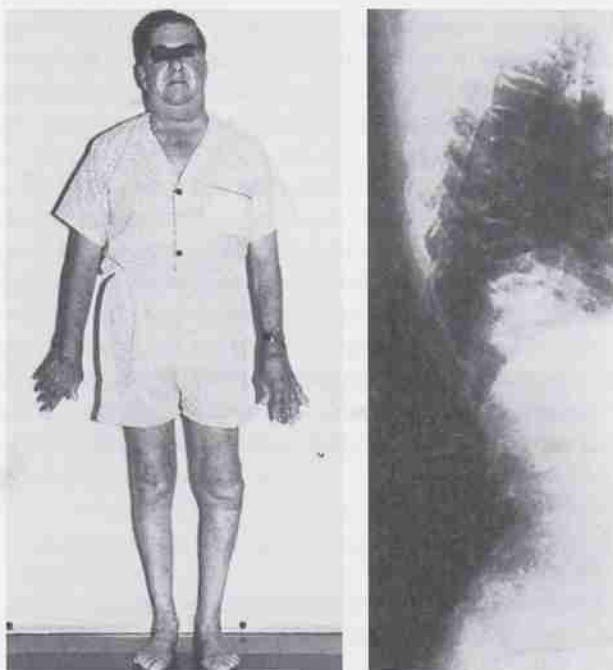
Избыток глюкокортикостероидов может вызываться повышенной гипофизарной секрецией адренокортикотропного гормона (АКТГ) при болезни Кушинга, независимой чрезмерной секрецией корой надпочечников (обычно при стероид-секретирующих опухолях) или массивной терапией глюкокортикостероидами (вероятно, наиболее частая причина). Вне зависимости от этиологического фактора, клиническая картина очень схожая и, как правило, именуется синдромом Кушинга.

У пациентов имеются характерные проявления: одутловатое «лунообразное» лицо, достаточно тучное туловище, часто со стриями в области живота. Однако при этом ноги достаточно тонкие, и может иметься слабость и гипотрофия в проксимальных отделах.

Рентгенография выявляет генерализованный остеопороз; характерны переломы позвонков и шейки бедра. КТ может выявить опухоль коры надпочечников.

Биохимические анализы обычно в норме, но отмечается незначительное повышение кальция в моче.

К возможным ортопедическим проблемам относят разнообразные состояния: замедленное заживления переломов и ран, слабые шансы для применения внутренней фиксации на костной ткани, несостоятельность ран и уровень инфекции выше, чем обычно и пациенты, как правило, хуже реабилитируются.



(a)

(b)

7.25 Синдром Кушинга. (a) Пациент с ревматоидным артритом, длительное время принимающий кортикостероиды. (b) На рентгенограмме кости выглядят безжизненными, видны компрессионные переломы на нескольких уровнях.

Профилактика заключается в системном применении стероидов только по строгим показаниям и в минимально возможных дозировках. При продолжающемся лечении дополнительно назначаются витамин D и препараты кальция (не менее 1500 мг/сут.). У пожилых мужчин и женщин в менопаузе важна гормонозаместительная терапия. Бисфосфонаты также могут эффективно применяться для снижения скорости потери костной массы и профилактики переломов вследствие остеопороза.

Лечение включает ведение переломов и общие меры по купированию болевого синдрома. При выявлении опухоли может потребоваться хирургическое удаление.

Дисфункция щитовидной железы

Гипотиреоз

Гипотиреоз принимает различные формы в зависимости от возраста, в котором начинается заболевание.

Врожденный гипотиреоз (кретинизм) может возникать при патологическом развитии щитовидной железы, но также он встречается в эндемичной форме на территориях с дефицитом йода. При отсутствии немедленного лечения (а диагноз при рождении поставить не просто!) у ребенка отмечается выраженное отставание в росте и возможны проблемы с обучением. При рентгенографии может быть выявлена беспорядочная оссификация в ростковых пластинках. Проводится лечение гормоном щитовидной железы.

Ювенильный гипотиреоз протекает менее тяжело, чем врожденный тип. Рост и половое созревание задерживаются, и дети могут быть умственно отсталыми. На рентгенограммах выявляется типичная фрагментация эпифизов. Лечение тироксином может вызвать регресс симптомов.

Гипотиреоз у взрослых (микседема) может развиваться в результате какого-либо первичного заболевания щитовидной железы (включая болезнь Хасимото) или ятрогенной супрессии вследствие лечения тиреотоксикоза. Начало заболевания медленное, и длительное время симптомы могут быть неспецифическими, такими как увеличение веса, общая слабость и депрессия. Поздние осложнения включают глухоту, истончение волос, мышечную слабость, ущемление нервов и боли в суставах, в некоторых случаях сочетающиеся с отложением солей дигидрата пирофосфата кальция.

Лечение тироксином эффективно и назначается пожизненно.

Гипертиреоз

Гипертиреоз важная причина остеопороза.

БЕРЕМЕННОСТЬ

Беременность едва ли можно отнести к эндокринным расстройствам. Однако часто у беременных женщин развиваются симптомы нарушений в опорно-двигательной системе, отчасти вызванные гормональными изменениями; другие связаны с увеличением веса и изменением осанки.

Боли в спине характерны на поздних сроках. Вероятная причина — усиление поясничного лордоза, и в этом случае помогают специальные упражнения. Кроме того, развивается гипермобильность крестцово-подвздошных сочленений из-за секреции релаксина и это тоже может иметь значение в развитии болевого синдрома. Боли в спине могут сохраняться после родов, и на рентгенограммах выявляется склероз вблизи от крестцово-подвздошных сочленений — склерозирующий остеомиелит подвздошной кости. Это, по всей вероятности, происходит из-за увеличения нагрузки или микротравм костей, связанных с нестабильностью в крестцово-подвздошных сочленениях.

Синдром карпального канала считается характерным состоянием; возможной причиной является задержка оттока жидкости и отечность мягких тканей. Следует избегать оперативного лечения; симптоматика может быть купирована шинированием лучезапястного сустава, и синдром не рецидивирует после завершения беременности.

Ревматические заболевания имеют нетипичные проявления при беременности. Пациентки с ревматоидным артритом часто отмечают существенное улучшение, в то время как у больных системной красной волчанкой иногда развивается тяжелое обострение заболевания.

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- Bickerstaff DR, Douglas DL, Burke PH *et al.* Improvement in the deformity of the face in Paget's disease treated with diphosphonates. *J Bone Joint Surg* 1990; **72B**: 132–6.
- Black DM, Cummings SR, Karpf DB *et al.* Randomised trial of effect of alendronate on risk of fracture in women with existing vertebral fractures. *Lancet* 1996; **348**:1535–41.
- Black DM, Bilezikian JP, Ensrud KE *et al.* One year of alendronate after one year of parathyroid hormone. *N Engl J Med* 2005; **353**: 555–65.
- Boyce BF, Xing L. Biology of RANK, RANKL and osteoprotegerin. *Arthritis Res Ther* 2007; **9 (Suppl 1)**: S1.
- Brighton CT, McCluskey WP. Cellular response and mechanisms of action of electrically induced osteogenesis. In *Bone and Mineral Research* 4th ed Peck WA. Elsevier, Amsterdam 1986.
- Chapuy MC, Arlot ME, Delmas PD *et al.* Effect of calcium and cholecalciferol treatment for three years on hip fractures in elderly women. *BMJ* 1994; **308**: 1081–2.
- Cummings SR, Black DM, Nevitt MC *et al.* Bone density at various sites for prediction of hip fractures. *Lancet* 1993; **341**: 72–5.
- El Hajj Fuleihan G, Testa MA, Angell JE *et al.* Reproducibility of DXA absorptiometry: a model for bone loss estimates. *J Bone Miner Res* 1995; **10**: 1004–14.
- Geneant HK, Engelke K, Fuerst T *et al.* Noninvasive assessment of bone mineral and structure: State of the art. *J Bone Miner Res* 1996; **11**: 707–30.
- Hahn TJ. Drug-induced disorders of vitamin D and mineral metabolism. *Clin Endocrinol Metab* 1980; **9**: 107–29.
- Horowitz MC. Cytokines and estrogen in bone: antiosteoporotic effects. *Science* 1993; **260**: 626–27.
- HYP Consortium. A gene (PEX) with homologies to endopeptidases is mutated in patients with X-linked hypophosphatemic rickets. *Nat Genet* 1995; **11**: 130–6.
- Lieberman UA, Downs RW Jr, Dequeker J *et al.* Effect of oral alendronate on bone mineral density and the incidence of fractures in postmenopausal osteoporosis. *N Engl J Med* 1995; **333**: 1437–43.
- Lindsay R, Hart DM, Clark DM. The minimum effective dose of estrogen for prevention of postmenopausal bone loss. *Obstet Gynecol* 1984; **63**: 759–63.
- Masud T, Mootoosamy I, McCloskey EV *et al.* Assessment of osteopenia from spinal radiographs using two different methods: the Chingford study. *Br J Radiol* 1996; **69**:451–6.
- McClung MR, Lewiecki ME, Cohen S *et al.* Denosumab in postmenopausal women with low bone mineral density. *N Engl J Med* 2006; **354**: 821–31.
- Mirsky EC, Einhorn TA. Bone densitometry in orthopaedic practice. *J Bone Joint Surg* 1998; **80A**: 1687–98.
- Nesbitt T, Drezner MK. Hepatocyte production of phosphatonin in HYP mice. *J Bone Miner Res* 1996; (**Supplement 1**): S136.
- Pak CYC, Sakhall K, Adams-Huet B. Treatment of postmenopausal osteoporosis with slow-release sodium fluoride. *Ann Intern Med* 1995; **123**: 401–8.
- Parfitt AM. Bone remodelling: relationship to the amount and structure of bone, and the pathogenesis and prevention of fractures. In *Osteoporosis* eds Riggs BL, Melton LJ III, Raven Press, New York, pp. 45–93 1988.
- Peck WA, Woods WL. The cells of bone. In *Osteoporosis* eds Riggs BL, Melton LJ III, Raven Press, New York, pp. 1–44 1988.
- Rebel A, Basle M, Poulard A *et al.* Towards a viral aetio — logy for Paget's disease of bone. *Metab Bone Dis Relat Res* 1980; **3**: 235–8.
- Rihn JA, Gates C, Glassman SD *et al.* The use of bone morphogenetic protein in lumbar spine surgery. *J Bone Joint Surg* 2008; **90A**: 2014–25.
- Rosen HN, Dresner-Pollak R, Moses AC *et al.* Specificity of urinary excretion of cross-linked N-telopeptides of type I collagen as a marker of bone turnover. *Calcif Tiss Int* 1994; **54**: 26–9.
- Schnitzler CM, Solomon L. Osteomalacia in elderly white South African women. *S Afr Med J* 1983; **64**: 527–30.
- Seeman E. Periosteal bone formation — a neglected determinant of bone strength. *N Engl J Med* 2003; **349**: 320–23.
- Skerry TM, Bitensky L, Chayen J, Lanyon LE. Early strain-related changes in enzyme activity in osteocytes following bone loading in vivo. *J Bone Miner Res* 1989; **4**: 783–788.

- Solomon L. Fracture of the femoral neck in the elderly. Bone ageing or disease? *S Afr J Surg* 1973; **11**: 269-79.
- Solomon L. Osteoporosis and fracture of the femoral neck in the South African Bantu. *J Bone Joint Surg* 1968; **50B**: 2-13.

- Sundaram M, McCarthy M. Oncogenic osteomalacia. *Skeletal Radiol*, 2000; **29**: 117-124.
- Urist MR. Bone: formation by induction. *Science* 1965; **150**: 893-9.

Генетические нарушения, дисплазии скелета и пороки развития

8

Deborah Eastwood, Louis Solomon

Существует ряд заболеваний, в которых генетические факторы не играют роли — они только создают благоприятный фон для развития патологических изменений. Однако иногда генетические дефекты являются одним из ведущих — если не единственным — определяющим фактором развития аномалии, проявляющейся при рождении (например, ахондроплазии) или с течением времени (например, хорей Гентингтона). Такие патологические состояния могут быть разделены на три большие группы: **хромосомные нарушения, моногенные наследственные заболевания и полигенные (мультифакторные) наследственные заболевания**. Различные аномалии также могут возникнуть в результате повреждения растущего эмбриона. Многие из вышеперечисленных патологических состояний затрагивают костно-мышечную систему, провоцируют развитие **хрящевой и костной дисплазии** (аномальный рост и/или аномальное формирование кости), **пороков развития** (например, отсутствие или удвоение определенных сегментов), **структурных дефектов развития соединительной ткани**. В некоторых случаях обнаруживаются специфические метаболические расстройства.

Генетическое влияние также вносит свой вклад в развитие многих приобретенных заболеваний. Например, этиологическими факторами развития остеопороза по праву считаются множество эндокринных, алиментарных и внешних факторов, в то время как исследования близнецов показывают существенное сходство костной массы между монозиготными близнецами в отличие от дизиготных близнецов.

Прежде чем рассматривать широкий круг нарушений развития, будет полезно вспомнить некоторые общие аспекты генетических аномалий.

ГЕНОМ ЧЕЛОВЕКА

Все клетки (за исключением половых) в организме человека содержат в ядре по 46 хромосом, каждая из которых состоит из одной молекулы дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК). Установлено, что эта

молекула, «несущая в себе жизнь», длиной несколько сантиметров в развернутом виде, представляет собой двухцепочечную нить, тысячи различных сегментов которой являются отдельными генами. Небольшое количество ДНК находится также в митохондриях клеток, это митохондриальная ДНК.

Каждый ген представляет собой группу нуклеотидов, а каждый нуклеотид состоит из дезоксирибозы, молекулы фосфата и пуринового (аденина или гуанина) или пиримидинового основания (тимина или цитозина). Некоторые гены имеют относительно большой размер, другие — намного меньший. Гены являются основными единицами наследуемой биологической информации, и каждый из них кодирует синтез определенного белка. Совокупность всех генов представляет собой *геном*, который несет информацию о жизненном цикле клетки, ее специализации и функции.

Хромосомы могут быть обнаружены и подсчитаны при микроскопическом исследовании специально подготовленных клеток крови или образцов тканей. *Кариотип* клетки определяется ее хромосомным набором. *Соматические (диплоидные) клетки* имеют 46 хромосом. Сорок четыре хромосомы носят название *аутосомных*, составляют 22 гомологичные пары с соответствующим им порядковым номером, в которой одна хромосома получена от матери, а другая — от отца; обе хромосомы в паре несут один и тот же тип генетической информации. Оставшиеся две хромосомы носят название *половых*. Кариотип женщины отличается от кариотипа мужчины тем, что в его состав входят две половые X хромосомы (по одной от каждого из родителей), а в кариотип мужчины — одна X-хромосома от матери и одна Y-хромосома от отца. *Клетки зародышевой линии* (яйцеклетки и сперматозоиды) имеют гаплоидный набор хромосом (двадцать две аутосомных и одну половую X или Y хромосому). При правильном количестве в клетке *набор* хромосом называется *эуплоидным*; аномалии количества хромосом носят название *анеуплоидии*.

Генетические исследования сложны и включают в себя составление карт молекулярной последовательности специальными методами после фрагментации

цепочки ДНК посредством ферментов-рестриктаз. Каждый ген находится в определенной точке, или *локусе*, определенной хромосомы. Так как каждая хромосома имеет аналогичную пару, каждый ген имеет два варианта или две *аллели* в локусе (материнскую и отцовскую). Если две аллели, кодирующие какой-то определенный признак, являются идентичными, организм считается *гомозиготным* по данному признаку. Если аллели отличны друг от друга, организм считается *гетерозиготным*. Некоторые хромосомы содержат информацию только о нескольких генах (например, хромосомы 13, 18 и 21), тогда как другие несут в себе значительно большую информацию (например, 17, 19 и 22 хромосомы).

Полный набор генов отдельного индивидуума называют *генотипом*. Сформировавшийся организм — *фенотип* — продукт взаимодействия унаследованных признаков и влияния окружающей среды.

Важная часть уникального генотипа каждого человека — главный комплекс гистосовместимости (МНС), также известный как система человеческого лейкоцитарного антигена (HLA). Он представляет собой кластер генов в шестой хромосоме, ответственных за иммунологическую специфичность. Белки, кодируемые вышеупомянутыми генами, фиксированы на поверхности клетки и выступают в качестве белков-шаперонов для чужеродных антигенов, которые должны быть задержаны системой HLA, прежде чем эти антигены будут распознаны и захвачены Т-клетками организма. Белки HLA могут быть идентифицированы посредством проведения ряда серологических тестов и распознаны в соответствии с их локусами в коротком плече шестой хромосомы. HLA-типирование имеет особенно важное значение при трансплантации тканей: принятие или отторжение пересаженных тканей зависит от степени соответствия между генами HLA донора и реципиента.

Генетические мутации

Мутацией называется любое стойкое изменение структуры ДНК. Такие изменения в соматической клетке характерны для новообразований. В клетках зародышевой линии мутации вносят вклад в популяционное разнообразие. Некоторые гены имеют множество вариантов (или мутаций) и проект «Геном человека» (The Human Genome Project, HGP) обнаружил тысячи вариантов однонуклеотидного полиморфизма (Single Nucleotide Polymorphism, SNPs).

Точечные мутации. Замена одного нуклеотида является наиболее распространенным типом мутации. Последствия могут варьировать от создания более полезного белка до продукции нового, но нефункционирующего протеина или вообще невозможности синтезировать белок; итог таких мутаций может быть совместим с вполне нормальной жизнью либо стать летальным.

Делеция/инсерция. Удаление или вставка сегмента в цепочке ДНК может привести к синтезу необычного белка, возможно, более эффективного с точки зрения функции либо нефункционального или вообще обладающего губительным эффектом на ткани и функцию (например, синтез укороченной цепи белка дистрофина при мышечной дистрофии Беккера).

ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Любое нарушение количества или структуры генетического материала может привести к развитию болезни. Выделяют три большие группы наследственных болезней с точки зрения этиологического фактора: хромосомные нарушения, моногенные наследственные заболевания и полигенные или мультифакторные заболевания.

Хромосомные нарушения. Увеличение, уменьшение числа и структуры хромосом обычно имеет серьезные последствия. Пораженный плод будет мертворожденным, либо ребенком с тяжелыми физическими и умственными отклонениями. У живорожденных младенцев существует малое количество хромосомных нарушений с выраженной ортопедической патологией: *синдром Дауна* (трисомия 21 хромосомы), *синдром Тёрнера* (моносомия X хромосомы) и *синдром Клайнфельтера*, при котором имеется одна Y и несколько X хромосом.

Моногенные наследственные заболевания. Генная мутация может произойти путем вставки, удаления, подмены или слияния кода аминокислот или нуклеотидов в цепи ДНК. Такие патологические изменения могут иметь серьезные последствия для роста хрящевой ткани, коллагеновых структур, моделирования матрикса и метаболизма клеток костного мозга. Генная аномалия передается следующим поколениям согласно законам Менделя (см. ниже). Описаны тысячи моногенных наследственных заболеваний, на которые приходится свыше 5% детской смертности, хотя такие больные редко встречаются в ортопедической практике.

Полигенные и мультифакторные заболевания. Многие обычные признаки (например, телосложение) являются результатом взаимодействия нескольких генетических факторов и влияния внешней среды. Аналогичным образом определенные заболевания имеют соответствующий полигенный фон, и некоторые из них возникают только тогда, когда генетическая предрасположенность взаимодействует с конкретным экзогенным «триггером». *Подагра*, к примеру, более распространена в семьях с гиперурикемией: уровень мочевой кислоты плазмы — полигенный

признак, отражающий взаимодействие нескольких генов. Он также зависит от рациона питания и может быть повышен после периода злоупотребления определенными продуктами. И, наконец, легким ударом пальцем ноги о препятствие можно спровоцировать острый приступ подагры.

НЕГЕНЕТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ РАЗВИТИЯ

Многие аномалии развития происходят спорадически, не являясь следствием генетической предрасположенности. Этиология большинства из них неизвестна. Но установлено, что причины развития некоторых из них связаны с определенными тератогенными агентами, повреждающими эмбрион или плаценту в течение первых нескольких месяцев беременности. Известными тератогенами являются вирусные инфекции (например, краснуха), некоторые лекарственные препараты (талидомид) и ионизирующее излучение. Клинические проявления, как правило, асимметричны и локализованы, выражаясь от умеренных морфологических дефектов до тяжелых пороков развития, таких как спинальный дизрафизм (*spina bifida*) или фокомелия (врожденное отсутствие сегментов конечностей).

ТИПЫ НАСЛЕДОВАНИЯ

Моногенные наследственные болезни имеют характерный тип наследования, который может быть *аутосомным* или *X-сцепленным*, *доминантным* или *рецессивным*.

Аутосомно-доминантные заболевания. Аутосомно-доминантные заболевания наследуются, даже если только одна из пары аллелей аутосомы несет патологический ген; такое состояние называется гетерозиготным. Типичным примером является наследование экзостозной болезни (множественных костно-хрящевых экзостозов).

Если один из родителей болен, половина детей вне зависимости от пола будет больна. Данная модель наследования носит название «вертикальной» с несколькими заболевшими sibсами (детьми одних родителей) в последующих поколениях (рис. 8.1, а).

Иногда оба родителя здоровы, а ребенок становится первым членом семьи, на которого оказала влияние мутация гена, или (как это часто бывает) наблюдается переменная экспрессивность признака: у некоторых членов семьи, в вышеупомянутом примере, образуются множественные экзостозы и значительные деформации костей, в то время как другие имеют лишь несколько едва заметных небольших узелков.

Аутосомно-рецессивные заболевания. Эти нарушения возникают только тогда, когда обе аллели в паре

аномальны, то есть патологический признак является гомозиготным. Каждый родитель является носителем аномального гена, хотя при наличии гетерозиготной пары у обоих родителей клинические признаки могут отсутствовать. Теоретически один из четырех детей будет гомозиготным и потому заболеет, а двое из четырех станут гетерозиготными носителями дефектного гена. Данная модель наследования носит название «горизонтальной» — только отдельные sibсы в одном поколении будут иметь данное заболевание, в то время как их родители и дети пациентов будут здоровы (рис. 8.1, б).

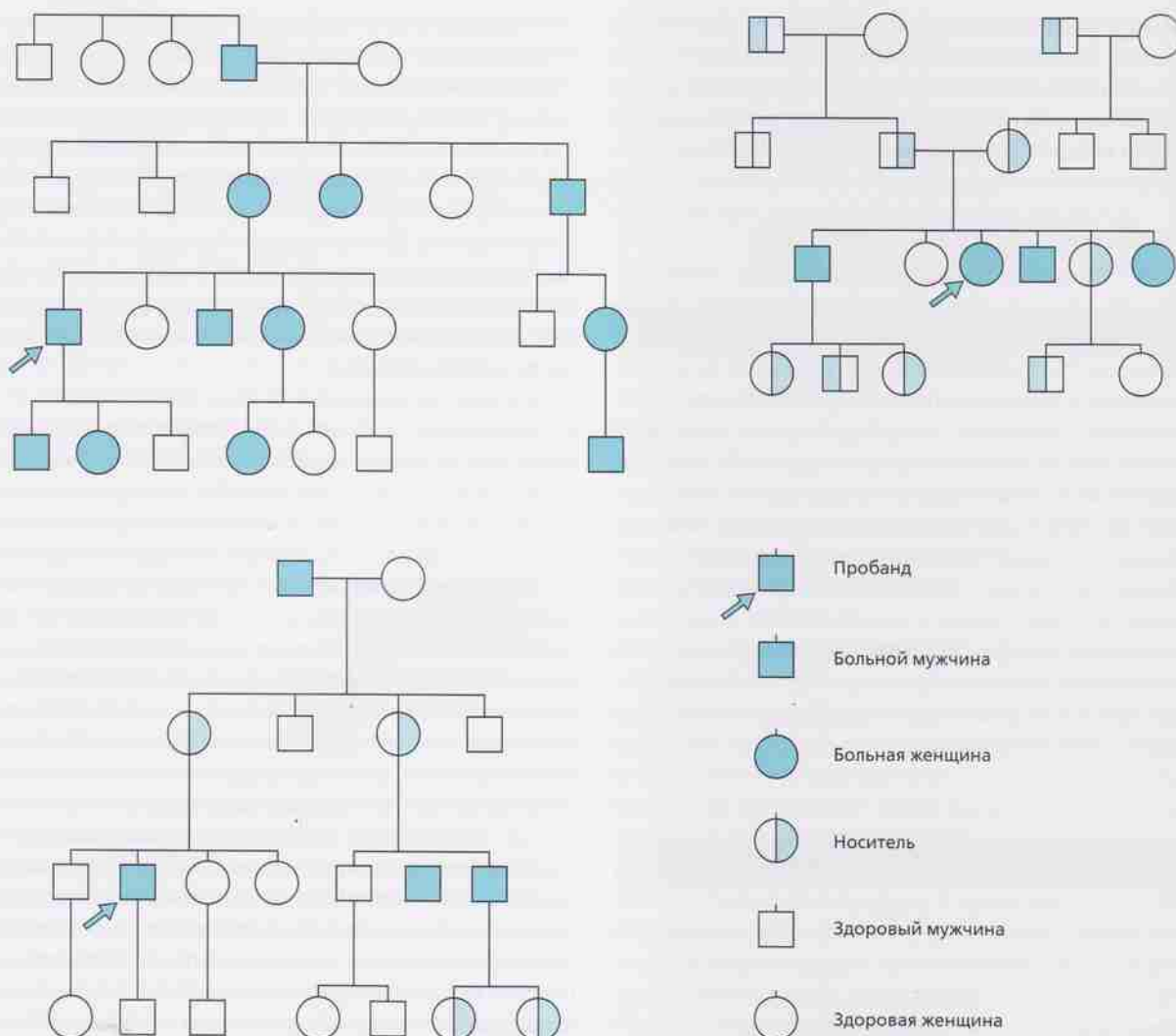
X-сцепленные заболевания. Эти состояния возникают при наличии аномального гена в X хромосоме. Характерно то, что они никогда не передаются непосредственно от отца к сыну, так как отец всегда передаст X-хромосому дочери, а Y-хромосому сыну. **X-сцепленные доминантные заболевания** (например, гипофосфатемический рахит) передаются от больной матери половине дочерей и половине сыновей, а от больного отца заболевание передается всем дочерям, но не сыновьям. Неудивительно, что такие заболевания встречаются в два раза чаще среди девочек, чем у мальчиков. **X-сцепленные рецессивные заболевания** — из которых наиболее известной является гемофилия — имеют характерный тип наследования (рис. 8.1, в). Аномальный ген больного отца унаследуют только его дочери, которые станут гетерозиготными носителями данного заболевания без клинических проявлений; они, в свою очередь, передадут его половине дочерей (также становящимися носителями заболевания) и половине сыновей (будут больны гемофилией).

Инбридинг

Все типы генетических заболеваний встречаются чаще всего у детей от близкородственного брака или в закрытых общинах с родственными связями. В таких условиях обнаруживаются, в частности, редкие рецессивные заболевания, поскольку существует повышенный риск образования гомозиготной пары мутантных генов.

Генетическая разнородность

Один и тот же фенотип (т.е. пациент с характерным набором клинических признаков) может сформироваться в результате совершенно различных генных мутаций. К примеру, существует четыре различных типа несовершенного остеогенеза (болезнь «хрупких костей»), одни имеют аутосомно-доминантный, а другие аутосомно-рецессивный тип наследования. При развитии заболевания, как правило, рецессивная форма протекает тяжелее. Консультируя родителей, врач должен принимать во внимание вышеуказанные особенности наследования.



8.1 Тип наследования (а) Аутосомно-доминантный (б) Аутосомно-рецессивный (в) X-сцепленный рецессивный

Генетические маркеры

Многие распространенные заболевания очень сильно коррелируют с определенными группами крови, типами тканей или белками сыворотки крови, которые чаще чем обычно обнаруживаются у подавляющего большинства пациентов и их близких родственников. Вышеупомянутые признаки носят название генетических маркеров; они сами по себе не являются причиной заболевания, но либо связаны с другим (аномальным) локусом, либо же приводят к экспрессии признака, вызывающего чувствительность индивидуума к воздействию вредных факторов окружающей среды. Хорошим примером является анкилозирующий спондилит: более чем у 90% больных и 60% их ближайших родственников обнаруживается HLA-B27. В данном случае (как и в случае других аутоиммунных заболеваний) ген-маркер HLA может создавать благоприятные условия для вторжения вирусного агента.

Картирование генов

С развитием технологии рекомбинантных ДНК постепенно все более точно определяются локусы определенных генетических наследственных заболеваний. В некоторых случаях (например, при мышечной дистрофии Дюшенна) был клонирован сам мутировавший ген, таким образом, в будущем возможно эффективное лечение.

ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Многие генетические заболевания можно диагностировать еще до рождения, улучшая тем самым шансы лечения или, в худшем случае, предоставляя родителям право решения о плановом аборте. Ультразвуковое исследование является неинвазивным методом и на сегодняшний день широко распространено.

С другой стороны, инвазивные методы исследования — амниоцентез, исследование ворсин хориона — несут риск повреждения плода, и поэтому используются только тогда, когда есть основания подозревать наследственное генетическое заболевание. К показаниям относятся: 1) возраст матери старше 35 лет (риск синдрома Дауна) или немолодой возраст отца (увеличение риска ахондроплазии); 2) генетические заболевания в анамнезе (например, синдром Дауна) или генетические аномалии, диагностируемые при биохимическом анализе (дефекты нервной трубки или врожденные пороки метаболизма), при которых может быть успешным раннее оперативное лечение новорожденных; 3) подтверждение диагноза, установленного при неинвазивных методах исследования.

Скрининг матери

Дефекты нервной трубки плода приводят к повышению уровня альфа-фетопротеина (AFP) в амниотической жидкости и, в меньшей степени, в материнской крови. Женщинам с повышенным уровнем гормона в плазме крови предлагается проведение дальнейшего обследования — выполнение амниоцентеза. Также установлено, что аномально низкий уровень AFP может указывать на синдром Дауна. Эмбриональные клетки могут присутствовать в плазме матери, и задачей ближайшего будущего является цитогенетический анализ этих клеток.

Амниоцентез

При помощи шприца с иглой под местной анестезией из амниотического мешка забирается небольшое количество жидкости (около 20 мл). Лучше заранее определить положение плода при ультразвуковом исследовании. Эта процедура обычно выполняется между 12 и 15 неделями беременности. Проводится непосредственное исследование жидкости на содержание AFP, а десквамированные эмбриональные клетки собираются и культивируются. В дальнейшем проводится исследование их хромосомного набора и ряд биохимических анализов для выявления ферментативных расстройств. Следует помнить, что эта инвазивная процедура дает небольшой процент фетальной смертности (0,5–0,75 % случаев).

Исследование ворсин хориона

Под контролем ультразвукового датчика тонкий катетер проходит через шейку матки для забора небольшого образца ткани хориона. Обычно это исследование выполняется между 10 и 12 неделями беременности. Мезенхимальные фибробласты культивируются, в дальнейшем проводится их хромосомное исследование, ряд биохимических тестов и анализ ДНК. Быстрый прогресс в области технологий исследова-

ния структуры ДНК сделал возможной диагностику серповидно-клеточной анемии, гемофилии и многих других генетических болезней на ранних сроках беременности. Но пороки внутриутробного развития (например, *spina bifida*) при помощи данного метода не выявляются. Фетальная смертность при данной процедуре составляет около 1 %.

Предимплантационное генетическое исследование

При использовании репродуктивных технологий, таких как экстракорпоральное оплодотворение (ЭКО), генетические аномалии эмбриона могут быть обнаружены до имплантации. Таким образом, появляется возможность имплантировать только «здоровый», насколько позволяет технология, эмбрион в организм матери.

Методы визуализации плода

Ультрасонография высокого разрешения позволяет «увидеть» и оценить пропорции всех длинных трубчатых костей и движения в суставах с 11 недели беременности. Длина костей увеличивается равномерно с течением времени, и к 18–23 неделе все три сегмента каждой конечности четко различимы. Измерение длины одной кости позволяет оценить рост конечности в целом. Длина бедренной кости, которая соответствует норме в определенном возрасте плода, имеет важное значение в исключении множества дисплазий скелета или пороков развития. Даже при мезомелической дисплазии, при которой наиболее страдают нижние конечности, длина бедренной кости, скорее всего, будет короче возрастной нормы. К 18-й неделе беременности могут быть визуализированы анатомические аномалии, такие как спинальный дизрафизм или укорочение конечностей.

ДИАГНОСТИКА ГЕНЕТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Клинические признаки

Ключевые признаки скелетной дисплазии:

- Замедление роста и низкий рост
- Непропорциональная длина туловища и конечностей
- Локализованные мальформации (дисморфизм)
- Контрактуры мягких тканей
- Деформации в детском возрасте.

Все дисплазии скелета влияют на рост и развитие, хотя это может быть не очевидным при рождении.

Дети должны обследоваться с регулярным интервалом. Следует документально регистрировать рост, длину нижней половины туловища (от лобкового симфиза до пятки), длину верхнего сегмента (от лобкового симфиза до вершины черепа), расстояние от кончика большого пальца до кончика мизинца, окружность головы и окружность груди. Необходимо обратить особое внимание на несоответствие ожидаемому росту в данной популяции, а значительное отклонение роста ребенка от среднего роста для данного возраста может явиться признаком того или иного заболевания.

Пропорциональность телосложения так же важна, как и общий рост. Нормальное соотношение длины верхней и нижней половины туловища равномерно меняется от 1,5:1 к концу первого года жизни до 1:1 к периоду полового созревания. *Невысокий рост с сохранением нормальных пропорций* не обязательно являются признаком патологии, но не стоит забывать о различных эндокринных заболеваниях, которые могут влиять на рост различных сегментов скелета в более или менее равной степени (например, гипопитуитаризм). В противоположность этому, *недостаточный рост, сочетающийся с диспропорциональным укорочением конечностей*, характерен для скелетной дисплазии; в этом случае длинные трубчатые кости страдают в большей степени, чем осевой скелет.

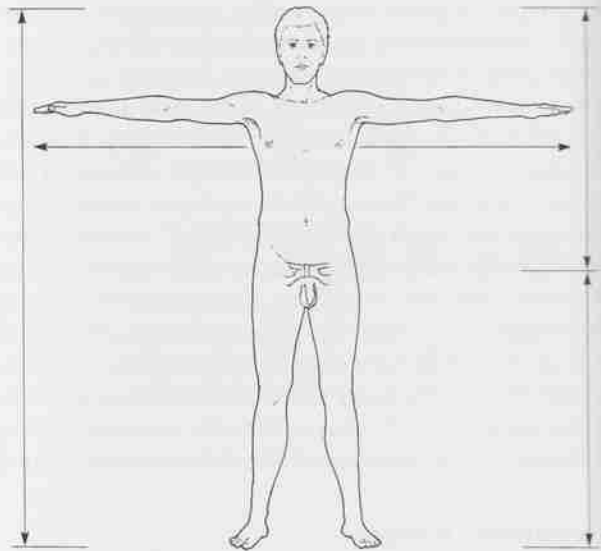
Непропорционально могут развиваться и разные сегменты конечностей. К характерным формам диспластического роста относится *ризомелия* — необычно короткие проксимальные сегменты конечностей (плечевая и бедренная кости), *мезомелия* — короткие срединные сегменты (кости предплечья и голени) и *акромелия* — диспластичные кисти и стопы.

Дизморфизм (деформация какой-либо части тела) наиболее заметен на верхних конечностях и лицевом скелете. Существует поразительная схожесть в этих изменениях, резко отличающая пациентов среди любой группы людей.

Локальные деформации — такие как кифоз (горб), вальгусная или варусная деформация нижних конечностей в коленных суставах, искривленные предплечья и локтевая косоруко́сть — результат нарушения роста костей.

Рентгенологическое исследование

Наличие любого из вышеуказанных признаков служит показанием к выполнению рентгенографии: грудной клетки в заднепередней проекции; таза, колен и кистей в переднезадних проекциях, верхней и нижней конечностей целиком в дополнительных проекциях; грудного и поясничного отделов позвоночника в боковой проекции и черепа в стандартных проекциях. При этом могут быть обнаружены переломы, искривления костей, экзостозы, дисплазия эпифиза и деформации позвоночника, особенно у детей стар-



8.2 Нормальные пропорции

верхний сегмент = нижний сегмент. Общая длина = пядь (22,86 см — примерно равно расстоянию от кончика большого пальца до кончика мизинца).

шего возраста. Иногда необходим полный осмотр, и важно уточнить какая именно из частей длинных трубчатых костей (эпифиз, метафиз или диафиз) патологически изменена. При тяжелых и разнообразных изменениях в области метафизов, периостальных костных наростах, разрывах зон роста во всех случаях надо учитывать возможность не только случайного повреждения, но и жестокого обращения с ребенком.

Специальные методы исследования

Во многих случаях диагноз может быть установлен и без лабораторных анализов. Однако *обычный клинический анализ крови и общий анализ мочи* могут быть полезными для исключения метаболических или эндокринных заболеваний, таких как рахит, дисфункция гипофиза или щитовидной железы. Могут быть выполнены также специальные лабораторные исследования для определения экскреции определенных метаболитов в случае болезней накопления. Также может быть оценена активность определенных ферментов в сыворотке, клетках крови или в культуре фибробластов.

Биопсия костного мозга иногда полезна в случае нарушения плотности костной ткани.

В настоящее время уже проводятся прямые тесты на выявление генных мутаций для ряда состояний, и круг таких анализов быстро расширяется и для других заболеваний. Эти тесты являются полезным дополнением в клинической диагностике. Несколько спорным является применение такого тестирования в доклинической диагностике генетических заболеваний с поздним проявлением, и в неонатальном скри-

нинг потенциально опасных заболеваний, таких как серповидно-клеточная анемия.

Анамнез жизни

Следует узнать у матери ребенка, была ли она подвержена воздействию тератогенных факторов (рентгеновское излучение, цитостатические препараты или вирусная инфекция) в первые месяцы беременности.

Семейный анамнез

Необходим тщательно собранный семейный анамнез. Он должен содержать информацию о похожих нарушениях, имеющихся у родителей, близких родственников, об умерших членах семьи и причине их смерти, о перенесенных абортах и браках кровных родственников. Однако тот факт, что со слов пациента родители и родственники являются «здоровыми» не исключает возможности, что заболевание протекает у них в легкой форме или имеются биохимические нарушения без явных клинических проявлений или физических аномалий. Многие приобретенные нарушения имеют характерный тип наследования, что может оказаться полезным в постановке диагноза.

Расовая принадлежность также иногда имеет значение: некоторые заболевания особенно характерны для представителей определенной расы, например, серповидно-клеточная анемия для представителей негроидной расы, а болезнь Гоше для ашкеназских евреев.

ДИАГНОСТИКА ГЕНЕТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЗРЕЛОГО ВОЗРАСТА

Маловероятно, чтобы взрослый пациент впервые обратился по поводу симптомов болезни, имевшейся у него с рождения, но самые легкие формы заболевания могут быть не диагностированными, особенно в случаях, когда заболевание подобным образом проявляется у несколько членов семьи.

В самых выраженных случаях генетических заболеваний плод либо погибает внутриутробно, либо ребенок живет очень короткий период времени после рождения. Пациенты, достигшие взрослого возраста, несмотря на явные отклонения, могут вести активный образ жизни, заводить семью и иметь своих детей. Тем не менее, часто они обращаются к врачу по следующим поводам:

- Низкий рост — особенно непропорционально короткая длина нижних конечностей
- Костные деформации и экзостозы
- Стеноз позвоночника
- Частые переломы костей

- Вторичные остеоартриты (например, вследствие эпифизарной дисплазии)
- Разболтанность или нестабильность суставов.

Клиническое обследование аналогично обследованию у детей.

ПРИНЦИПЫ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ

Тактика лечения конкретного пациента зависит от диагноза, типа наследования, вида и тяжести деформации и степени инвалидизации, умственных способностей и социальных устремлений пациента. Однако стоит отметить некоторые общие принципы.

Взаимодействие врача и пациента

После установки диагноза следующим шагом является объяснение пациенту (если он достиг совершеннолетия) и его родителям как можно подробнее особенностей имеющегося заболевания без излишнего нагнетания ситуации. Это тот навык, который должен обрести хирург-ортопед. В настоящее время благодаря быстрому и легкому доступу к сети Интернет, относительно несложно получить информацию о почти любом заболевании, которую врач может объяснить пациенту простым языком.

Пациентов с редкими генетическими заболеваниями лучше всего госпитализировать в центр, в котором работает группа специалистов, состоящая из педиатра, медицинского генетика, хирурга-ортопеда, психолога, социального работника, физиотерапевта, техника-ортопеда и протезиста.

Консультирование пациентов

Пациентам и родственникам может понадобиться квалифицированная консультация по поводу: 1) возможного исхода и развития заболевания; 2) участия семьи; 3) риска унаследования заболевания для сибсов и будущих потомков. При тяжелой скелетной деформации или умственной неполноценности пациента специальная консультация может понадобиться всем членам семьи.

Поддержание самостоятельного образа жизни

Родители часто тревожатся о том, чтобы их дети выросли настолько «нормальными», насколько это возможно. Но для ребенка «нормальность» может иметь совершенно разные значения. К примеру, предполагается, что ребенок сможет передвигаться самостоятельно, только научившись ходить безопасной

и эффективной походкой, однако некоторые дети с генетическими нарушениями могут в равной степени самостоятельно передвигаться с использованием кресла-коляски.

Тактика лечения должна быть направлена на достижение жизненно важных навыков во взрослой жизни, а не только на решение краткосрочных задач детского возраста.

Внутриутробное хирургическое лечение

Концепция внутриутробного хирургического лечения плода уже является реальностью и, скорее всего, получит развитие в будущем. В настоящее время, однако, слишком рано утверждать, что преимущества данного метода (например, пренатальное закрытие дефекта при дизрафии) перевешивают риски.

Профилактика и коррекция деформаций

Восстановление правильной оси конечности, коррекция нестабильности связок и/или реконструктивная артропластика могут улучшить стабильность и эффективность походки и снизить риск вторичных дегенеративных изменений суставов.

Такие аномалии, как *coxa vara*, *genu valgum*, врожденная косолапость, лучевая косорукость или сколиоз (и многие другие, не входящие в сферу деятельности ортопеда) поддаются реконструктивной хирургии. В последние годы с усовершенствованием методики удлинения конечности большое количество пациентов с врожденными укорочениями конечностей успешно лечатся именно этим способом. Однако не следует преувеличивать ожидаемый положительный результат операции, и очень важно объяснить пациенту возможности осложнений и рисков оперативного вмешательства.

Некоторые расстройства развития связаны с потенциально опасными аномалиями позвоночника, к примеру, спинальный стеноз и компрессия спинного мозга при ахондроплазии, нестабильность в атлантаксиальном сочленении, вызванная аплазией зубовидного отростка второго шейного позвонка, при любом заболевании, сопровождающемся дисплазией позвоночника, или тяжелом кифосколиозе, который встречается при целом ряде состояний. При лечении таких пациентов методами выбора являются спинальная декомпрессия или окципито-спондилодез. Однако хирургическая коррекция врожденного кифосколиоза сопровождается значительным риском возникновения осложнений, и ее следует проводить только в специализированных отделениях.

При решении вопроса о проведении хирургического лечения необходимо помнить, что некоторые из таких пациентов не очень привыкли к ходьбе, и, сле-

довательно, только восстановление правильной оси конечности или ее длины могут не принести к значительным функциональным улучшениям. Консервативные методы лечения, такие как физиотерапия и шинирование по-прежнему играют значимую роль.

Генная терапия

Методы генной терапии все еще находятся на стадии эксперимента. Молекула-переносчик или вектор (чаще всего генетически модифицированный вирус со способностью переносить генетический материал человека) используется для доставки терапевтического генетического материала в аномально функционирующие клетки-мишени. Таким образом, участок аномальной ДНК «обновляется» и, например, продукция функционально значимого белка восстанавливается. Имеют место опасения, что вирусная инвазия может вызвать иммунную реакцию организма, и это один из нескольких факторов, ограничивающих развитие данного направления терапии.

КЛАССИФИКАЦИЯ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ

На сегодняшний день нет единой классификации аномалий развития. Для одной и той же генетической аномалии характерны различные клинические проявления, в то время как различные нарушения в структуре генома могут привести к развитию практически идентичных клинических синдромов. Классификация, предложенная в таблице 8.1, систематизирует только наименьшую часть аномалий развития, которая попадает в сферу ортопедической хирургии, и предлагает наиболее удобный способ систематизации различных клинических синдромов.

ХОНДРООСТЕОДИСТРОФИИ

Хондроостеодистрофии, или скелетные дисплазии, являются большой группой заболеваний, характеризующихся нарушением хрящевого и костного роста. Поскольку различные аномалии обусловлены разными нарушениями генной структуры, с научной точки зрения было бы правильным классифицировать их в соответствии с аномалиями структуры ДНК. Однако для хирурга-ортопеда, имеющего дела с определенным клиническим случаем, удобнее классифицировать заболевания в соответствии с характерными клиническими и рентгенологическими признаками. Учитывая вышеизложенное, мы постарались классифицировать данную группу заболеваний не по этиологическому принципу, а в соответ-

Таблица 8.1 Клиническая классификация генерализованных аномалий развития

1 АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ХРЯЩА И КОСТНОГО РОСТА	2 АНОМАЛИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ
1.1 Дисплазии с преимущественным поражением метафиза, ростковой зоны кости	2.1 Генерализованная гипермобильность суставов
1.1.1 Наследственная диафизарная аклазия (множественные экзостозы)	2.2 Синдром Элерса–Данлоса
1.1.2 Ахондроплазия	2.3 Синдром Ларсена
1.1.3 Гипохондроплазия	2.4 Несовершенный остеогенез (болезнь хрупких костей)
1.1.4 Метафизарная хондродисплазия	2.4.1 Легкая форма
1.1.5 Дисхондроплазия (болезнь Оллье)	2.4.2 Летальная форма
1.2 Дисплазии с преимущественным поражением эпифиза кости	2.4.3 Тяжелая форма
1.2.1 Множественная эпифизарная дисплазия	2.4.4 Среднетяжелая форма
1.2.2 Спондилоэпифизарная дисплазия	2.5 Фибродисплазия оссифицирующая прогрессирующая
1.2.3 Гемимелическая эпифизарная дисплазия (болезнь Тревоора)	3 БОЛЕЗНИ НАКОПЛЕНИЯ И ДРУГИЕ МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ
1.2.4 Хондродисплазия точечная (точечная эпифизарная дисплазия)	3.1 Мукополисахаридоз
1.3 Дисплазии с преимущественным поражением метафиза и диафиза кости	3.1.1 Синдром Гурлера (MPS I)
1.3.1 Метафизарная остеодисплазия (болезнь Пайла)	3.1.2 Синдром Хантера (MPS II)
1.3.2 Краниометафизарная дисплазия	3.1.3 Синдром Моркио–Брейлсфорда (MPS IV)
1.3.3 Диафизарная дисплазия (болезнь Энгельманна, синдром Камурати)	3.2 Болезнь Гоше
1.3.4 Краниодиафизарная дисплазия	3.3 Гомоцистеинурия
1.3.5 Остеопетроз (мраморная болезнь, синдром Альберс–Шенберга)	3.4 Алкаптонурия
1.3.6 Пикнодизостоз	3.5 Врожденная гиперурикемия
1.3.7 Остеопойкилия, рассеянная склеротическая остеопатия (синдром «пятнистых» и «полосатых» костей)	4 ХРОМОСОМНЫЕ ПАТОЛОГИИ
1.4 Комбинированные и смешанные дисплазии	4.1 Синдром Дауна
1.4.1 Спондилометафизарная дисплазия	4.2 Торакоспинальные аномалии
1.4.2 Псевдо-ахондроплазия	4.3 Врожденное высокое стояние лопатки (болезнь Шпренгеля)
1.4.3 Диастрофическая дисплазия	4.4 Аномалии развития конечностей
1.4.4 Клеидокраниальная дисплазия	
1.4.5 Оонихоартроостеодисплазия (синдром Тернера–Кизера)	
1.4.6 Краниофациальный дизостоз	

ствии с характерными клиническими проявлениями, а именно:

- Хондроостеодистрофии с преобладающим нарушением развития эпифиза
- Хондроостеодистрофии с преобладающим нарушением развития зоны роста и метафиза
- Хондроостеодистрофии с преобладающим нарушением развития диафиза;
- Смешанные хондроостеодистрофии.

ДИСПЛАЗИИ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО С ЭПИФИЗАРНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

Для заболеваний данной группы характерны аномальное развитие и нарушение оссификации эпифиза. Может наблюдаться укорочение длины конечности, хотя и не столь выраженное, как при аномалиях ростковой зоны.

МНОЖЕСТВЕННАЯ ЭПИФИЗАРНАЯ ДИСПАЗИЯ

Формы множественной эпифизарной дисплазия (МЭД) варьируют по тяжести течения от состояний с невыраженными клиническими признаками и с имеющимися незначительными анатомическими нарушениями до тяжелых инвалидизирующих деформаций скелета. В патологический процесс вовлекаются лишь эпифизы длинных трубчатых костей, дисплазия позвонков не наблюдается, либо наблюдается в очень легкой форме.

Клинические признаки

Рост таких детей, как правило, ниже среднего, и родители отмечают, что нижние конечности ребенка непропорционально короче туловища. Для них характерна утиная походка, и они могут жаловаться на боль в тазобедренном или коленном суставах. У некоторых детей формируются деформации коленных и/или голеностопных суставов. Ступни и ладони могут быть сравнительно короткими и широкими. Лицевой скелет, череп и позвоночный столб в патологический процесс не вовлекаются.

В одних случаях поражаются только одна или две пары суставов, в то время как в других наблюдаются распространенные деформации костей и суставов; вероятно, это результат экспрессии нескольких разных генетических заболеваний.

В зрелом возрасте остаточные эпифизарные дефекты могут приводить к неконгруэнтности суставных поверхностей и возникновению вторичного остеоартрита. Если анатомические изменения выра-

жены незначительно, имеющееся генетическое расстройство может быть не диагностировано, и данный клинический случай будет расценен как «еще один случай деформирующего остеоартроза» (см. рис. 5.9).

Рентгенологическое исследование

Рентгенологические признаки заболевания определяются с раннего детского возраста. Отмечается задержка эпифизарной оссификации, и когда точки окостенения все-таки появляются, их контуры нечеткие или нетипичные. С ростом и развитием ребенка эпифизы деформируются; в тазобедренных суставах эти изменения могут быть ошибочно приняты за двустороннюю болезнь Пертеса. Симметричный характер изменений и наличие изменений в других эпифизах костей скелета, как правило, указывают на наличие МЭД. Кольцевидные эпифизы тел позвонков могут поражаться, но незначительно. В период полового созревания наблюдается уплощение головок бедренных костей, мыщелков бедра, головок плечевых костей, что может привести к возникновению вторичных артрозов, а при вовлечении множества суставов к инвалидности.

Генетика

Данное заболевание является гетерогенным, но в большинстве случаев оно имеет аутосомно-доминантный тип наследования. В некоторых случаях структурная аномалия определяется в гене, кодирующем информацию о строении олигометрического протеина матрикса хряща (cartilage oligometric matrix protein, COMP). В результате неустановленных на



(а)



(б)



(в)

8.3 Множественная эпифизарная дисплазия (а, б) На рентгенограммах определяются деформация эпифизов и множественные участки их уплощения, в данном случае в процесс вовлечены тазобедренные, коленные и голеностопные суставы. **(в)** Могут быть вовлечены и кольцевидные эпифизы тел позвонков; в случае спондилоэпифизарной дисплазии данный признак является ведущим.

данный момент процессов это приводит к нарушению функции хондроцитов.

Диагностика

МЭД часто принимается за другие заболевания детского возраста, которые связаны либо с укорочением нижних конечностей, либо с изменениями эпифизов, похожими на проявления болезни Пертеса.

Ахондроплазию и гипохондроплазию исключить трудно. Первое заболевание проявляется более значительным укорочением конечностей и характерной деформацией лицевого скелета. Второе характеризуется отсутствием изменений в эпифизах. *Синдром Лери-Вейля* также сопровождается патологическими изменениями эпифиза.

Псевдоахондроплазия проявляется множественными эпифизарными аномалиями. Однако деформации скелета являются более выраженными, чем при МЭД, также в процесс вовлечен позвоночник.

При *болезни Пертеса* затрагивается лишь проксимальный отдел бедра, и можно проследить характерную последовательность изменений — от рентгенологически неровного контура головки до фрагментации, уплощения и последующего восстановления.

При *нелеченном гипотиреозе* наблюдается прогрессирующая множественная эпифизарная дисплазия. Однако у таких детей также имеются дополнительные характерные клинические признаки и биохимические изменения, а также трудности в обучении.

Лечение

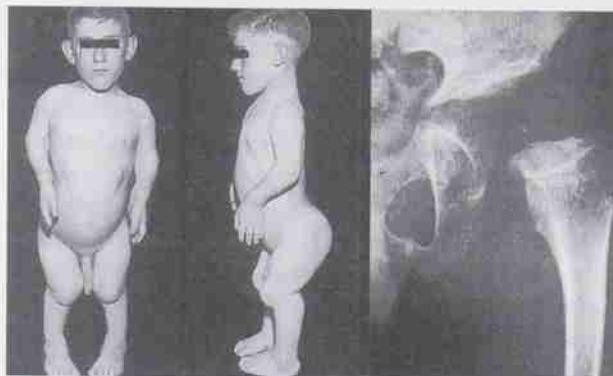
Дети, имеющие данную патологию, могут жаловаться на незначительные боли в суставах и хромоту, но мало что можно (или нужно) сделать по этому поводу. В зрелом возрасте деформации костей нижних конечностей иногда требуют выполнения корригирующей остеотомии. В последующей жизни вторичный артроз может потребовать выполнения реконструктивной артропластической операции.

Спондилоэпифизарная дисплазия

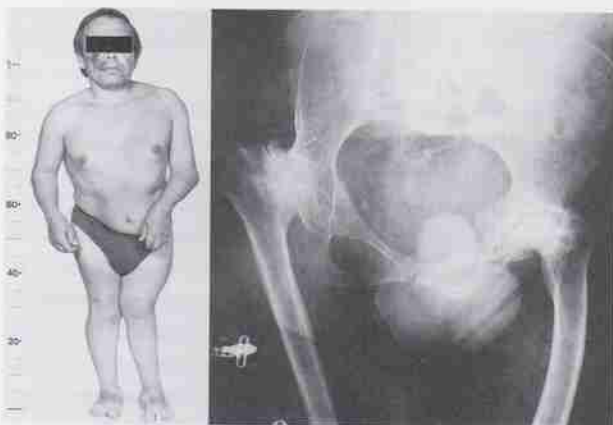
Термин «спондилоэпифизарная дисплазия» (СЭД) объединяет гетерогенную группу заболеваний, при которых множественная эпифизарная дисплазия сочетается с выраженными изменениями позвоночника — задержка оссификации, уплощение тел позвонков (латиспондилия), неравномерная оссификация кольцевидных эпифизов, вдавленность замыкательных пластин (грыжи Шморля). При слабо выраженных изменениях, указанных выше, данное заболевание легко спутать с МЭД. Тяжелые формы имеют характерную клиническую картину.



(а)



(б)



(в)

8.4 Спондилоэпифизарная дисплазия (а, б) Мальчики подросткового возраста с выраженным поясничным лордозом, деформацией позвоночника, согнутыми бедрами и множественной эпифизарной дисплазией. (в) Множественные деформации и бочкообразная форма грудной клетки у пациента зрелого возраста. На рентгенограммах выраженные вторичные артрозные изменения тазобедренных суставов.

Клинические признаки

ВРОЖДЕННАЯ СПОНДИЛОЭПИФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Это аутосомно-доминантное заболевание может быть диагностировано в младенческом возрасте. Характерно укорочение конечностей и более значительное укорочение туловища, шея практически отсутствует. У детей старшего возраста развивается грудной кифоз

и типичная бочкообразная форма грудной клетки. В положении стоя коленные и тазобедренные суставы согнуты, а в поясничном отделе позвоночника отмечается выраженный лордоз. В подростковом возрасте они часто имеют сколиотическую деформацию позвоночника.

На **рентгенограммах** определяются множественные эпифизарные дисплазии и характерные изменения позвоночника. В большинстве случаев наблюдается гипоплазия зубовидного отростка, что может привести к подвывиху в атлантоаксиальном сочленении и сдавлению структур спинного мозга.

Диагноз не всегда однозначен; есть общие клинические признаки с болезнью Моркио, но для последней характерно укорочение дистальных сегментов конечности, а по данным анализа мочи наблюдается увеличение экскреции кератансульфата.

Лечение. В случае *coxa vara* и деформаций коленного сустава можно выполнить корригирующую остеотомию. Гипоплазия зубовидного отростка повышает риски при проведении анестезии. При явном подвывихе в атлантоаксиальном сочленении целесообразно выполнение спондилодеза.

ПОЗДНЯЯ СПОНДИЛОЭПИФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

X-сцепленное рецессивное заболевание, поздняя СЭД характеризуется гораздо менее тяжелыми деформациями. Клинически заболевание начинает себя проявлять только после пяти лет тем, что ребенок перестает нормально расти, и у него развивается кифосколиоз. У взрослых мужчин выраженность клинических признаков значительно больше, чем у женщин, — наблюдается непропорциональное укорочение туловища и склонность к формированию бочкообразной формы грудной клетки. У них могут развиваться боли в спине и вторичные артрозы тазобедренных суставов.

На **рентгенограммах** определяется характерная платиспондилития и anomальная оссификация кольцевидных эпифизов тел позвонков наряду с распространенными диспластическими изменениями.

Лечение может потребоваться при болях в спине или (в зрелом возрасте) при вторичных деформирующих артрозах тазобедренных суставов.

ПЯТОЧНО-ЭПИФИЗАРНАЯ АКЛАЗИЯ (БОЛЕЗНЬ ТРЕВОРА)

При этом удивительном виде дисплазии — «гемидисплазии» в патологический процесс вовлекается только одна половина (медиальная или латеральная) одного или нескольких эпифизов костей на одной стороне тела. Это спорадическое нарушение, при котором обычно поражается коленный или голеностопный сустав. Заболевание у ребенка (чаще всего мальчика) проявляется костным отеком с одной стороны су-

става; поражению могут подвергаться несколько суставов, но все из них поражаются на той же стороне (медиальной или латеральной) одной конечности; верхняя конечность поражается несколько реже.

На рентгенограммах определяется асимметричное увеличение ядра окостенения эпифиза и деформация соответствующего сустава. В случае поражения голеностопного сустава создается видимость необычно большой медиальной лодыжки.

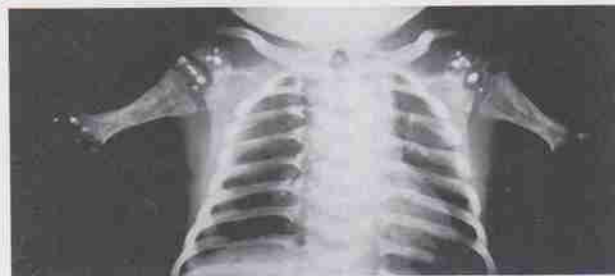
Хирургическое лечение требуется только в случаях, когда деформация нарушает функцию пораженного сустава. Проводится удаление избытка костной ткани с бережным отношением к суставному хрящу и связочным структурам.

КАЛЬЦИФИЦИРУЮЩАЯ ХОНДРОДИСПЛАЗИЯ (ТОЧЕЧНАЯ ЭПИФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ)

Точечная хондродисплазия (или болезнь Конради) — генерализованное мультисистемное расстройство, характеризующееся аномалиями лицевого скелета, позвоночника, ассиметричными изменениями эпи-



(а)



(б)

8.5 Эпифизарная дисплазия (а) Болезнь Тревоора. (б) Болезнь Конради: постепенно «пятна», обызвествленные очаги некробиоза хряща, исчезают.

физов, укорочением сегментов скелета. В тяжелых случаях эти изменения сопровождаются аномалиями развития сердца, врожденной катарактой и трудностями в обучении. Некоторые из этих детей умирают в детском возрасте.

Характерными рентгенологическими признаками являются точечные обызвествления в хряще эпифизов и апофизов. Они исчезают в возрасте четырех лет, но часто ведут к эпифизарным деформациям и дисплазии суставов. Маловероятно, что эти изменения можно спутать с таковыми при МЭД, синдроме Дауна или гипотиреозе.

Ортопедическое лечение направлено на устранение деформаций, развивающихся у детей более старшего возраста: суставных контрактур, неравенства длины конечностей или сколиоза.

ДИСПЛАЗИИ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ МЕТАФИЗА, РОСТКОВОЙ ЗОНЫ КОСТИ

Для заболеваний данной группы характерны аномалии зон роста костей, нарушения формирования метафиза и укорочение длинных трубчатых костей. Строение осевого скелета также нарушено, но конечности непропорционально коротки по сравнению с позвоночником.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ МНОЖЕСТВЕННЫЕ ЭКЗОСТОЗЫ (ДИАФИЗАРНАЯ АКЛАЗИЯ)

Наследственная аклазия является наиболее распространенной и в то же время наименее обезображивающей из скелетных дисплазий.

Клинические признаки

Заболевание проявляет себя в детстве — на концах длинных трубчатых костей и по апофизарной границе лопатки и костей таза появляются наросты костной плотности. По мере роста ребенка костные экзостозы увеличиваются и некоторые из них становятся чрезвычайно заметными под кожей, особенно в области коленного сустава. Наиболее пораженные кости аномально короткие. Данный клинический признак редко очень выражен, но при измерении нижний сегмент всего тела оказывается короче, чем верхний (Solomon, 1963). В отношении костей предплечья и голени более тонкая кость (локтевая и малоберцовая) менее развита, что приводит к ульнарной девиации запястья, искривлению лучевой кости, подвывиху головки лучевой кости, вальгусной деформации коленного и го-

леностопного суставов. Экзостозы могут сдавливать сосудисто-нервные пучки. В редких случаях один из экзостозов, покрытый хрящевой тканью, продолжает расти в зрелом возрасте, и у 1–2% больных может произойти его малигнизация в хондросаркому.

Рентгенологическое исследование

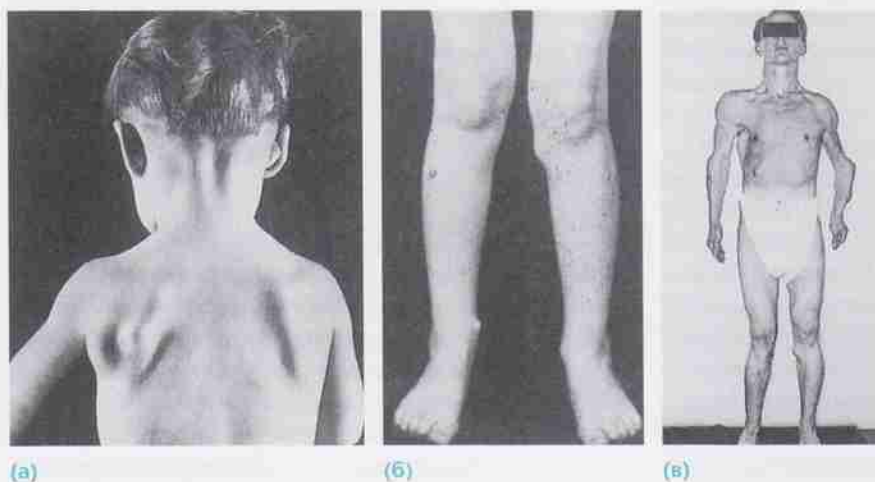
Обычно на рентгенограммах определяются широкие, окончательно несформированные метафизы и поднимающиеся над кортикальным слоем экзостозы на ножке или широком основании, словно продольный рост кости замещается латеральной экспансией. Пятнистая кальцификация вокруг экзостозов свидетельствует об обызвествлении в хрящевом покрытии. Дистальный конец локтевой кости иногда имеет коническую форму (или наподобие морковки), а длина кости может быть значительно уменьшена. В таких случаях обычно наблюдается искривление лучевой кости или несоответствие длины костей предплечья может приводить к подвывиху в плечелучевом суставе. На рентгенограммах кубовидные кости запястья и предплюсны практически не меняются. Это объясняется просто, поскольку оссифицированная часть этих костей (которая представляет собой все, что можно увидеть на снимках) в раннем периоде развития полностью окружена хрящом и любой дефект образования хряща приводит к полной оссификации кости.

Патогенез

В основе патогенеза образования множественных экзостозов лежит неограниченный поперечный рост хрящевой зоны роста (ростковой зоны между эпифизом и диафизом). Патологический процесс охватывает только кости с энхондральным окостенением. Хрящевые разрастания образуются по периферии ростковой зоны, и затем закономерно проходят процесс энхондрального окостенения. Если к этому моменту аномальная пролиферация ростковой зоны завершается, но кость продолжает расти в длину, экзостоз остается на месте, не увеличиваясь в размерах и становясь частью метафиза. Однако хрящевое покрытие экзостоза по-прежнему сохраняет способность к автономному росту. Если аномалия пролиферации ростковой зоны сохраняется, в ходе дальнейшего роста образуются новые экзостозы без ремоделирования расширенного и деформированного метафиза. Этот процесс в итоге останавливается, когда прекращается энхондральная пролиферация — к окончанию обычного периода роста кости. Любой дальнейший рост хрящевого покрытия экзостоза может расцениваться как опухолевый рост.

Генетика

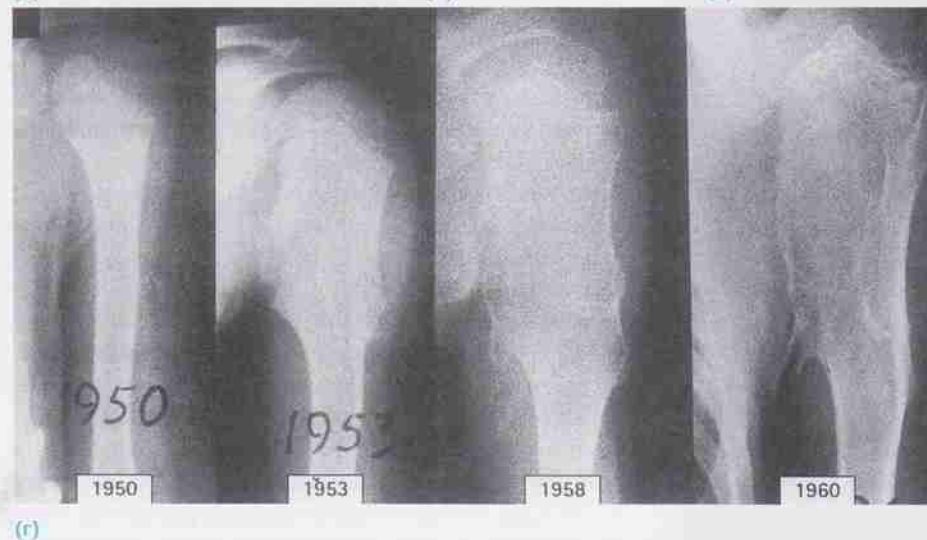
Заболевание передается по аутосомно-доминантному типу. Заболевают половина детей, мальчики и девочки



8.6 Наследственная диафизарная аклазия. Клиническая картина: (а) 3 года (б) 6 лет и (в) 28 лет. На фотографии (в) видны многочисленные контурирующиеся экзостозы, одно из крупных опухолевидных разрастаний у правого плеча, искривление левой лучевой кости, укорочение левого предплечья и вальгусная деформация правого коленного сустава.



8.7 Наследственная диафизарная аклазия. (а) Типичные рентгенограммы коленных суставов. (б) Экзостозы с широким основанием вокруг шейки бедренной кости. (в) Большой экзостоз на ножке дистальной части бедра. (г) Поперечный рост метафиза.



(г)

поражаются одинаково часто. Однако экспрессивность признаков варьирует, и некоторые люди, имеющие данное заболевание, даже не подозревают о его существовании. В некоторых случаях патологическое состояние развивается в результате спонтанной мутации, но это также возможно, когда признаки настолько слабые, что он выглядит здоровым.

Аномальные гены были выявлены в хромосомах 8, 11 и 19, различная локализация аномального гена диктует соответствующий фенотип. Молекулярные основы этого процесса пока еще до конца не понятны.

Лечение

Экзостозы могут потребовать удаления при давлении на нерв или сосуд, если они создают косметический дефект или вследствие их частой травматизации во время ежедневной деятельности. Необходимо соблюдать осторожность, чтобы при удалении не повредить ростковую зону кости. Деформации голени или предплечья могут явиться показанием к выполнению корригирующей остеотомии или исправлению оси с одновременным удлинением методом Илизарова

(см. главу 12). Для выравнивания продольного роста кости может применяться установка накостных скоб или пластин в области ростковой зоны.

Экзостозы должны прекратить рост, когда перестает расти сама кость. Любое последующее увеличение их в размерах предполагает малигнизацию и является показанием к дальнейшим исследованиям и расширенной резекции.

Ахондроплазия

Это одно из самых распространенных заболеваний, при котором рост пациента аномально малый. Рост взрослого человека с таким заболеванием составляет обычно около 122 см. Непропорциональное укорочение костей конечностей определяется внутриутробно при ультразвуковом исследовании.

Клинические признаки

Аномалия становится очевидна в детстве: значительная задержка роста. Конечности — особенно проксимальные сегменты — непропорционально короткие (ризомелическое укорочение), довольно большой череп с выраженными лобными буграми и седловидным носом. Нависание лба и гипоплазия средней части лица создают характерный вид людей с ахондроплазией. Пальцы коротенькие, утолщены и несколько разведены (кисть «резубец»). Пояснично-грудной кифоз выражен в младенчестве, он почти всегда сглаживается через один или два года.

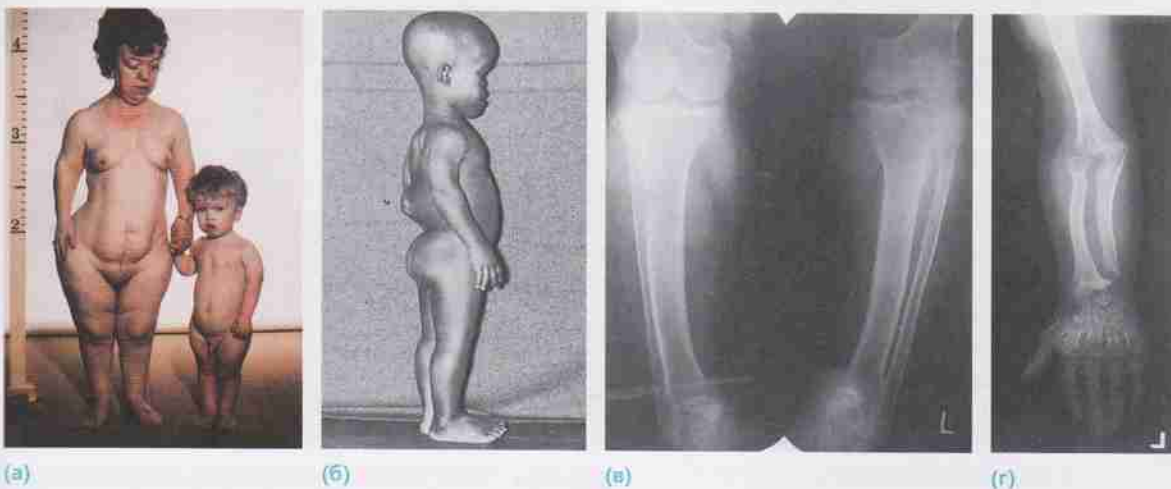
Умственное развитие не страдает. В раннем детстве туловище непропорционально длинное в сравнении с конечностями. Гипермобильность суставов также

является характерным признаком заболевания, и за счет нее в положении стоя формируется характерная поза пациента: плоскостопие, искривленные голени, сгибание в тазобедренных суставах, выступающие ягодицы, лордоз в поясничном отделе позвоночника, сгибание в локтевых суставах.

Относительный стеноз большого затылочного отверстия может вызывать проблемы в младенчестве. В зрелом возрасте укорочение ножек дуг позвонков может привести к стенозу канала поясничного отдела позвоночника, и пролапсу диска (довольно распространенному) с исключительно тяжелыми неврологическими последствиями. Стеноз канала шейного отдела позвоночника может вызывать характерные признаки сдавления спинного мозга.

Рентгенологическое исследование

Все кости, формирующиеся в результате энхондрального окостенения, вовлечены в патологический процесс. Таким образом, деформирован лицевой скелет и кости основания черепа, но кости свода черепа интактны. Большое затылочное отверстие меньше, чем обычно. Длинные затылочные отростки меньше, чем обычно. Длинные трубчатые кости укорочены и утолщены, метафизы расширяются, а линии ростковых зон несколько неравномерны. Точки прикрепления мышц и сухожилий, например, большеберцовый бугорок или большой вертел, чрезмерно выступают. Хотя кости проксимального отдела верхней конечности поражаются диспропорционально (ризомелия), изменения также заметны в запястье и кисти, где метафизы расширены и приобретают чашевидную форму. Эпифизы костей удивительным образом не поражаются, и, следовательно, вторичные артрозы встречаются не так часто.



8.8 Ахондроплазия. (а) Мать и ребенок с ахондроплазией, характерно типичные непропорциональное укорочение длинных трубчатых костей, особенно проксимальных сегментов верхних и нижних конечностей. (б) Другие характерные черты внешнего вида видны на этой фотографии: поясничный лордоз, выступающий тораколумбальный горб, выступающие лобные бугры (в, г) На рентгеновских снимках короткие утолщенные кости (включая кости запястья).

Полость таза небольшая (слишком мала для нормального родоразрешения), и крылья подвздошных костей распластаны, делая наклон вертлужной впадины практически горизонтальным. Часто встречаются уменьшение расстояния между ножками позвонков в поясничном отделе (L1–L5) и сужение спинномозгового канала. Данные изменения лучше всего определяются при КТ и МРТ.

Диагноз

Ахондроплазию не следует путать с другими типами карликовости, сочетающимися с укорочением конечностей. При одних заболеваниях (например, при болезни Моркио) наблюдается укорочение в большей степени дистальных сегментов конечностей и возможно наличие большого количества сопутствующих аномалий. В других случаях (например, при псевдо-ахондроплазии или эпифизарной дисплазии) кости лицевого скелета не изменяются, в то время как эпифизы длинных трубчатых костей подвергаются деформации, что выявляется при рентгенологическом исследовании.

Патогенез

В основе патогенеза данного заболевания лежит нарушение энхондрального продольного роста, что приводит к укорочению диафизов длинных трубчатых костей. Формирование вторичной кости не страдает, и поэтому сохраняется нормальный рост свода черепа и периостальный рост костей в ширину.

Генетика

Ахондроплазия встречается у одного из 30000 родившихся. Это заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Однако вследствие того, что мало людей с ахондроплазией решается заводить детей, свыше 80% случаев носят спорадический характер.

Обнаружен гиперморфный дефект гена, кодирующего белок-супрессор, подавляющий рост рецепторов третьего типа фактора роста фибробластов (FGFR-3) в 4 хромосоме. Воздействие на пролиферативную зону ростковой пластинки проявляется в повышенной ингибции роста и толщина гипертрофированной клеточной зоны снижается, а именно уменьшается толщина пролиферативной клеточной зоны. Это объясняет снижение энхондрального роста костей в длину.

Лечение

В детском возрасте может потребоваться хирургическая коррекция деформаций нижней конечности (обычно, при *genu varum*). Иногда груднопоясничный кифоз не исправляется самостоятельно. Если имеется значительная деформация (угол искривления более

40°) к пятилетнему возрасту, существует риск компрессии спинного мозга.

В зрелом возрасте при стенозе спинномозгового канала может потребоваться оперативная декомпрессия. Пролапс межпозвоночного диска, сочетающийся с сужением канала спинного мозга, может стать показанием к экстренному оперативному вмешательству.

Благодаря развитию методов аппаратной наружной фиксации, удлинение конечности стало приемлемым вариантом лечения. Удлинение достигается дистракционным остеогенезом (см. главу 12). Однако есть и недостатки: осложнения, в том числе несращение, инфекции и повреждение нервных стволов. Они могут иметь катастрофические последствия, и косметический эффект может оказаться не столь удовлетворительным как ожидалось, поскольку у пациента после лечения короткие верхние конечности и длинные нижние конечности. Очень важно полностью разъяснить пациенту или его родителям цели лечения, возможные риски, осложнения и противопоказания к операции.

Анестезиологическое пособие также имеет повышенный риск и требует экспертного контроля.

Гипохондроплазия

Это состояние описывается как сглаженная форма ахондроплазии. Однако помимо укорочения костей скелета (особенно в отношении проксимальных сегментов конечностей) и выраженного поясничного лордоза практически нет оснований заподозрить какую-либо патологию. Кости черепа не вовлечены в патологический процесс, а все характерные признаки гипоплазии присущи и большинству коренастых низкорослых людей. На рентгенограммах можно увидеть незначительное уплощение костей таза и утолщение длинных трубчатых костей. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу, поэтому могут болеть несколько членов одной семьи.

Такие пациенты иногда обращаются к хирургу-ортопеду с просьбой удлинить конечности. После тщательного обсуждения и разъяснений, данная хирургическая коррекция может быть осуществлена со значительными шансами на успех.

Дисхондростеоз (синдром Лери–Вейлля)

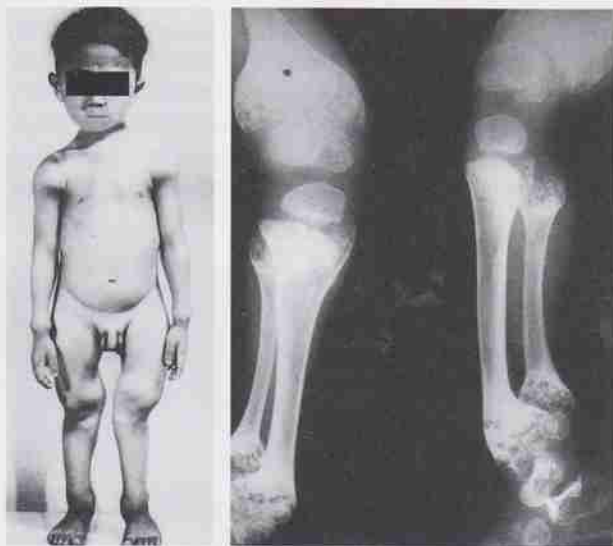
Это состояние также характеризуется непропорциональным укорочением конечностей, но преимущественно в средних сегментах (предплечья и голени). Это наиболее распространенный вид мезомелических дисплазий, который наследуется по аутосомно-доминантному типу. Рост снижен, но не так сильно, как при ахондроплазии. Наиболее характерными рент-

генологическими признаками заболевания являются укорочение костей предплечья и голени, а также искривленные лучевые кости и деформация Маделунга в запястье, при которых может быть необходимо оперативное лечение.

МЕТАФИЗАРНАЯ ХОНДРОДИСПЛАЗИЯ (ДИЗОСТОЗ)

Это заболевание входит в группу дварфизмов с укорочением конечностей, в которой фактически только метафиз подвергается аномалии развития. Эпифизы не поражаются, а области метафиза рядом с ростковыми пластинками, расширяются и деформируются, как при рахите. Может сформироваться двусторонняя *coxa vara* и варусная деформация коленных суставов, походка таких пациентов напоминает утиную. За исключением поясничного лордоза другой деформации позвоночного столба не отмечается. В основном деформации происходят в коленных и тазобедренных суставах.

Существует несколько форм метафизарной хондродисплазии. Наиболее известная форма (тип Шмида) имеет классическую клиническую картину, описанную выше, с аутосомно-доминантным типом наследования. Еще одна группа (тип Маккьюзика) характеризуется дополнительным признаком — разреженным ростом волос, и иногда осложняется болезнью Гиришпрунга. Это заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу наследования. Пола-



8.9 Метафизарная хондродисплазия. Мальчик с редким типом хондродисплазии Янсена. Имеется типичное укорочение нижних конечностей и расширение метафизов длинных трубчатых костей. На рентгенограмме видно, что изменения затрагивают только метафиз.

гают, что эти два типа одного и того же заболевания имеют разную этиологическую природу. Наиболее редкий (и наиболее тяжелый) из всех (тип Янсена) вариант хондродисплазии носит спорадический характер и может сопровождаться глухотой. Может потребоваться хирургическая коррекция *coxa vara* или *tibia vara*.

ДИСХОНДРОПАЗИЯ (ЭНХОНДРОМАТОЗ, БОЛЕЗНЬ ОЛЛЬЕ)

Это редкое, но легко узнаваемое заболевание, характеризующееся нарушением трансформации хрящевых колонн зон роста в костную ткань, тип наследования данного заболевания не носит систематического характера.

Клинические признаки

Обычно такие деформации односторонние, более того, может поражаться только одна конечность или даже одна кость. Пораженная конечность непропорционально коротка, а если ростковая пластинка вовлечена неравномерно, то в процессе роста кость становится искривленной. Нередко происходит искривление дистального конца бедренной кости или большеберцовой кости, что проявляется варусной или вальгусной деформацией в коленном и голеностопном суставах. Укорочение локтевой кости может привести к искривлению лучевой кости, а иногда и к вывиху головки лучевой кости. В костях пальцев кистей и стоп определяются *множественные энхондромы*, являющиеся характерным признаком заболевания. Иногда их настолько много, что кисть деформируется. При редких видах дисхондроплазии образуются *множественные гемангиомы* (болезнь Маффуччи), которые будут описаны ниже. Заболевание не передается по наследству. В действительности, оно является скорее эмбриональным, чем генетическим нарушением.

Рентгенологическое исследование

Характерными рентгенологическими изменениями длинных трубчатых костей являются рентгенопрозрачные полосы, тянущиеся от ростковой зоны к метафизу, которые являются проявлением неполной оссификации хрящевых колонн в толще костной ткани. Если в патологический процесс вовлечена только половина ростковой зоны, рост идет неравномерно, и происходит искривление длинной трубчатой кости. С возрастом рентгенопрозрачные хрящевые полосы в конце концов оссифицируются, но деформация остается. В костях кистей и стоп хрящевые островки обычно приводят к образованию *множественных энхондром*. Следует внимательно следить за внешним видом области поражения после окончания периода



8.10 Дисхондроплазия (а, б) Искривленное бедро у мальчика связано с медленным ростом половины нижней ростковой зоны бедренной кости. **(в)** Неполная оссификация хрящевых колонн дает необычный вид метафизов. **(г, д)** Два пациента с множественными энхондромами.

роста. Любое изменение формы, размера или консистенции в такой области может быть симптомом злокачественного перерождения хрящевой ткани, что происходит в 5–10% случаев.

Лечение

Костная деформация может потребовать хирургической коррекции, но лечение не должно начинаться до завершения периода роста, в противном случае велика вероятность рецидива.

Болезнь Мафуччи

Это редкое заболевание характеризуется образованием множественных энхондром и мягкотканых гемангиом кожи и внутренних органов. Заболевание проявляется в детстве; мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой.

Костные и мягкотканые образования имеют высокую тенденцию к злокачественному перерождению в равной степени. Частота малигнизации энхондромы составляет более чем 50%, но, к счастью, данный вид опухолей обладает сравнительно невысокой степенью злокачественности. Пациенты с болезнью Мафуччи на протяжении жизни должны регулярно обследоваться для выявления любого изменения костей и внутренних органов.

Метафизарная дисплазия (болезнь Пайла)

Существует только один клинически выраженный признак данного заболевания — это *genu valgum* или вальгусная деформация коленных суставов. На рентгенограммах определяется характерная, напоминающая по форме колбу, деформация дистального отдела

бедренной кости или проксимального отдела большеберцовой кости, так называемая деформация в форме колбы Эрленмейера (т.е. конической плоскодонной колбы), свидетельствующая о нарушении остеогенеза. Тип наследования — аутосомно-рецессивный. В редких случаях данное заболевание требует лечения.

Другие заболевания — особенно болезнь Гоше и талассемия — также связаны с подобной деформацией дистального отдела бедренной кости.

Краниометафизарная дисплазия

Это заболевание, наследующееся по аутосомно-доминантному типу, клинически подобно болезни Пайла, но в данном случае колбообразная деформация сочетается с прогрессирующим утолщением костей черепа и нижней челюсти, приводящем к необычайно выпуклому лбу, массивной челюсти и приплюснутому носу. Окклюзия черепных отверстий может привести к компрессии черепных нервов — иногда это осложнение требует оперативного лечения.

ДИСПЛАЗИИ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ МЕТАФИЗА И ДИАФИЗА КОСТИ

Большинство «метафизарных» и «диафизарных» дисплазий, по-видимому, являются результатом нарушения процессов формирования костей. В отличие от нарушений развития эпифиза и ростковых зон, малорослость не относится к признакам. Дисплазии могут сочетаться с утолщением костей черепа, с риском окклюзии отверстий черепа и ущемлением черепно-мозговых нервов. Фиброзные дисплазии описаны в 9 главе.

Остеопетроз (МРАМОРНАЯ БОЛЕЗНЬ, СИНДРОМ АЛЬБЕРС–ШЕНБЕРГА)

Остеопетроз является одной из нескольких наследственных патологий, которые характеризуются склерозом, утолщением и уплотнением костной ткани, что проявляется повышенной рентгенологической плотностью костей. Патогенетической основой данного заболевания является дисбаланс процессов формирования и резорбции костной ткани. При наиболее распространенной форме, остеопетрозе, нарушен процесс резорбции костной ткани вследствие дефекта образования остеокластов и/или их функции.

Поздний остеопетроз (*osteopetrosis tarda*)

Распространенная форма остеопетроза имеет довольно доброкачественное течение, наследуется по аутосомно-доминантному типу. Это состояние проявляется редко, и может быть обнаружено только в подростковом или зрелом возрасте в результате патологического перелома или случайно, в ходе рентгенологического исследования по иному поводу, отсюда определение *поздний*. Внешний вид не нарушен, если только не появляются осложнения в виде патологических переломов или компрессии черепно-мозговых нервов в суженных выходных отверстиях. Также такие больные имеют склонность к развитию инфекции костной ткани, особенно нижней челюсти, например, после экстракции зуба.

Рентгенологическое исследование обнаруживает увеличение костной плотности практически всех сегментов: отмечается утолщение кортикального слоя, резкое сужение костномозговых каналов. Кроме этого на рентгенограммах позвоночника определяется характерная картина — склерозированные замыкательные пластины позвонков (напоминающие полосатую футбольную форму, отсюда выражение «позвоночник в футболке»). Кости свода черепа утолщены,

определяется увеличение костной плотности костей основания черепа.

Хирургическое лечение требуется, только в случае развития осложнений.

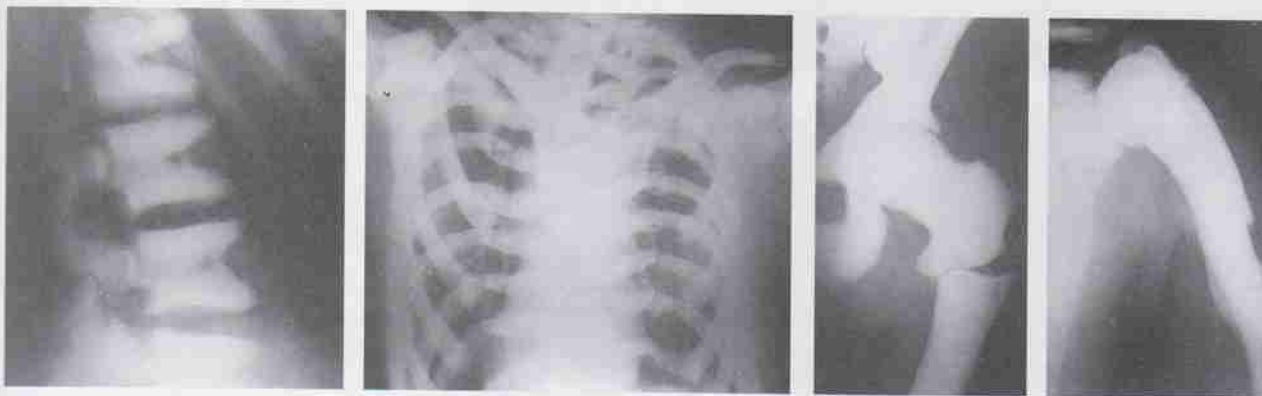
Врожденный остеопетроз (*osteopetrosis congenita*)

Эта аутосомно-рецессивная форма остеопетроза проявляет себя при рождении и вызывает серьезные нарушения. Агрессивное воздействие костной ткани на костный мозг приводит к панцитопении, гемолизу, анемии и гепатоспленомегалии. Окклюзия отверстий черепа может привести к парезу лицевого или зрительного нерва. Достаточно часто происходит развитие остеомиелита, например, после удаления зуба или внутрикостного соединения отломков после перелома. Повторяющиеся кровотечения или инфекции обычно приводит к смерти в раннем детском возрасте.

Лечение в последние годы направлено на стимуляцию резорбции костной ткани и гематопозеза, например, выполняется пересадка костного мозга от здорового донора, проводится длительный курс терапии гамма-интерфероном.

ДИАФИЗАРНАЯ ДИСПАЗИЯ (БОЛЕЗНЬ ЭНГЕЛЬМАННА, СИНДРОМ КАМУРАТИ)

Это еще одно редкое заболевание детского возраста, при котором на рентгенограммах определяется веретеновидное расширение и склерозирование диафизов длинных трубчатых костей, а также иногда уплотнение костей черепа. Данное состояние клинически весьма заметно, так как оно сопровождается мышечной болью и слабостью. Такие дети жалуются на быстро развивающуюся усталость в ногах и ходят вразвалочку как утка. Может развиваться гипотрофия мышц и безуспешность восстановления мышечной массы.



8.11 Мраморная болезнь. Несмотря на повышенную плотность костной ткани, кости легко повреждаются, и, как в данном случае перелома плечевой кости, консолидация костных отломков происходит довольно медленно.



8.12 Болезнь Энгельманна Пациент испытывал значительные неудобства из-за слишком длинных костей, на рентгенограмме видно, что все они широкие и плотные.

Мышечные боли могут потребовать симптоматического лечения.

Более легкие формы данного заболевания, как правило, спонтанно проходят к двадцатипятилетнему возрасту.

Краниодиафизарная дисплазия

Это редкое аутосомно-рецессивное наследственное заболевание характеризуется цилиндрическим расширением длинных трубчатых костей и значительным утолщением костей черепа и лицевого скелета.

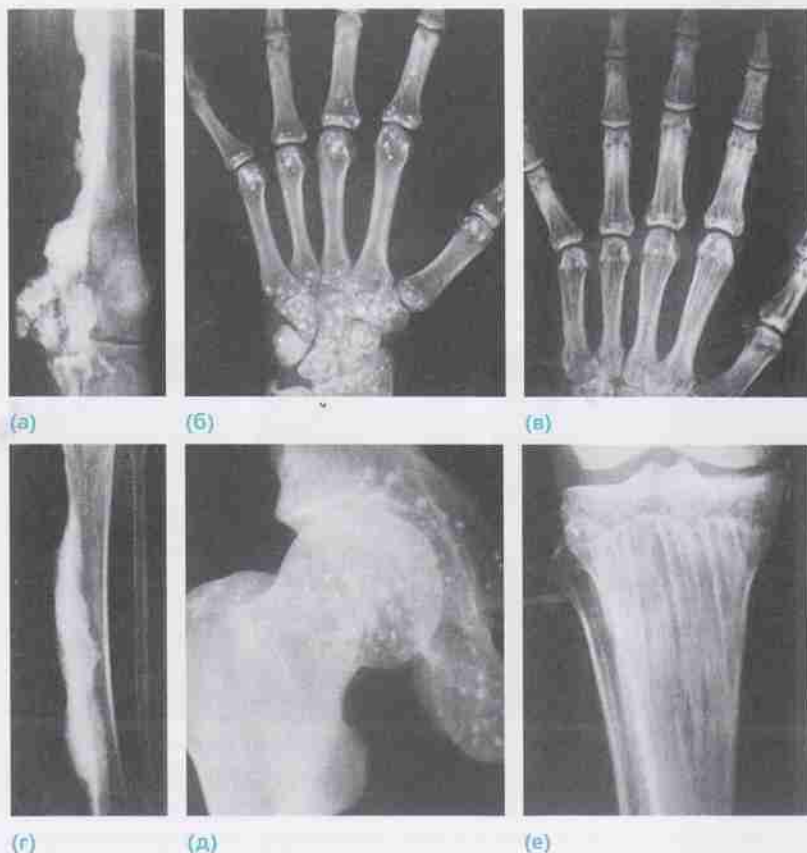
Выступающие контуры лица могут проявляться в раннем детстве и в наиболее выраженных случаях приводят к состоянию, получившему название «львиное лицо». Окклюзия черепных отверстий может приводить к ухудшению слуха или зрения.

Пикнодизостоз

Интерес к этой редкой форме расстройства обусловлен предположением о том, что его жертвой был французский импрессионист Тулуз-Лотрек. Клиническими признаками заболевания являются низкорослость, нависание лба, недоразвитие нижней челюсти и аномальное расположение зубов. Наличие синих склер и склонность к патологическим переломам могут привести к ошибочному диагнозу несовершенного остеогенеза. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

На рентгенограммах определяется повышение костной плотности, череп увеличен с широкими костными швами и незаращенными родничками. Но в то же время кости лицевого скелета и нижняя челюсть гипоплазированы. Таким образом, лицо имеет треугольную форму.

Несмотря на характерную внешность, такие патологические изменения практически не сопровождаются какими-либо нарушениями (помимо возникновения патологических переломов) и не требует лечения.



8.13 Мелореостоз, болезнь «пятнистых» и «полосатых» костей.
(а, б) Мелореостоз
(в, г) Остеопойкилия
(д, е) Болезнь «полосатых костей»

МЕЛОРЕОСТОЗ, РАССЕЯННАЯ СКЛЕРОТИЧЕСКАЯ ОСТЕОПАТИЯ, ОСТЕОПОЙКИЛИЯ

Мелореостоз (болезнь Лери) Это редкая несемейная патология обнаруживается почти случайно у больных, жалующихся на боли и ограничение движений в одной конечности. На рентгенограммах можно увидеть участки неравномерного склероза, обычно с линейным расположением вдоль конечностей, что напоминает стекающий со свечи воск, отсюда и название — стекающий гиперостоз. У некоторых пациентов развивается склеродермия и контрактуры суставов.

Врожденная множественная пятнистая остеопатия (остеопойкилия) При рутинном рентгенологическом исследовании (иногда совершенно случайно) выявляются многочисленные белые включения во всех костях скелета. При более внимательном обследовании иногда выявляются беловатые пятна на коже (рассеянный лентикулярный дерматофиброз). Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Болезнь «полосатых костей» (рассеянная склеротическая остеопатия, *osteopathia striata*) На рентгенограммах в метафизах и диафизах трубчатых костей, в костях таза и в позвонках определяются продольные параллельные или лучистые склеротические полосы, а также отдельные очаги склероза. Данное патологическое состояние бессимптомно, по некоторым данным имеет аутосомно-доминантный тип наследования.

КОМБИНИРОВАННЫЕ И СМЕШАННЫЕ ДИСПЛАЗИИ

Данная группа заболеваний характеризуется сочетанием деформаций эпифиза, метафиза, зоны роста и позвонков, например, дварфизм (карликовость) в сочетании с эпифизарными пороками развития, аномалиями формирования метафизов и платиспондилией.

СПОНДИЛОМЕТАФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Это наиболее распространенная форма «смешанных» дисплазий. Это заболевание может сопровождаться тяжелой деформацией тел позвонков, их уплощением, развитием кифосколиоза. Эпифизарные изменения обычно незначительны, но метафизы расширены и плохо сформированы. Пациенту может потребоваться хирургическое лечение деформаций позвоночника или тазобедренного и коленного суставов.

ПСЕВДОАХОНДРОПЛАЗИЯ

Это редкое аутосомно-доминантное наследственное заболевание напоминает ахондроплазию с наличием общих клинических признаков: дварфизма с укорочением конечностей, слабости связок, выраженного поясничного лордоза и О-образного искривления ног.

В отличие от ахондроплазии, клинические признаки заболевания не проявляются при рождении и становятся очевидными только к концу первого или второго года жизни. Отсутствуют изменения лицевого скелета, костей черепа, и отсутствует спинальный стеноз.

Гипермобильность суставов (особенно лучезапястного сустава) как ничто другое оказывает влияние на ограничение функции, а также на устойчивость при ходьбе.

Характерными рентгенологическими признаками являются недоразвитие и уплощение эпифизов, расширение метафизов, укорочение длинных трубчатых костей и овальная форма тел позвонков. К концу периода роста может развиваться дисплазия тазобедренных суставов, дефекты костных замыкательных пластин тел позвонков. Спинальный стеноз не наблюдается.

Деформации иногда требуют хирургической коррекции. У взрослых при развитии вторичного остеопатроза может потребоваться реконструктивная артропластика.

ДИСТРОФИЧЕСКАЯ ДИСПЛАЗИЯ

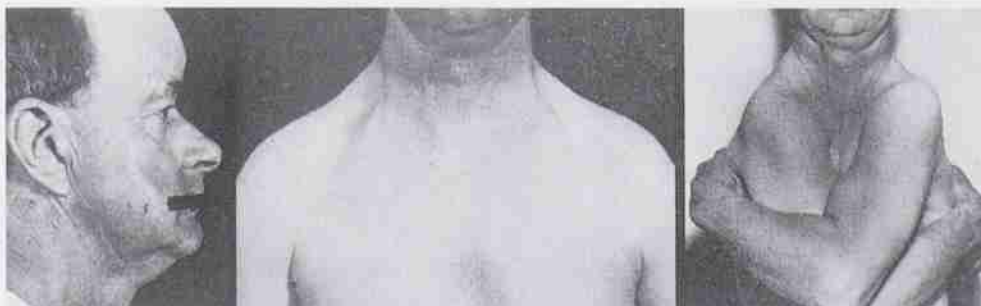
Это аутосомно-рецессивное наследственное заболевание затрагивает все виды хрящевой ткани. Дети обладают выраженными деформациями и карликовым ростом; характерны патологические изменения кистей (отведенный большой палец), косолапость, суставные контрактуры, вывихи, деформация ушных раковин, расщелина неба. Снижение упругости хрящей гортани могут приводить к развитию респираторного дистресс-синдрома. У детей старшего возраста основными проблемами становятся сколиотическая деформация и суставные контрактуры.

На рентгенограммах можно увидеть признаки эпифизарной гипоплазии и пороков развития, утолщений метафиза, уплощения подвздошных костей и кифосколиоз. Часто встречается гипоплазия зубовидного отростка С2.

Лечение включает в себя раннюю коррекцию суставных контрактур, косолапости, деформаций кисти. Сколиоз может потребовать хирургической коррекции и спондилодеза.

КЛЕЙДОКРАНИАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Это заболевание, наследуемое по аутосомно-доминантному типу, характеризуется гипоплазией ключицы и плоских костей. В типичных случаях рост больного



8.14 Клеидокраниальная дисплазия. Патогномоничными признаками являются сплющенное лицо, покатые плечи, которые могут быть соединены впереди корпуса.

несколько ниже среднего, череп увеличен, с нависающими лбом, уплощенным лицом и повисшими плечами. Зубы прорезываются поздно и растут медленно. Вследствие того, что ключицы гипоплазированы или отсутствуют, грудная клетка кажется узкой, и пациент может свести плечи перед собой. Таз узкий, но лобковый симфиз может быть чрезмерно широким, также могут определяться некоторые диспропорции костей предплечья или пальцев кисти. При рентгенографии следует обратить внимание на брахицефалическую форму черепа и сохранение ворниевых костей. Характерно также недоразвитие ключиц, лопаток и костей таза. Большая часть ключицы отсутствует, может определяться небольшой костный участок в проекции стернального или акромиального конца. Сколиоз и *coxa vara* являются характерными признаками.

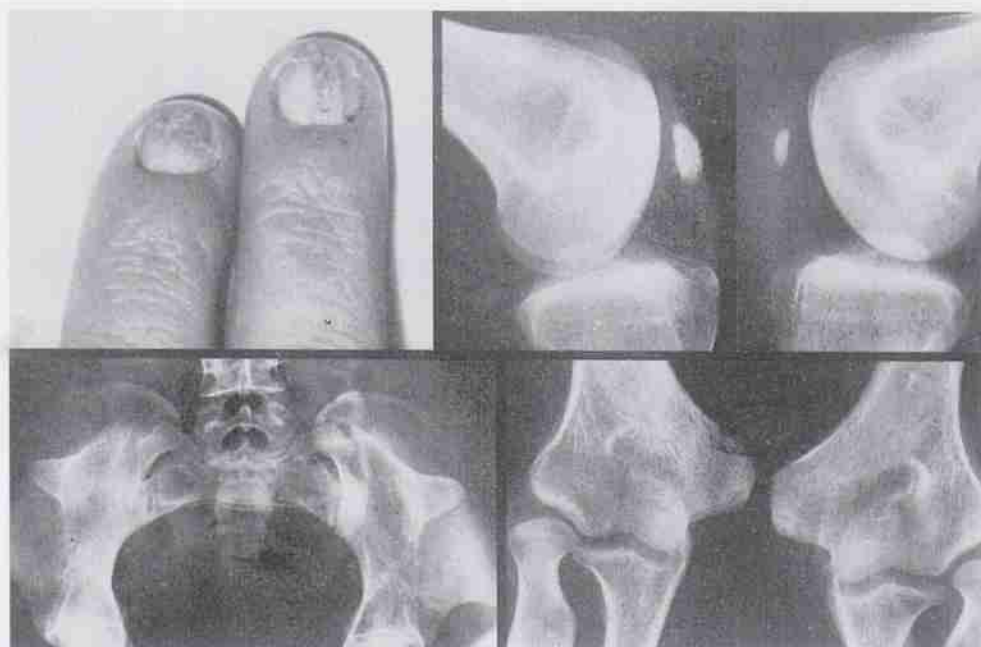
Хирургическое лечение обычно не требуется, только при выраженном сколиозе или *coxa vara* может быть необходима коррекция. Помимо этого могут требовать внимания аномалии зубов.

«НОГТЕ-НАДКОЛЕННИКОВЫЙ» СИНДРОМ (НАСЛЕДСТВЕННАЯ ОНИХООСТЕОДИСПЛАЗИЯ)

Этот синдром, наследуемый по аутосомно-доминантному типу, встречается довольно широко. Ногтевые пластинки гипоплазированы, а надколенник либо необычно мал, либо отсутствует. Головки лучевых костей в латеральном подвывихе, что может ограничивать разгибание в локтевом суставе. С этим заболеванием может быть ассоциирована врожденная нефропатия. Характерными рентгенологическими признаками являются гипоплазия или отсутствие надколенника и экзостозы по наружной поверхности гребней подвздошных костей, так называемые «подвздошные рога».

КРАНИОФАЦИАЛЬНЫЙ ДИЗОСТОЗ

Различные варианты этого заболевания — некоторые унаследованные, некоторые нет — отличаются прежде



8.15 Ногте-надколенниковый синдром (наследственная остеониходисплазия) диспластичные ногтевые пластинки, маленький надколенник, «подвздошные рога», подвывих в локтевом суставе в совокупности дают возможность безошибочно установить диагноз.

всего различными аномалиями лицевого скелета и костей черепа. В патологический процесс могут быть вовлечены и другие сегменты скелета, но самыми выраженными являются краниофациальные аномалии. Преждевременное заращение венечных швов может привести к развитию экзофтальма, возникают проблемы с обучением. Ортопедические изменения сводятся к сопутствующим деформациям кистей и стоп.

Наиболее известным из данной группы заболеваний является синдром Апера (акрокраниосиндактилия). Голова имеет несколько яйцеобразную форму: уплощена сзади, узкая в переднезаднем направлении, с широким «башенным» лбом, сплюснутым лицом, экзофтальмом и выступающей челюстью. Стопы и кисти деформированы с синдактилией или синостозами медиальных лучей. Заболевание иногда наследуется по аутосомно-доминантному типу, но большинство случаев имеет спорадический характер.

Сдавление головного мозга можно предотвратить путем ранней краниотомии. Проведение челюстно-лицевой реконструкции позволяет скорректировать аномалии лицевого скелета. Синдактилия обычно корректируется хирургически.

АНОМАЛИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Коллаген является самой широко распространенной формой белка в организме человека, составляя свыше 90 % органической костной матрицы и 70 % сухожильных и связочных волокон. Было выявлено около 20 типов коллагеновых волокон, синтезируемых на основе кода 30 или более генов. Наиболее широко представлены в организме человека белки-коллагены I типа (кости, связки, сухожилия и кожа), II (хрящи) и III типа (кровеносные сосуды, мышцы и дерма). Наследственные дефекты, связанные с нарушением синтеза коллагена, приводят к ряду патологических состояний, поражающих соединительную или костную ткань, или обе одновременно. В настоящее время во многих случаях можно определить специфический дефект коллагена.

ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ ГИПЕРМОБИЛЬНОСТЬ СУСТАВОВ (ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ СЕМЕЙНАЯ ГИПЕРМОБИЛЬНОСТЬ СУСТАВОВ)

Примерно у 5 % совершенно здоровых людей имеется гипермобильность суставов, что подтверждается суммой баллов больше пяти по шкале Бейтона:

1. Пассивное разгибание мизинца до угла более 90° (2 балла);

2. Пассивное прижатие 1 пальца к лучевой стороне предплечья (2 балла);
3. Переразгибание в локтевом суставе на 10° и более (2 балла);
4. Переразгибание в коленном суставе (2 балла);
5. Наклон туловища с касанием ладонями пола без сгибания ног в коленных суставах (1 балл).

Данный признак может быть выявлен среди членов одной семьи и наследуется по аутосомно-доминантному признаку согласно менделевским законам. Это состояние не является патологическим само по себе, но может predispose к врожденному вывиху бедра у новорожденных или к первичным и повторным вывихам надколенника или плечевой кости в последующей жизни. Характерны транзиторные артралгии, существует повышенный риск растяжений связочного аппарата голеностопного сустава.

Более выраженный генерализованный синдром гипермобильности суставов с характерной слабостью соединительнотканых структур и подвывихами в суставах также может быть ассоциирован и с другими внесуставными проявлениями: гастроэзофагеальный рефлюкс, синдром раздраженной кишки и кишечника или пролапс матки. В данном случае приходится проводить дифференциальный диагноз с вариантами синдрома Элерса–Данло (см. ниже).

Синдром Марфана

Это генерализованное заболевание, поражающее опорно-двигательную систему, связочный аппарат, структуры сердечнососудистой системы и глаза. Считается, что в его основе лежит перекрестный дефект в структуре коллагена и эластина, происходит мутация гена фибриллина, локализованного в хромосоме 15. Заболевание передается по аутосомно-доминантному типу, но также зарегистрированы спорадические случаи. Мужчины и женщины страдают синдромом Марфана с одинаковой частотой.

Клинические признаки

Такие больные, как правило, имеют высокий рост, непропорционально длинные ноги и руки, причем зачастую наблюдается выраженная килевидная или воронкообразная деформация грудной клетки (*pectus excavatum*). Обычно, верхний сегмент тела короче, чем нижний (подозрение вызывает соотношение менее 0,8), и ширина размаха рук превышает рост на 5 см и более. Пальцы неестественно длинные («арахнодактилия»). Спинальная патология включает спондилолистез и сколиоз. Повышена частота случаев спонтанного эпифизолиза головки бедренной кости. Обычно генерализованная гипермобильность



8.16 Генерализованная гипермобильность суставов. Простые тесты для выявления гипермобильности суставов.



8.17 Синдром Марфана. Длинные паукообразные пальцы кистей и стоп, сколиоз являются характерными признаками, иногда выявляется аркообразное небо.

суставов, что приводит к уплощению стопы, вывихам надколенника или плечевой кости.

К ассоциированным аномалиям относятся аркообразное небо, грыжи, вывих хрусталика, отслоение сетчатки, аневризма аорты и недостаточность митрального или аортального клапанов. Сердечно-сосудистые осложнения являются особенно серьезными, в тяжелых случаях они часто приводят к смерти.

Рентгенологическое исследование

Структура костной ткани не изменена (за исключением чрезмерной длины сегментов конечностей). Рентгенологически может быть выявлен сколиоз, спондилолистез и спонтанный эпифизеолиз.

Диагноз

Признаки синдрома Марфана встречаются довольно часто, и в настоящее время считается, что существует несколько вариантов основного состояния. Легкую форму заболевания можно пропустить или установить неверный диагноз доброкачественной гипермобильности суставов. Очень важно обследовать пациента на предмет изменений сердечно-сосудистой системы и поражения органов зрения.

Гомоцистинурию, врожденное нарушение метаболизма метионина, раньше нередко принимали за синдром Марфана.

Лечение

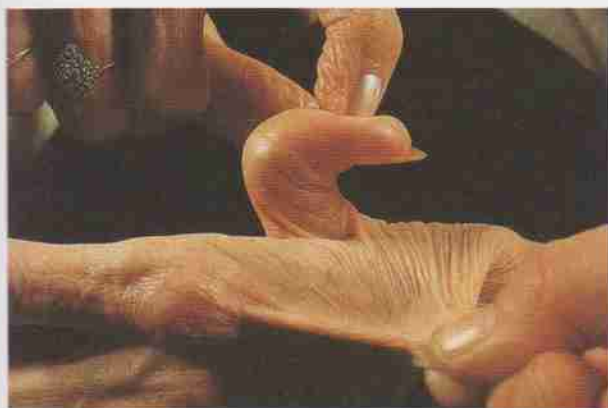
Иногда требуется хирургическая коррекция прогрессирующего сколиоза или плоскостопия. Перед оперативным лечением следует уделить особое внимание обследованию сердечно-сосудистой системы.

Синдром Элерса–Данло

Этот симптомокомплекс включает в себя шесть основных гетерогенных подтипов с общим фенотипом в виде повышенной эластичности кожи, гипермобильности суставов и хрупкости сосудов, вызванных нарушением формирования эластина и коллагена. Выделение подгрупп основывается на характерной клинической картине, этиологических факторах и типах наследования. Среди описанных на настоящий момент типов синдрома более 90% имеет аутосомно-доминантный тип наследования.

Клинические признаки

У детей может быть выраженная гипотония и гипермобильность суставов. Гипермобильность сохраняется, и пожилые пациенты нередко способны демонстрировать «чудеса гибкости». Кожа мягкая и избыточно растяжимая; она легко повреждается, а хрупкость сосудов проявляется в спонтанном обра-



(а)



(б)



(в)

8.18 Синдром Элерса-Данло. (а) Характерные признаки синдрома Элерса-Данло: выраженная гипермобильность суставов и мягкая, чрезмерно эластичная кожа. (б) Характерные атрофические рубцы и рекурвация коленных суставов. (в) Выступающая кожа.

зовании кровоподтеков. Для этого синдрома также характерны разболтанность суставов, повторяющиеся вывихи, сколиотическая деформация.

Лечение

При осложнениях (например, повторяющиеся вывихи и сколиоз) может потребоваться хирургическая коррекция. Однако если имеется выраженная гипермобильность суставов, реконструкция мягких тканей обычно не устраняет тенденцию к подвывиху в суставе. Следует соблюдать особую осторожность, потому что хрупкость стенок может вызвать тяжелое интраоперационное кровотечение или кровотечение в раннем послеоперационном периоде. Часто заживление послеоперационной раны протекает длительно, с формированием атрофического рубца (по типу «папиросной бумаги»).

Нестабильность суставов может привести к развитию остеоартрита в позднем периоде жизни.

Синдром ЛАРСЕНА

Это гетерогенное заболевание в наиболее тяжелой форме (рецессивной) проявляется в младенчестве выраженной разболтанностью суставов, наличием

врожденных вывихов бедра, нестабильностью коленных суставов, подвывихами головки лучевой кости, эквиноварусной деформацией стопы и характерной «блюдецобразной» деформацией лицевого скелета (плоское лицо с вдавленной спинкой носа и выступающим лбом). У детей старшего возраста часто развивается деформация позвоночника. Формы заболевания с менее выраженной клинической картиной имеют аутосомно-доминантный тип наследования.

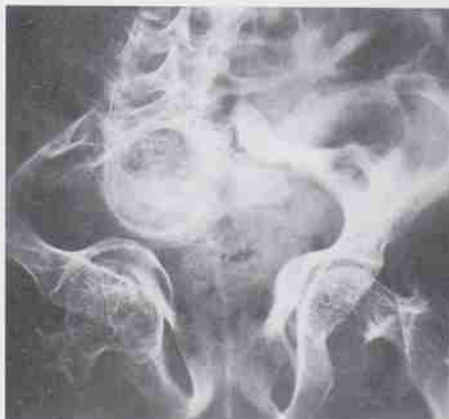
Оперативное лечение требуется при необходимости стабилизации сустава и устранения вывиха.

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ (БОЛЕЗНЬ ХРУПКИХ КОСТЕЙ, БОЛЕЗНЬ «ХРУСТАЛЬНОГО ЧЕЛОВЕКА»)

Несовершенный остеогенез (НО) является одним из наиболее распространенных генетических заболеваний костей с частотой 1:20000. Нарушение синтеза и структурные дефекты коллагена I типа приводят к аномалиям костей, зубов, связочного аппарата, склер и кожи. Определяющими клиническими признаками являются: 1) остеопения, 2) предрасположенность к переломам, 3) слабость связочного аппарата, 4) синяя окраска склер, 5) несовершенный дентиногенез («крошщиеся зубы»). Однако существуют значительные



(а)



(б)



(в)



(г)



(д)

8.19 Несовершенный остеогенез. (а) Выраженные деформации всех конечностей у этой девочки получены вследствие нескольких незначительных микропереломов длинных трубчатых костей. В данном случае представлен классический тип несовершенного остеогенеза (тип III). (б, в) Рентгенограммы пациента старшего возраста, с тем же заболеванием. (г) Типичный темно-голубой цвет склер при типе I НО. (д) Аномальный дентин у больного с IV типом НО.

различия в степени выраженности и типе наследования, а недавно было установлено, что заболевание включает гетерогенную группу аномалий структуры и функции коллагена, являющихся следствием различных генетических мутаций (Kocher и Shapiro, 1998).

Патогенез

Генетическая аномалия при НО сама по себе выражается в нарушении структурной целостности или снижении общего количества коллагена I типа, одного из основных компонентов волокнистой соединительной ткани кожи, связок и костей. Даже самое незначительное нарушение состава молекулы коллагена I типа может привести к ослаблению этих тканей и нарушению оссификации всех костных элементов. Формирование костной ткани инициируется без нарушений, но протекает аномально; полностью сформировавшаяся ткань состоит из смеси неструктурированной и пластинчатой кости и в худших случаях почти целиком из незрелых тканевых костных элементов. Также присутствует истончение дермального слоя кожи,

слабость связочных структур, повышенная светопрозрачность роговицы и (в некоторых случаях) отсутствие дентина, приводящее к кариесу.

Клинические признаки

Клинические признаки значительно различаются в зависимости от тяжести состояния. Наиболее заметным отклонением от нормы является выраженная склонность к переломам, в основном вследствие незначительной травмы без особой боли или отека. В классическом варианте патологические переломы возникают в детском возрасте и повторяются с регулярной частотой. Формирующиеся костные периостальные мозоли настолько выражены, что могут быть приняты за остеосаркому. Однако вновь образованная костная ткань также является неполноценной и остается пластичной в течение длительного времени, предрасполагая к несрастанию и повышая риск патологического перелома. К шестилетнему возрасту формируются выраженные деформации длинных трубчатых костей, а компрессионные переломы

позвонок часто приводят к кифосколиотической деформации. После полового созревания патологические переломы возникают реже.

Кожа тонкая и гиперэластичная, также определяется гипермобильность суставов. Склеры кажутся голубыми или серыми из-за просвечивания увеального пигмента сосудистой оболочки глазного яблока сквозь роговицу с повышенной светопрозрачностью. Зубы могут быть бесцветными и кариозными.

При более легком течении заболевания патологические переломы возникают через год или два после рождения — возможно когда ребенок начинает ходить. Переломы менее часты, а деформация менее выраженная.

При более тяжелом варианте течения заболевания патологические переломы возникают еще до рождения, и плод либо умирает при родах, либо в течение первых двух недель жизни. Причиной смерти является прогрессирующая дыхательная недостаточность, вклинение основания мозга в большое затылочное отверстие или внутрочерепное кровоизлияние, возникающие вследствие родовой травмы.

Рентгенологическое исследование

Отмечается генерализованная остеопения, истончение длинных трубчатых костей, переломы на разных стадиях сращения, компрессия тел позвонков, деформация позвоночника. Рентгенологические проявления зависят от тяжести патологического процесса. Черепные швы расширены, с наличием wormianовых костей — дополнительных заместительных очагов окостенения свода черепа. После полового созревания патологические переломы возникают с меньшей частотой, которая вновь возрастает после климактерического периода. Полагают, что при очень легких (субклинических) формах течения НО может быть причиной рецидивирующих переломов у взрослых.

Диагноз

В большинстве случаев клинические и рентгенологические признаки настолько очевидны, что диагноз не вызывает сомнений. Однако ошибки также имеют место в случае редких заболеваний, вызывающих множественные патологические переломы. Их следует исключить, выполнив ряд лабораторных анализов. При фосфоэтаноламинурии, например, уровень щелочной фосфатазы сыворотки очень низок. У детей старшего возраста со смазанной клинической картиной важно исключить случаи физического насилия.

Классификация

Клинические варианты НО можно объединить в подгруппы, принимая во внимание четкие различия в типе наследования, возрасте и тяжести клинических

проявлений, выраженности костных аномалий и изменений в структуре тканей, вовлеченных в патологический процесс. Данная классификация необходима для прогнозирования состояния и планирования лечения.

Наиболее широко используется классификация Sil-lence (1981), которая выделяет четыре клинических типа НО. Основные характеристики каждого типа приведены ниже:

ТИП I НО (ЛЕГКОЕ ТЕЧЕНИЕ)

- Наиболее распространенная форма; более 50 % всех случаев
- Патологические переломы обычно возникают в возрасте 1–2 года
- Заживление достаточно хорошее и деформации не выраженные
- Склеры темно-синие
- Зубы обычно развиваются нормально, но иногда бывают признаки несовершенного дентиногенеза
- Нарушения слуха в старшем возрасте
- Качество жизни хорошее; нормальная продолжительность жизни
- Аутосомно-доминантный тип наследования

ТИП II НО (ЛЕТАЛЬНАЯ ФОРМА)

- 5–10 % случаев
- Переломы внутриутробные и у новорожденных
- Увеличенный череп с расширенными костными швами и наличие wormianовых костей
- Серые склеры
- Переломы ребер и дыхательная недостаточность
- Мертворождение или смерть в течение первых двух недель жизни.
- В большинстве случаев результат вновь возникших доминантных мутаций, в некоторых случаях заболевание имеет аутосомно-рецессивный тип наследования

ТИП III НО (ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ, ВЫРАЖЕННЫЕ ДЕФОРМАЦИИ)

- Классическая, но не самая распространенная форма
- Признаки патологических переломов появляются при рождении
- Увеличенный череп с wormianовыми костями, «сжатое» лицо
- Выраженные деформации и кифосколиоз к шестилетнему возрасту
- Склеры серые, становящиеся белыми с течением времени
- Несовершенный дентиногенез
- Выраженная гипермобильность суставов
- Респираторные затруднения
- Низкое качество жизни; немногие доживают до зрелого возраста
- Заболевание возникает спорадически или имеет аутосомно-рецессивный тип наследования

ТИП IV НО (СРЕДНЕТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ)

- Нечастая форма, менее 5% случаев
- Частые переломы в раннем детстве
- Характерны скелетные деформации
- Склеры светло-синие или имеют нормальную окраску
- Несовершенный дентиногенез
- Доживают до зрелого возраста с достаточно хорошей функцией опорно-двигательного аппарата
- Аутомно-доминантный тип наследования.

Лечение

На сегодняшний день не существует методов лечения этого заболевания, предотвращающих его последствия, а генная терапия лишь обещает успехи в будущем. Консервативное лечение направлено на предотвращение переломов (в случае необходимости при помощи легких ортезов, надеваемых во время физической нагрузки) и на лечение уже возникших переломов. Однако не следует злоупотреблять шинированием, так как это способствует усилению остеопении. Очень важны общие меры по предотвращению повторяющихся травм, стимуляции социальной адаптации и поддержанию подвижности. Дети с тяжелой формой НО могут получать курсы медикаментозной терапии циклическими бисфосфонатами с целью повышения минеральной плотности костной ткани и снижения предрасположенности к переломам.

Большинство отсроченных ортопедических проблем встречается у больных с III и IV типами заболевания. Переломы лечатся консервативно, но сроки и объем иммобилизации должны быть сведены к минимуму. Довольно характерные деформации длинных руб-



(а)

(б)

8.20 Несовершенный остеогенез. (а) Среднетяжелое течение (тип IV НО), данные деформации могут быть скорректированы при выполнении нескольких остеотомий с установкой интрамедуллярного стержня (б).

чатых костей, возникающие в результате неправильного сращения костных отломков или в результате повторных неполных переломов, могут потребовать хирургической коррекции, как правило, к четырех-пятилетнему возрасту. Выполняется несколько корригирующих остеотомий, и производится репозиция костных фрагментов на интрамедуллярном стержне. Тот же эффект может быть достигнут путем закрытой остеоклазии. Была предпринята попытка решения проблемы продолжающегося роста кости при помощи установки телескопических стержней, однако данный метод сопряжен с высоким риском осложнений.

Деформация позвоночника также распространена и обычно трудно поддается лечению. Иммобилизация неэффективна, и прогрессирующая деформация требует хирургической коррекции, применения эндокорректоров и спондилодеза.

После подросткового возраста переломы возникают гораздо реже, и возможен сравнительно комфортный и приемлемый образ жизни.

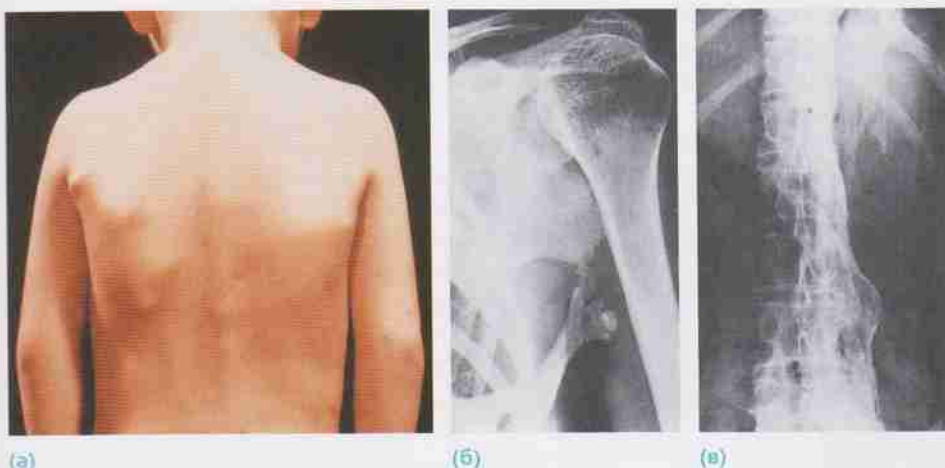
ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ ОССИФИЦИРУЮЩАЯ ФИБРОДИСПЛАЗИЯ

Это редкое заболевание, ранее известное как оссифицирующий миозит, характеризуется множественными оссификатами соединительнотканного компонента мышц, преимущественно туловища. Признаки появляются в раннем детстве с эпизодами лихорадки и воспаления мягких тканей туловища и тканей прилежащих к плечевому суставу. Ткани, вовлеченные в патологический процесс, в конечном счете, кальцифицируются и окостеневают. При тяжелых формах заболевания существенно нарушается функция опорно-двигательного аппарата, что приводит к глубокой инвалидизации. Ассоциированными деформациями являются укорочение I пальцев кисти и стопы. Это заболевание, вероятно, передается по аутомно-доминантному типу, но так как такие больные редко могут иметь детей, чаще встречаются спорадические случаи. Медикаментозное лечение бисфосфонатами может замедлить прогрессирование заболевания.

НЕЙРОФИБРОМАТОЗ

Нейрофиброматоз — одно из самых распространенных заболеваний, вызванных мутацией одного гена, поражающее опорно-двигательный аппарат. Выделяют два типа:

Тип 1 (НФ-1), также известный как болезнь Реклингхаузена, встречается у 1 из 3500 живорожденных. Мутация возникает в расположенном на 17 хромосоме гене, кодирующем нейрофибромин. Она передается по аутомно-доминантному типу наследования практически с 100% пенетрантностью, но более чем в 50%



8.21 Прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия. (а) Оссификаты спины существенно ограничили движения этого мальчика (б, в) У взрослого больного наблюдается обширный процесс оссификации мягких тканей.

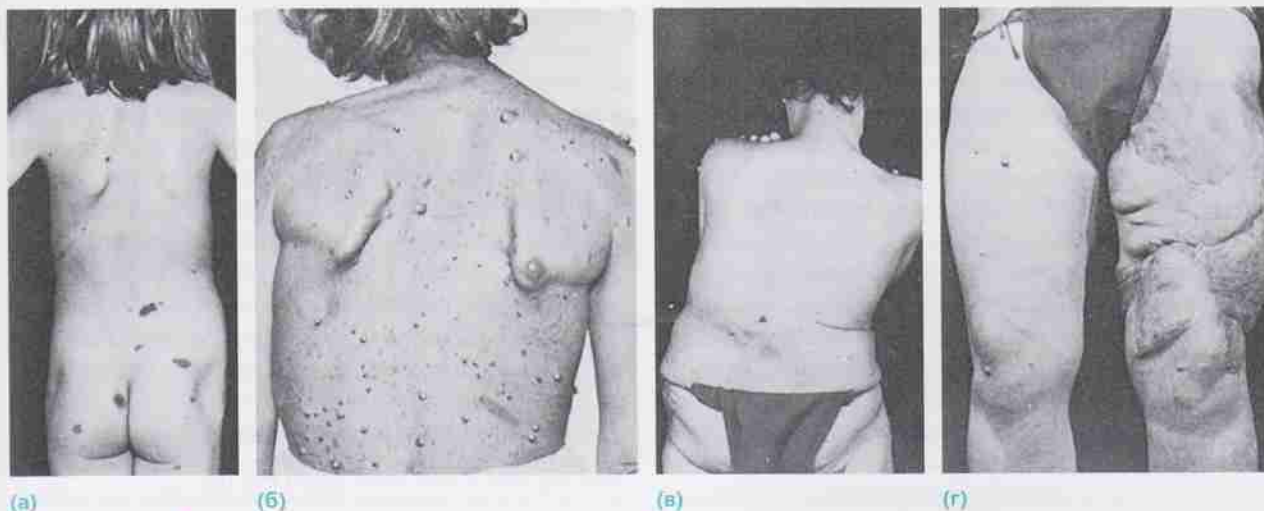
случаев заболевание является результатом новой мутации. Наиболее характерным поражением является образование *нейрофибром* (опухолей шванновских клеток) и участков пигментации кожи (пятна «кофе с молоком»), но другие клинические признаки довольно разнообразны, и почти у половины больных наблюдаются аномалии опорно-двигательного аппарата.

Тип 2 (НФ-2) встречается гораздо реже, с частотой 1 на 50000 новорожденных. Данный тип ассоциирован с аномалией гена, кодирующего шванномин и расположенного в 22 хромосоме. Подобно типу НФ-1 данная форма заболевания передается по аутосомно-доминантному типу. В отличие от него характерными признаками являются внутрочерепные новообразования (например, невриномы слухового нерва или менингиомы), а поражения опорно-двигательного аппарата встречаются редко.

Клинические признаки НФ 1 типа

Практически все пациенты имеют типичные множественные участки пигментации кожи и множественные кожные нейрофибромы, которые обычно появляются до полового созревания. Реже образуется единая большая плексиформная нейрофиброма или участок разрастания мягких тканей одной из конечностей.

Хирург-ортопед, скорее всего, сталкивается с больным ребенком в подростковом возрасте, когда формируется *сколиотическая деформация* позвоночника (наиболее патогномичным вариантом деформации является очень резкое искривление какого-либо ограниченного участка) или локализованные аномалии позвонков, такие как зазубренность задней стенки тел позвонков, эрозии ножек, расширение межпозвонко-



8.22 Нейрофиброматоз. (а) Пятна «кофе с молоком»; (б) множественные нейрофибромы и невыраженный сколиоз; (в, г) пациент со сколиотической деформацией и разрастанием мягких тканей (элефантиаз).

вых отверстий и «подчеркнутость» контуров ребер на уровнях деформации. При нейрофиброматозе также встречаются *дистрофические деформации позвоночника*, в том числе деформации шейного отдела.

Врожденная дисплазия большеберцовой кости и псевдоартроз не характерны, однако почти в 50% случаев имеются некоторые признаки нейрофиброматоза.

Злокачественное перерождение нейрофибром происходит в 2–5% случаев и является наиболее характерным осложнением у пожилых больных.

Лечение

Ортопедические аспекты, связанные с нейрофиброматозом, рассматриваются в настоящей главе и в главе 18.

БОЛЕЗНИ НАКОПЛЕНИЯ И ДРУГИЕ МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Многие моногенные мутации проявляются в недостаточности синтеза фермента, контролирующего определенный этап метаболической цепи. Метаболит, не прошедший полный цикл переработки, аккумулируется и хранится в клетках разных тканей с пагубными для них последствиями или выводится из организма с мочой. Состояния с вовлечением опорно-двигательного аппарата включают мукополисахаридоз (МПС), болезнь Гоше, гомоцистинурию, алкаптонурию и врожденную гиперурикемию. Все эти врожденные метаболические аномалии наследуются по аутосомно-рецессивному типу.

МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЫ

Полисахариды гликозаминогликанов (ГАГ) образуют боковые цепи высокомолекулярных соединений — протеогликанов, являющихся одним из основных компонентов матрикса кости, хряща, межпозвоночных дисков, синовиальных оболочек и другой соединительной ткани. Нефункциональные отработавшие протеогликаны метаболизируются с участием лизосомальных ферментов. Дефицит какого-либо из этих ферментов приводит к нарушению процессов утилизации протеогликанов. Частично расщепленные ГАГ накапливаются в лизосомах клеток печени, селезенки, костей и других тканях организма. Их повышенный уровень обнаруживается в плазме крови и моче при проведении соответствующих биохимических тестов. С целью подтверждения отсутствия или дисфункции фермента проводится исследование культур фибробластов или лейкоцитов.

Клинические признаки

В зависимости от недостаточности определенного фермента и типа накопления ГАГ были выделены, по меньшей мере, шесть клинических синдромов. Все, за исключением синдрома Хантера (X-сцепленное рецессивное заболевание) наследуются по аутосомно-рецессивному типу. В целом они имеют определенные характерные клинические признаки: очень низкий рост с деформацией позвоночника, грубые черты лица, гепатоспленомегалия и (в некоторых случаях) задержку в развитии. При рентгенографии выявляются признаки эпифизарных и метафизарных дисплазий, деформации тел позвонков; обычно имеет место уплощение костей.

Существует поверхностное сходство со спондило-эпифизарной и спондилометафизарной дисплазией. Однако более тщательное обследование обнаруживает несколько различий. Кроме того, наличие заболевания может быть подтверждено при проведении лабораторных исследований: чрезмерная экскреция ГАГ с мочой или выявление ферментной недостаточности в культурах клеток крови или фибробластов.

Выделяются, по меньшей мере, 10 различных форм заболевания данной группы. В данном разделе будут описаны только три наиболее распространенных варианта.

Синдром Гурлер (МПС I)

При рождении дети с данной аномалией выглядят совершенно нормально, но в течение первых 2–3 лет жизни постепенно развиваются типичные клинические признаки: рост ниже среднего с прогрессирующей кифосколиотической деформацией (кифоз поясничного и грудного отделов), гепатоспленомегалия, грубые черты лица, высунутый язык, аномалии слуха и отставание в развитии. Речь затруднена. Суставы тугоподвижны, развитие ходьбы задерживается. Могут наблюдаться помутнение роговицы, затруднения дыхания и аномалии сердца.

На рентгенограммах обычно определяется характерная картина: гипоплазия эпифизов и тел позвонков, метафизарная гипоплазия, короткие, но широкие пястные кости, гипоплазия нижней челюсти, лопатообразные ребра и ключицы, широко расходящиеся подвздошные кости, уменьшенные вертлужные впадины и *coxa valga*.

Сердечные или респираторные осложнения обычно приводят к смерти в позднем детском возрасте.

Синдром Хантера (МПС II)

Это тоже рецессивное заболевание, но сцепленное с X-хромосомой, поэтому болеют только мальчики.



8.23 Мукополисахаридозы. (а) Синдром Моркио–Брейлсфорда — обратите внимание на манубриостер-нальный угол. (б) Платиспондилия у аналогичного пациента, (в) характерная деформация тела позвонка по типу «деревянного башмака» у больного с синдромом Гурлера. (г) мальчик с синдромом Хантера; внешний вид такой же, как при синдроме Гурлер.

Клинические признаки аналогичны признакам при синдроме Гурлер, но менее выражены. Характерные черты больных мукополисахаридозом появляются к трем годам, сердечно-легочные осложнения постепенно прогрессируют, и смерть обычно наступает в середине или конце подросткового периода.

Синдром Моркио–Брейлсфорда (МПС IV)

Процесс развития соответствует норме в первые два года жизни, хотя такие больные начинают ходить самостоятельно позже. К третьему году жизни ребенок заметно отстает в росте, развивается умеренная кифотическая деформация позвоночника, шея укорочена, грудная клетка имеет килевидную форму. Присутствует выраженная гипермобильность суставов, прогрессирует *geni valgum*. При выполнении соответствующих тестов выявляется кондуктивная тугоухость. Однако черты лица не отличаются от нормальных, и умственное развитие в норме.

На рентгенограммах позвоночника определяется характерная эллипсоидная гипопластическая деформация тел позвонков, которая приводит к их уплощению (платиспондилии) и клиновидной деформации. Обычно наблюдается гипоплазия зубовидного отростка. Еще одним патогномичным признаком является практически прямой угол между рукояткой и телом грудины (почти 90°). К пятилетнему возрасту определяется недоразвитие и уплощение головки бедренной кости, узость вертлужной впадины. Длинные трубчатые кости нормальной ширины, пястные кости и фаланги укорочены, утолщены и расширены в дистальных отделах.

Лечение

На сегодняшний день пока еще не существует специфического лечения мукополисахаридозов. Однако в будущем станут возможны ферментозамещающая и генная терапия.

На протяжении последних 20–30 лет производилась трансплантация костного мозга. В случае успешности она приостанавливает прогрессирование патологических изменений ЦНС и некоторых клинических проявлений заболевания, но не исправляет необратимые неврологические осложнения и не предотвращает усугубление деформаций опорно-двигательного аппарата. Ферментозамещающая терапия успешна при более легких вариантах течения мукополисахаридоза, но фермент не в состоянии преодолеть гематоэнцефалический барьер.

При синдроме Гурлер прогноз очень плохой, при осложнениях (например, респираторные инфекции) может потребоваться соответствующая терапия.

При синдроме Моркио врач-ортопед сталкивается с несколькими проблемами. Может потребоваться хирургическая коррекция *geni valgum* путем выполнения остеотомии бедренной кости, что возможно только после прекращения роста костей. *Coxa valga* и билатеральный подвывих в тазобедренных суставах ведет к той или иной степени инвалидизации пациента. При одностороннем вывихе в тазобедренном суставе иногда необходима остеотомия бедренной кости или периацетабулярной остеотомии. Нестабильность атлантоаксиального сочленения может угрожать целостности структур спинного мозга и обуславливает необходимость выполнения затылочно-цервикальной стабилизации (окципито-спондилодеза). Все «спондилодисплазии» сопряжены

с риском подвывиха в атлантоаксиальном сочленении в ходе выполнения анестезии и интубации, соответственно, необходимы особые меры предосторожности во время операции.

БОЛЕЗНЬ ГОШЕ

Генетическое заболевание, впервые описанное французским врачом Филиппом Гоше более 100 лет назад, развивается в результате отсутствия специфического фермента (гликоцереброзидазы), который несет ответственность за деградацию и экскрецию продуктов клеточных мембран умерших клеток. Это классический пример болезни накопления липидов, патогенез которой был тщательно изучен, что привело к разработке эффективных методов лечения.

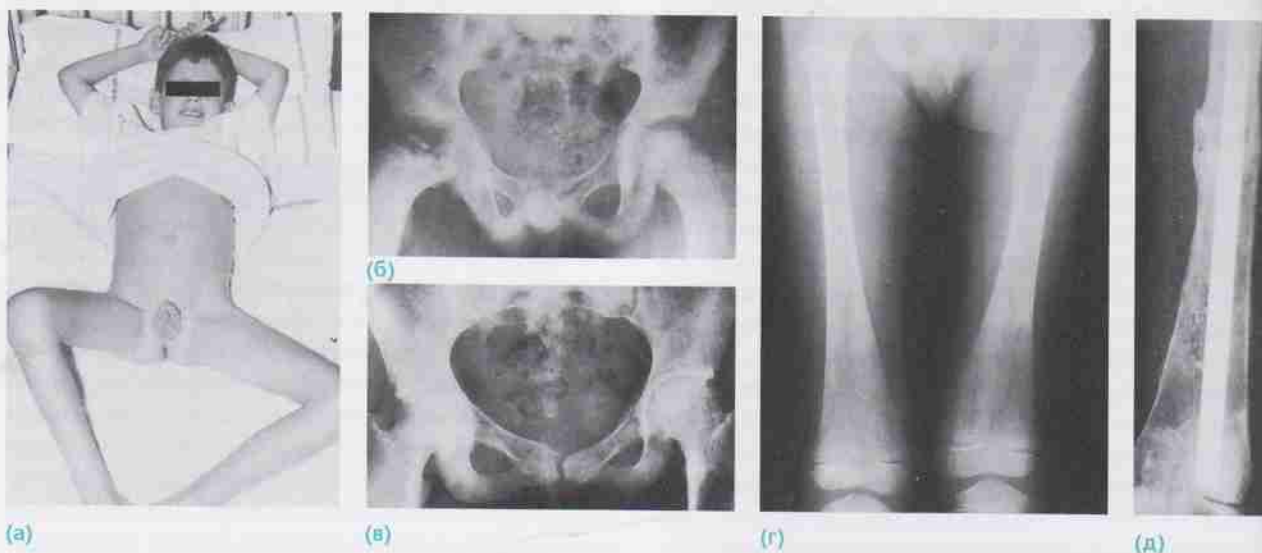
Каждый раз при смерти клетки из клеточной мембраны высвобождается гликоцереброзид, и перед его экскрецией связывающая гликозид молекула глюкозы отщепляется специфическим ферментом гликозилкерамид-бета-гликозидазы. При отсутствии фермента гликоцереброзид не выводится почками и накапливается в лизосомах макрофагов ретикуло-эндотелиальной системы (в особенности поражается костный мозг, селезенка и печень). Накопление этих патологически измененных макрофагов приводит к увеличению селезенки и печени, а также к вторичным изменениям костного мозга и самой кости.

Большинство пациентов страдает хронической формой заболевания с преимущественным поражением костного мозга, костей и селезенки с панцитопенией разной степени тяжести (I тип). Редкая форма болезни (II тип), поражающая центральную нервную систему, проявляется в младенчестве и обычно приводит к смерти в течение первого года жизни. III тип — подострая форма заболевания, характеризующаяся развитием гепатоспленомегалии в детском возрасте, неврологических осложнений и костной патологии в подростковом возрасте.

Подобно другим болезням накопления, болезнь Гоше наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Генетическая аномалия, ответственная за отсутствие или недостаточность вышеупомянутого фермента гликозилкерамид-бета-гликозидазы, расположена на длинном плече 1 хромосомы (1q21), где было выявлено около 80 мутаций трех основных типов болезни Гоше.

Клинические признаки

В случае самой распространенной формы болезни Гоше (I тип) пациентов в детском или во взрослом возрасте начинают беспокоить боли в костях и в некоторых случаях ограничение объема движений в одном из крупных суставов. Селезенка может быть увеличена или уже удалена к моменту осмотра. Пациенты старшего возраста могут испытывать боли в спине вследствие развившейся остеопении позвонков и их



8.24 Болезнь Гоше (а) Во время острого кризиса при болезни Гоше мальчик испытывает интенсивные боли в правом бедре, резко ограничено отведение в правом тазобедренном суставе. На рентгенограммах (б) определяются признаки остеонекроза головки правой бедренной кости. (в) Рентгенограмма взрослого пациента с склеротически измененной головкой левой бедренной кости в результате предшествующего ишемического некроза. (г) Двустороннее отсутствие «трубчатости» (деформация в виде конической плоскостопной колбы Эрленмейера). (д) Иногда возникают патологические переломы, данная проблема устраняется интрамедуллярным остеосинтезом. Участки склероза в кости являются исходом перенесенных медуллярных инфарктов.

компрессионных переломов. Переломы шейки бедренной кости также нередки, в то время как диафизарные переломы случаются редко. Гематокрит и количество тромбоцитов крови обычно снижены. Одним из косвенных признаков, свидетельствующем о наличии заболевания, является повышенный уровень кислой фосфатазы сыворотки.

Распространенным осложнением является остео-некроз головки бедренной кости, иногда мышцелков бедра, головки плечевой кости или костей, формирующих голеностопный сустав. У больного (обычно ребенка или подростка) может развиваться острый «костный криз» — неослабевающие боли в покое, локальная болезненность, ограничение движений в одном из крупных суставов, сопровождающиеся пирексией, лейкоцитозом и повышением СОЭ.

Вышеупомянутые симптоматические признаки сходны с клинической картиной остеомиелита или септического артрита. Более того, болезнь Гоше сама по себе является предрасполагающим фактором развития костной инфекции, и это может помешать правильно установить диагноз.

Инструментальные методы исследования

На рентгенограммах можно увидеть области различной костной плотности с участками остеосклероза, более заметными в губчатой кости. Может быть расширен дистальный эпифиз бедренной кости, визуально повторяя форму колбы Эрленмейера. Более обширное исследование может выявить остео-некроз головки бедренной кости, мышцелков бедра, таранной кости или головки плечевой кости.

Радиоизотопное сканирование может помочь отличить болевой «костный криз» от инфекции: первый обычно представлен обычно «холодным» очагом, последний — «горячим».

МРТ является наиболее надежным методом определения степени вовлеченности костного мозга.

Лечение

При болевом синдроме требуется проведение симптоматической терапии, а при остеопорозе показан прием бисфосфонатов. Для купирования острого криза проводится анальгетическая терапия, и рекомендуется постельный режим. После стабилизации состояния пациенту рекомендуется ходить только с помощью костылей без опоры на больную конечность.

Существует специфическая терапия (хотя и дорогостоящая) — это заместительный фермент, альглукераза. Она нормализует показатели крови и уменьшает размер печени и селезенки. Кроме того, уменьшаются осложнения патологических изменений костей.

Остеонекроз головки бедренной кости обычно приводит к прогрессирующей деформации тазобе-

дренного сустава. Однако большинство пациентов ведут нормальный образ жизни при симптоматической терапии, и хирургическое лечение следует отложить на как можно больший срок (Katz et al., 1996).

ГОМОЦИСТИНУРИЯ

Это редкое заболевание связано с недостаточностью фермента цистатионин-бета-синтетазы и накоплением гомоцистеина и метионина. Такие больные высокие и худые, их внешний вид напоминает проявления при болезни Марфана. Однако в отличие от болезни Марфана, гомоцистинурия имеет ауто-сомно-рецессивный тип наследования и ассоциируется с выраженным остеопорозом и задержкой умственного развития. Гипермобильность суставов не характерна, но может наблюдаться мышечная слабость. Часто встречается тромбоз эмболическая болезнь, иногда со смертельным исходом. Уровень гомоцистеина повышен в крови и моче. Недостаточность фермента может быть выявлена при исследовании культуры клеток (фибробластов). Несмотря на редкость, очень важна ранняя диагностика, потому что существуют методы лечения: около половины пациентов получают пиридоксин (витамин В6) с раннего детского возраста, остальные придерживаются заместительной диеты с низким содержанием метионина и цистеина.

АЛКАПТОНУРИЯ

Недостаточность фермента оксидазы гомогентизиновой кислоты приводит к накоплению гомогентизиновой кислоты, которая депонируется в соединительной ткани и выводится с мочой. Отстоявшаяся моча темнеет (отсюда название «алкаптонурия»); хрящевая ткань и другие соединительнотканые структуры окрашиваются в серый цвет — это заболевание имеет еще одно название «охроноз». Клинические проблемы развиваются в результате дегенеративных изменений суставного хряща с последующим развитием остеоартрита и обызвествления межпозвоночных дисков.

ВРОЖДЕННАЯ ГИПЕРУРИКЕМИЯ

Синдром Леша–Найхана — это редкое, X-сцепленное рецессивное наследственное заболевание, причиной которого является отсутствие фермента гипоксантин-гуанин-фосфорибозилтрансферазы (ГФТ). Этот фермент отвечает за механизм утилизации в сложной биохимической цепи метаболизма и выведения пурина. Отсутствие ГФТ приводит к образованию

чрезмерного количества мочевой кислоты и развитию подагры. У юношей, страдающих этим заболеванием, имеется задержка умственного развития и склонность к членовредительству (обкусывание кончиков пальцев). Менее тяжело протекающие клинические случаи проявляются лишь ранним развитием подагры. Диагноз может быть подтвержден путем измерения ГГФТ в препаратах эритроцитов.

ХРОМОСОМНЫЕ НАРУШЕНИЯ

Хромосомные нарушения довольно распространены, но обычно приводят к внутриутробной гибели плода. В случае рождения живого ребенка с этим заболеванием некоторые состояния сочетаются с аномалиями опорно-двигательного аппарата.

СИНДРОМ ДАУНА (ТРИСОМИЯ ПО 21 ХРОМОСОМЕ)

Эта болезнь в 95% случаев возникает вследствие наличия дополнительной копии 21 хромосомы. Эта хромосомная аномалия встречается намного чаще, чем дисплазия скелета (1 больной ребенок на 800 новорожденных, а у матерей старше 37 лет до 1: 250).

Клинические признаки

Таких детей можно выявить уже при рождении по укороченному черепу с направленными вверх глазами и выраженными веконосными складками, приплюснутому носу и открытому рту с высунутым языком. Больные могут иметь характерные ладонные кожные складки, клинодактилию и разведение первого и второго пальцев стопы. Такие дети необычно



(a)

(b)

8.25 Синдром Дауна. Форма головы и характерные черты лица 11-месячного ребенка с синдромом Дауна.

гибки (но гипотоничны), также наблюдается задержка развития опорно-двигательного аппарата. Больные дети низкого роста и вследствие характерных особенностей внешнего вида и черт лица, как правило, очень похожи друг на друга. Степень нарушений интеллектуального развития может быть разной. Вследствие гипермобильности суставов могут возникать растяжения связочного аппарата или подвывихи, например, подвывих надколенника. Характерны плоско-вальгусные стопы, и у некоторых детей развивается дисплазия тазобедренного сустава. Почти у 50% таких больных — особенно в наиболее тяжелых случаях — развивается идиопатический сколиоз. Несмотря на вышеупомянутые недостатки физического развития, функциональная компенсация на удивление хорошая, и в отношении показаний к лечению следует быть особенно критичным.

У пациентов старшего возраста имеется значительная встречаемость нестабильности в атлантоаксиальном сочленении, но, к счастью, неврологические осложнения развиваются редко. Сопутствующие аномалии, в особенности пороки сердца, встречаются довольно часто, также наблюдается сниженная резистентность к инфекциям. Ожидаемая продолжительность жизни составляет около 35 лет.

Лечение

Специфических методов лечения не существует, но хирургические методы позволяют исправить косметические дефекты. В настоящее время существует тенденция к увеличению челюстно-лицевых хирургических операций для коррекции характерных лицевых аномалий. Иногда, при развитии неврологических осложнений, необходим спондилодез атлантоаксиального сочленения.

Внимательное отношение к больным позволит многим из них провести достойную и продуктивную жизнь.

СИНДРОМ ТЕРНЕРА

Врожденный женский гипогонадизм — это редкая аномалия, возникающая вследствие наличия дефектной или не функционирующей X-хромосомы. Такие больные обладают фенотипом женщины с нормально развитым влагалищем и маткой, но яичники существенно недоразвиты или отсутствуют. Пациентки низкого роста с крыловидными складками шеи, бочкообразной деформацией грудной клетки и увеличением угла между плечом и предплечьем при разогнутом локтевом суставе. Часто наблюдаются аномалии сердечно-сосудистой системы и почечная патология. Первичная аменорея и гипогонадизм приводят к раннему развитию остеопороза. В качестве лечения

проводится гормональная заместительная терапия эстрогенами с возраста полового созревания.

СИНДРОМ КЛАЙНФЕЛТЕРА

Синдром Клайнфелтера, форма мужского гипогонадизма, встречается у мужчин с частотой примерно 1:1000. Такие больные имеют более одной X-хромосомы (или более одной Y хромосомы). Пациенты выглядят как мужчины, но имеют телосложение с признаками евнухоидизма, гинекомастию и гипоплазию яичек. Следует учитывать, что данное генетическое заболевание может быть причиной остеопороза у мужчин. Гормональная заместительная терапия андрогенами позволяет замедлить развитие остеопороза.

ЛОКАЛИЗОВАННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

Локализованные врожденные пороки развития позвонков или конечностей встречаются довольно часто. Большинство из них не вызывает функциональных расстройств и выявляется в ходе обследования по поводу других заболеваний, некоторые из которых имеют генетическую природу, и подобные аномалии обнаруживаются в сочетании с генерализованной дисплазией скелета. В основном, заболевание имеет спорадический характер и не связано с генетической аномалией, то есть причиной его развития является нарушение эмбриогенеза, особенно в первые три месяца беременности. В некоторых случаях тератогенный агент известен, например, перенесенное матерью инфекционное заболевание или прием наркотиков. Однако обычно точная причина неизвестна.

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНКОВ

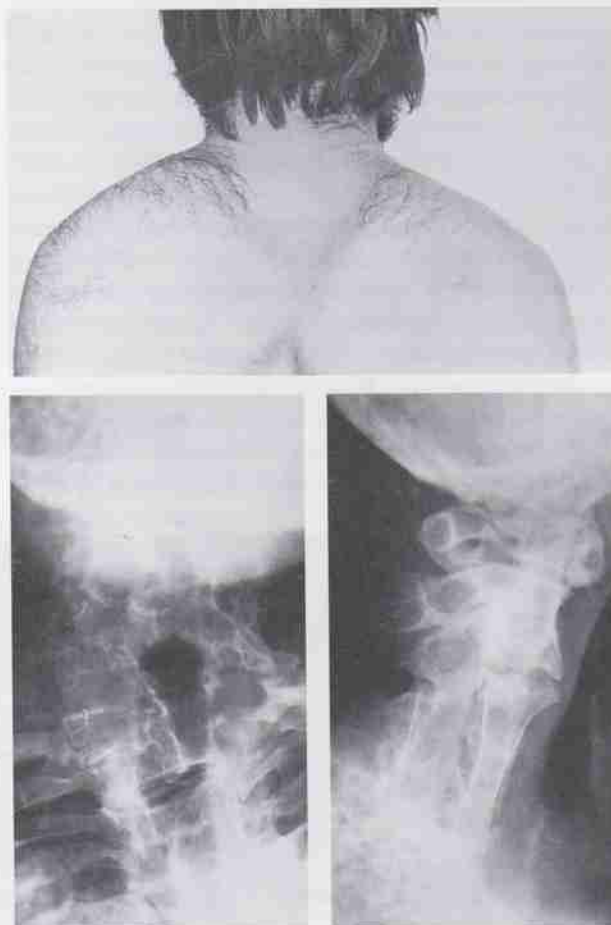
Существует три основных вида аномалии развития позвонков:

1. *Агенез* — полное отсутствие одного или нескольких позвонков;
2. *Дисгенез* — гемипозвонки (полупозвонки) или позвонки, сращенные вместе (еще называемые аномалиями сегментации);
3. *Дизрафизм* — дефекты дужки позвонка. Они рассматриваются в разделах, посвященных деформациям позвоночника и *spina bifida*.

Также встречаются аналогичные аномалии крестца, и при его дисгенезе или дизрафизме характерно наличие сопутствующих аномалий внутренних органов (дефекты развития нижнего отдела кишечника и мочеполовой системы).

ВРОЖДЕННАЯ КОРОТКАЯ ШЕЯ (СИНДРОМ КЛИППЕЛЯ–ФЕЙЛЯ)

Этот синдром заключается в аномалии сегментации позвоночника. Пациент имеет необычно короткую шею, и движения в шейном отделе ограничены или отсутствуют. Выступающие трапециевидные мышцы формируют крыловидные складки у основания шеи. Линия роста волос сзади намного ниже, чем обычно. Распространены сопутствующие аномалии в виде полупозвонков, дефектов задней дужки, шейного менингомиелоцеле, дефектов грудной клетки, высокого стояния лопатки и висцеральных расстройств мочевыделительной и сердечно-сосудистых систем. Семейный тип наследования в некоторых случаях позволяет предположить генетическую этиологию данного синдрома.



8.26 Синдром Клиппеля–Фейля. Короткая шея и аномалии развития позвонков у типичного пациента.

На рентгенограммах можно увидеть сращение нижних шейных позвонков и различные комбинации сопутствующих патологических изменений наряду со сколиозом или кифозом. Естественное течение заболевания часто зависит от тяжести аномалий внутренних органов.

Ортопедическое лечение обычно не требуется. Однако существует вероятность возникновения нестабильности в шейном отделе вследствие нестабильного сегмента, смежного с неподвижными сросшимися сегментами, поэтому может потребоваться спондилодез этого сегмента с или без декомпрессии спинного мозга. Таким пациентам следует избегать занятий контактными видами спорта.

ВРОЖДЕННОЕ ВЫСОКОЕ СТОЯНИЕ ЛОПАТКИ (БОЛЕЗнь ШПРЕНГЕЛЯ)

Легкая степень такой деформации встречается довольно часто. В случае выраженной деформации Шпренгеля у ребенка имеется значительная асимметрия плечевого пояса с высоким стоянием и недоразвитием лопатки с пораженной стороны. Лопатка имеет аномально малые размеры и расположена высоко. Иногда наблюдается сопутствующая деформация ключицы. Движения в плечевом суставе могут быть ограничены, и при отведении или подъеме плеча лопатка смещается минимально или остается неподвижна. Иногда деформация имеется с обеих сторон.

Деформация Шпренгеля может сочетаться с другими аномалиями шейного отдела позвоночника (например, с синдромом Клиппеля–Фейля) и часто с высоким грудным кифозом или сколиозом.

Эта аномалия, которая обычно возникает спорадически, представляет собой нарушение низведения лопаточной кости от шейного отдела позвоночника в ходе эмбриогенеза. Высоко расположенная лопатка может быть связана с позвоночным столбом посредством плотного фиброзного тяжа или хрящевого соединения (омовертебральная пластинка). Сопут-

ствующие аномалии позвонков или ребер также встречаются довольно часто.

Лечение требуется только в случае значительного ограничения движений в плечевом суставе или при наличии выраженного косметического дефекта. Хирургическое вмешательство лучше всего выполнить до шестилетнего возраста. В ходе операции проводится релиз позвоночно-лопаточных мышц, они отсекаются от позвоночного столба, надостная порция мышц вместе с лопаточно-позвоночным фиброзным пучком отсекаются от кости, и лопатка низводится и фиксируется посредством мышечной пластики. Во время операции следует соблюдать особую осторожность, так как существует опасность повреждения добавочного нерва или плечевого сплетения.

ТОРАКОСПИНАЛЬНЫЕ АНОМАЛИИ

Нарушения сегментации в грудном отделе позвоночника обычно затрагивают также и ребра, например, полупозвонки могут быть сращены с прилегающими ребрами, или может наблюдаться любой другой вариант дисплазии. Некоторые из этих аномалий имеют аутосомно-доминантный тип наследования.

У таких пациентов в детском возрасте выявляется кифотическая или сколиотическая деформация грудного отдела позвоночника, иногда приводящая к парализмам. На рентгенограммах определяются различные комбинации аномалий грудного отдела: сращение или дистенез позвонков, аномалии ребер наряду со сколиозом и выраженной деформацией грудной клетки.

При угрозе компрессии спинного мозга может потребоваться оперативное лечение.

АГЕНЕЗИЯ КРЕСТЦА

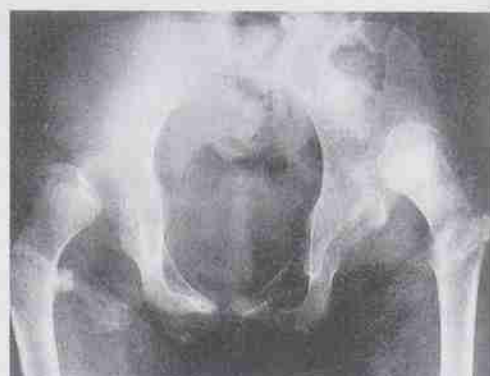
Этот термин включает в себя группу состояний, при которых частично или полностью отсутствует дис-



(а)



(б)



(в)

8.27 Агенезия крестца. Признаки: (а) в характерном положении сидя и (б) позвоночный горб. (в) Крестец отсутствует и наблюдается двусторонний вывих бедра.

тальный отдел позвоночника. Ниже дистального уровня нормально развитого позвоночного столба наблюдаются моторные нарушения различной степени тяжести, но чувствительность практически всегда сохраняется и в более дистальных сегментах. Соответственно, могут иметься и другие деформации нижней конечности, и наряду с врожденным сколиозом могут иметь место сопутствующие аномалии сердца, почек и других внутренних органов. В некоторых случаях сакральная агенезия имеет наследственный характер, и передается либо по аутосомно-доминантному типу, либо наследование сцеплено с полом.

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ КОНЕЧНОСТЕЙ

Локализованные аномалии развития конечностей включают в себя: наличие добавочных костей, отсутствие костей, гипоплазию костей и их слияние. Полное отсутствие конечности называется *амелия*, почти полное отсутствие (имеется лишь короткая культя) — *фокомелия*, и частичное отсутствие — *экстремелия*; дефекты скелета могут быть поперечными или осевыми. Для кисти и стопы существует множество дополнительных аномалий: брахидактилия, синдактилия, полидактилия и симфалангизм.

Зачатки конечностей эмбриона появляются на 26-й день беременности; к 30 дню верхняя конечность начинает дифференцироваться на три сегмента (плечо, предплечье и кисть), а в отношении нижней конечности аналогичный процесс происходит немногим позже. К концу 6-ой недели эмбрион приобретает узнаваемые человеческие формы. Верхние конечности формируются полностью к 12-ой неделе, а нижние конечности к 14 неделе. В течение этого периода также формируются мышцы и нервы, и к концу 20-ой недели возможно движение в суставе. Большинство редукционных аномалий развития конечностей возникает вследствие эмбриональных травм в период между 4-ой и 6-й неделями беременности. Некоторые пороки развития генетически детерминированы, и они, как правило, имеют аутосомно-доминантный тип наследования.



(a)



(b)

Классификация

Были предложены различные варианты классификации аномалий развития конечностей. Ни одна из них не отвечает всем необходимым условиям. Некоторые носят чисто описательный характер; другие составлены подробно с углублением в мельчайшие детали, основывающиеся на топографических и морфологических характеристиках патологии. Их основная ценность заключается в разработке единой согласованной терминологии, которая способствует общению специалистов и позволяет разумно оценить результаты методов лечения.

Ниже описаны некоторые из наиболее важных и часто встречающихся аномалий развития конечностей. Более подробная информация, относящаяся к каждой патологии, изложена в разделе «Частная ортопедия».

Верхняя конечность

Оценивая дисфункцию верхней конечности вследствие аномалий развития, важно помнить, что функция кисти может быть довольно удовлетворительной (хотя и далеко не идеальной), даже несмотря на ее внешний вид. Прежде чем рассматривать какие-либо варианты хирургических операций, важно определить цель лечения, возможные осложнения и как достичь наиболее приемлемого баланса между *функцией, внешним видом и купированием болевого синдрома*. Улучшение функции при наличии боли для пациента нежелательно. При составлении плана лечения и перед выбором метода хирургического лечения также нужно принимать во внимание, какая из конечностей является доминирующей, а также является ли аномалия двусторонней.

Лучевая косорукость

Отсутствие или гипоплазия лучевой кости могут возникать изолированно, сочетаться с аномалиями развития или (намного реже) с определенными заболеваниями крови. Для удобства пороки развития объединены в акронимы. «VACTERLS» несет в себе

8.28 Лучевая дисплазия.
(a) Билатеральная дисплазия (b) На рентгенограмме определяется отсутствие лучевой кости.

информацию о структурах и системах, в которых наблюдаются аномалии развития: позвоночный столб (vertebral), анус (anal), сердце (cardiac), трахея (tracheal), пищевод (esophageal), почки (renal), конечность (limb) и одна пупочная артерия (single). «TAR» помогает запомнить ассоциированную тромбоцитопению с синдромом отсутствующей лучевой кости (absent radius syndrome). Анемия Фанкони и синдром Холта–Орама также иногда сочетаются с отсутствием или гипоплазией лучевой кости.

Определяется укорочение и искривление предплечья, гипоплазия костей запястья и кисти, ее девиация в радиальную сторону (лучевая косорукокость), большой палец может отсутствовать. Часто наблюдаются деформация локтевого сустава. Примерно в половине случаев аномалия является двусторонней.

Внешне деформация предплечья и кисти может выглядеть довольно странно, но дети при этом часто демонстрируют отличную функцию. Если компенсация функции представляется мало возможной, рекомендуется реконструктивная хирургическая операция. Возможно выполнение операции по поллицизации пальца и других сложных реконструктивных операций. В младшем детском возрасте в качестве лечебных мероприятий может применяться простое вытяжение и шинирование для исправления и/или фиксации кисти и запястья в функционально выгодном положении до принятия решения о возможности хирургического лечения.

Локтевая косорукокость

Гипоплазия дистального конца локтевой кости обычно выявляется как одно из проявлений генерализованной дисплазии, но иногда встречается изолированно. Лучевая кость искривлена в сторону локтевой кости, также может наблюдаться вывих головки лучевой кости, девиация запястья в медиальную сторону. Стабилизация лучезапястного сустава показана только в случае выраженного нарушения функции.

Врожденное отсутствие локтевой кости встречается крайне редко. Деформация предплечья не столь выражена, как при отсутствии лучевой кости, но в целом наблюдается резкое ограничение функции. Оперативная реконструкция может привести в определенной степени к улучшению функции.

Радиоульнарный синостоз

Данная аномалия развития часто сочетается с задне-латеральным вывихом головки лучевой кости. Определяется полная потеря пронации и супинации, хотя у некоторых детей отчасти сохраняется ротация предплечья и кисти за счет осевого вращения в локтевом и лучезапястном суставах.

Вращательные движения предплечья нельзя восстановить хирургическими методами, но можно до-

биться улучшения положения предплечья и, соответственно, кисти в покое.

Расщепление кисти

Дефицит центрального луча встречается чаще, чем локтевой заднеаксиальный. В сочетании с расщепленной стопой данная патология носит название эктродактилии и имеет аутосомно-доминантный тип наследования, но с различной пенетрантностью (у мальчиков чаще, чем у девочек). Следует рассмотреть возможность сложной реконструктивной операции, но с учетом выбора оптимального соотношения между функцией и коррекцией косметического дефекта.

Врожденный ложный сустав ключицы

Данная аномалия практически всегда возникает справа (за исключением случаев декстропозиции сердца). У ребенка определяется припухлость в средней трети ключицы. Часто выявляется выраженная подвижность в области ложного сустава. Несмотря на то, что были описаны случаи с аутосомно-доминантным наследованием в семье, этиология этой аномалии до сих пор не выяснена. Помимо генетической, были выдвинуты и другие теории возникновения ключичного псевдоартроза, например, компрессия подключичной артерией или неслияние двух интрамембранных ядер оксификации ключицы.

С течением времени в ложном суставе могут появиться боли, особенно при повышенной физической нагрузке и при прямом давлении, но нарушения функции плечевого сустава, как правило, не происходит. Кроме того, пациенты могут жаловаться на очевидный косметический дефект в проекции ключицы.

Оперативное лечение обычно успешное (в отличие от «врожденного» ложного сустава большеберцовой кости), оно включает в себя иссечение тканей, формирующих ложный сустав, и внутреннюю фиксацию с или без использования костного трансплантата.

Аномалии развития пальцев

Могут возникать самые разнообразные аномалии, начиная от простых мягкотканых «добавочных пальцев», которые довольно легко иссекаются, до



8.29 Ложный сустав ключицы. Эта аномалия встречается всегда справа.

сложных синдактилий, которые ограничивают функцию кисти. Они могут существовать изолированно или в сочетании с генерализованной дисплазией скелета.

Поперечные пороки развития верхней конечности

При поперечном пороке развития дистальной части верхней конечности, у пациента имеется простая культя ниже уровня локтевого сустава. Таким пациентам показан механический протез с возможностью осуществления захвата.

Нижняя конечность

Пороки развития бедренной кости (врожденное укорочение бедра)

При наиболее благоприятных формах, дисплазия бедра проявляется лишь укорочением кости с нормальными тазобедренным и коленным суставами. В этом случае может быть выполнено хирургическое

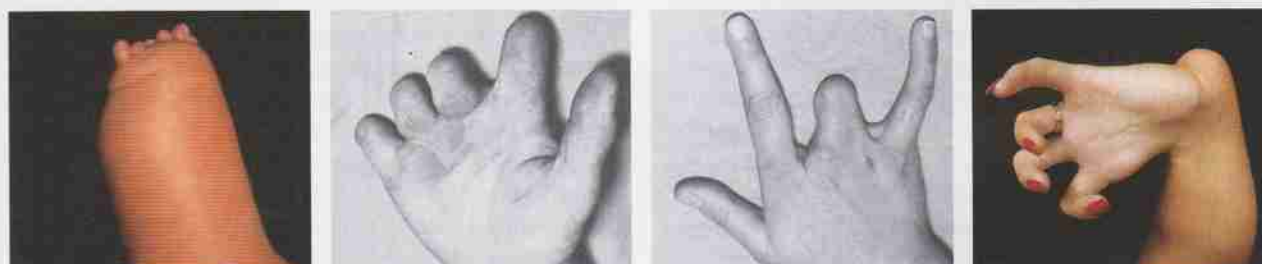
удлинение конечности, или, при значительном укорочении, может потребоваться использование дистального ортеза. Если этот порок сочетается с *coxa vara*, может быть показана корригирующая остеотомия проксимального отдела бедренной кости.

Дисплазия дистальной трети бедренной кости — иногда в сочетании с синостозом коленного сустава — встречается редко. Так как тазобедренный сустав испытывает физиологическую нагрузку, то возможна коррекция удлинения конечности.

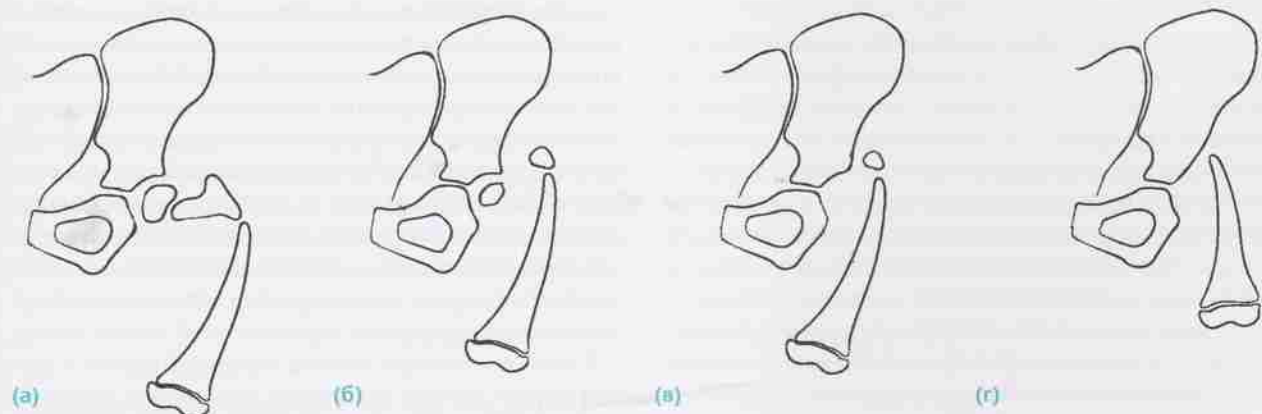
Дисплазия проксимального отдела бедренной кости встречается чаще, и, как правило, более серьезна, так как приходится иметь дело с двойной проблемой: укорочение конечности и нарушение распределения нагрузки в тазобедренном суставе.

Выделяют различные степени дисплазии проксимального отдела бедра. Наиболее широко используется классификация по Aitkin, приведенная на рисунке 8.31.

Сoxa vara с умеренным укорочением диафиза бедра могут устраняться путем выполнения корригирующей остеотомии и удлинения конечности. Значительная варусная деформация, иногда в сочетании с ложным суставом шейки бедренной кости, может привести



8.30 Аномалии развития пальцев (а) поперечный порок развития кисти; (б) поперечный порок развития пальцев; (в) центральный порок развития; (г) добавочный палец.



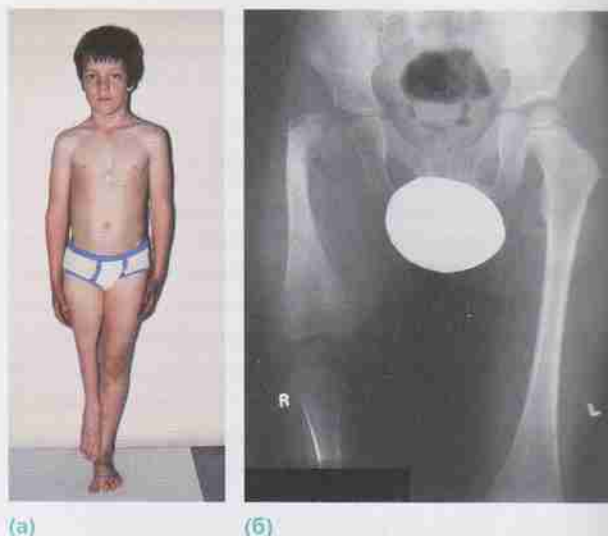
8.31 Дисплазия проксимального отдела бедра. В отношении дисплазии проксимального отдела бедренной кости наиболее широко используется классификация по Aitken. Тип А: ребенок рождается с «разрывом» между проксимальным отделом бедренной кости и диафизом, но к концу периода роста обычно происходит полное сращение. Тип В: головка бедренной кости присутствует (хотя гипоплазирована), но имеется «зазор» без оссификации. Тип С: головка и шейка бедренной кости отсутствуют, и наблюдается гипоплазия вертлужной впадины. Тип D: Вертлужная впадина и проксимальный отдел бедра отсутствуют. Врожденная *coxa vara* не включена в эту классификацию, хотя также может быть вариантом этой аномалии (см. главу 19).

к выраженному укорочению бедренной кости. В наиболее тяжелых случаях большая часть диафиза бедренной кости отсутствует, колено находится на уровне бедра, и стопа висит на уровне, где в норме находится коленный сустав. Если деформация билатеральная и симметричная, возможно самостоятельное передвижение (ходьба), и некоторым больным удается довольно ловко и быстро передвигаться без дополнительной опоры. Они, тем не менее, обращаются за медицинской помощью с целью устранить выраженные косметические дефекты.

Односторонние деформации являются не только уродующими, но также они весьма ограничивают функцию и инвалидируют пациента. Об успешном удлинении конечности речь, конечно же, не идет, а создание протеза для укороченной конечности со сгибательной контрактурой коленного и тазобедренных суставов сопряжено с существенными трудностями. Кроме того, в проекции коленного шарнира экзопротеза будет находиться висящая стопа пациента. В прошлом с энтузиазмом были встречены операции Van Nes: проводилось артродезирование коленного сустава и ротационная остеотомия костей голени (кости голени и стопа разворачивается подошвой кпереди на 180°), голеностопный сустав замещает функцию коленного сустава, после чего проводится подгонка «надколенного» протеза. К сожалению, все это выглядит просто только на рисунках, а не в реальной жизни, поэтому в настоящее время выполняется редко. Одним из альтернативных методов хирургического лечения является артродезирование колена в функционально выгодном положении, экзартикуляция стопы и подбор подходящего протеза. И чем раньше будет выполнена эта процедура, тем лучше для пациента.

Пороки развития большеберцовой кости

Дисплазия большеберцовой кости встречается довольно редко: существуют несколько форм таких пороков, и они могут сочетаться с другими аномалиями конечностей. Прогноз и, следовательно, лечение зависят от состояния и функции коленного сустава. Если нет возможности разгибания в коленном суставе, методом выбора является проксимальная ампутация голени. При отсутствии возможности реконструкции голеностопного сустава следует выполнить дистальную ампутацию голени, а для удлинения большеберцовой кости может быть применена транспозиция малоберцовой кости. Вполне возможно сформировать функционирующую однокостную голень путем транспозиции малоберцовой кости со сращением ее с бедренной костью в центре суставной поверхности коленного сустава. После достижения консолидации может быть выполнена ампутация по Сайму. В других случаях с целью реконструкции возможно выполнение операций направленных на удлинение конечности.



8.32 *Coxa vara* и укорочение конечности. (а) Пациент с выраженным укорочением правого бедра. (б) На рентгенограммах определяется выраженная варусная деформация (*coxa vara*).

Вышеуказанные методы могут применяться, как только малоберцовая кость будет достаточно развита для сращения в области коленного сустава. Если хирургическое лечение не принесло успеха, или если сопутствующие аномалии окажутся более серьезными, чем ожидалось, показана проксимальная ампутация голени на более поздней стадии (после завершения периода роста).

Пороки развития малоберцовой кости

Это наиболее распространенный порок развития длинной трубчатой кости. Дисплазия малоберцовой кости легкой степени вызывает незначительное укорочение голени или ее деформацию. Однако полное отсутствие малоберцовой кости приводит к значительному укорочению голени, искривлению большеберцовой кости и вальгусной деформации нестабильного голеностопного сустава. Также могут отсутствовать четвертый и пятый лучи стопы в сочетании с недоразвитием всей конечности. Иногда, при отсутствии лишь дистального отдела малоберцовой кости, на ее месте имеется плотный фиброзный тяж. Иссечение этого фиброзного пучка может привести к коррекции вальгусной деформации голеностопного сустава.

В тяжелых случаях тактика ведения больных и выбор метода лечения зависит от состояния и функции стопы и степени задержки роста, что рассчитывается разными методами и позволяет довольно точно предсказать разницу длины конечностей по завершению периода костного роста. После этого можно планировать лечение. Диапазон хирургических методов варьирует от частичной ампутации и подбора протезов конечностей до эпифизодеза более длинной

Врожденная деформация костей голени

Врожденное искривление костей голени включает широкий спектр нарушений с существенной разницей как в этиологии, так и в прогнозе для различных типов состояний (Crawford и Schorry, 1999).

Заднемедиальное искривление костей голени является относительно благоприятным вариантом этой аномалии, которая обычно разрешается спонтанно в процессе роста ребенка. Однако в результате голень может оказаться короче, чем в норме, соответственно потребуются эпифизиодез на противоположной стороне или удлинение конечности для выравнивания длины ног.

Переднемедиальное искривление костей голени практически всегда сочетается с пороком развития малоберцовой кости, врожденными аномалиями стопы и каким-либо вариантом дисплазии бедра. Лечение зависит от наличия или отсутствия (и тяжести) сопутствующих нарушений и варьирует от реконструктивных операций на голеностопном суставе до ампутации в более тяжелых случаях.

Переднелатеральное искривление костей голени с отсутствием нормального костномозгового канала может быть предвестником возникновения локализованного остеолита и возможного перелома с формированием ложного сустава большеберцовой кости. Не следует выполнять корригирующую остеотомию, поскольку велика вероятность формирования ложного сустава. До возникновения перелома лечебные мероприятия сводятся к ношению брейса до завершения костного роста. В случае перелома лечение такое же, как и при врожденном псевдоартрозе большеберцовой кости.

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- Ainsworth SR, Aulicino PL. A survey of patients with Ehlers-Danlos syndrome *Clin Orthop* 1993; **286**: 250–6.
- Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis in children: the role of the orthopaedist. *J Am Acad Orthop Surg* 1999; **7**: 217–30.
- Evans CH, Robbins PD. Possible orthopaedic applications of gene therapy. *J Bone Joint Surg* 1995; **77A**: 1103–14.
- Jaffurs D, Evans CH. The human genome project: Implications for the treatment of musculoskeletal disease. *J Am Acad Orthop Surg* 1998; **6**: 1–14.
- Katz K, Horev, G Grunebaum M et al. The natural history of osteonecrosis of the femoral head in children and adolescents who have Gaucher's disease. *J Bone Joint Surg* 1996; **78A**: 14–9.
- Kocher MS, Shapiro F. Osteogenesis imperfecta. *J Am Acad Orthop Surg* 1998; **6**: 225–36.
- Pastores GM, Sibille AR, Grabowski GA. Enzyme therapy in Gaucher's disease type 1: dosage efficacy and adverse effect in 33 patients treated for 6 to 24 months. *Blood* 1993; **82**: 408–16.
- Pastores GM, Hermann G, Norton KI et al. Regression of skeletal changes in Type I Gaucher disease with enzyme replacement therapy. *Skeletal Radiology* 1996; **25**: 485–8.
- Shiang R, Thompson LM, Zhu Y-Z et al. Mutations in the transmembrane domain of FGFR3 cause the most common genetic form of dwarfism, achondroplasia. *Cell* 1994; **78**: 335–42.
- Sillence D. Osteogenesis imperfecta: an expanding panorama of variants. *Clin Orthop Relat Res* 1981; **159**: 11–25.
- Solomon L. Hereditary multiple exostosis. *J Bone Joint Surg* 1963; **45B**: 292–304.
- Weiland AJ, Weiss A-PC, Moore JR, Tolo VT. Vascularized fibular grafts in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Bone Joint Surg* 1990; **72A**: 654–662.

Will Aston, Timothy Briggs, Louis Solomon

Опухоли, опухолеподобные поражения и кисты рассматриваются в одном разделе, отчасти потому, что их клинические проявления и лечение аналогичны и отчасти потому, что окончательной классификации новообразований костей до сих пор не существует, она все еще разрабатывается и возможно «перемещение» некоторых видов опухолей из одной категории в другую. Доброкачественные поражения встречаются довольно часто, первичные злокачественные новообразования выявляются значительно реже, но они так часто имитируют друг друга, что принятие решения о тактике лечения является чрезвычайно серьезным.

Отсюда возникает необходимость практического понимания всех клинически важных состояний.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Большинство классификаций опухолей костей основываются на выделении доминирующей ткани при различных поражениях (табл. 9.1). Распознавание клеточной линии, из которой возникла опухоль, может помочь и с постановкой диагноза, и в планировании

Таблица 9.1 Классификация костных опухолей. Модификация Schajowicz (1994) после ревизии ВОЗ

Исходная ткань	Доброкачественные	Злокачественные
Костная ткань	Остеома Остеоид-остеома Остеобластома	Остеосаркома: Центральная Периферическая Параоссальная
Хрящевая ткань	Хондрома Остеохондрома Хондробластома ? Хондромиксоидная фиброма	Хондросаркома: Центральная Периферическая Юстакортикальная Светлоклеточная Мезенхимальная
Фиброзная ткань	Фиброма Фиброматоз	Фибросаркома
Смешанная ткань	? Хондромиксоидная фиброма	
Гигантоклеточные опухоли	Доброкачественная остеокластома	Злокачественная остеокластома
Костномозговые опухоли		Опухоль Юинга Миелома
Сосудистая ткань	Гемангиома Гемангиоперицитомы Гемангиоэндотелиома	Ангиосаркома Злокачественная гемангиоперицитомы
Другая соединительная ткань	Фиброма Фиброзная гистиоцитомы Липома	Фибросаркома Злокачественная фиброзная гистиоцитомы Липосаркома
Другие опухоли	Нейрофиброма невринома, неврилеммома, шваннома	Адамантинома Хордома

лечения. Однако в этом подходе есть подводные камни:

- Наиболее инвазивные ткани опухоли не обязательно представлены тканью их происхождения
- Связь между опухолями одной категории не является обязательной
- Зачастую нет связи между доброкачественными и злокачественными новообразованиями с аналогичными тканевыми элементами (например, остеома и остеосаркома)
- Наиболее распространенные злокачественные новообразования костей (метастатические) не являются, строго говоря, «костными» опухолями, т.е. они не мезенхимального происхождения.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

АНАМНЕЗ

Течение заболевания порой длительное, что, к сожалению, приводит к отсрочке лечения. До выявления при рентгенографии возможно полное отсутствие симптомов. Это наиболее характерно для доброкачественных образований, кроме того, поскольку некоторые из них (например, неоссифицирующая фиброма) более распространены у детей, но редки в возрасте после 30, то такие новообразования способны к спонтанному разрешению. Злокачественные опухоли также могут протекать бессимптомно, если они растут медленно и расположены там, где есть пространство для скрытого роста (например, полость таза).

Возраст может быть полезной подсказкой при постановке диагноза. Многие доброкачественные новообразования проявляются в детстве и юности, но так происходит и с некоторыми первичными злокачественными опухолями, в частности, опухолью Юинга и остеосаркомой. Хондросаркома и фибросаркома обычно возникают у людей старшего возраста (40–60 лет), а миелома, наиболее распространенная из всех первичных злокачественных опухолей костей, редко встречается раньше 60 лет. У пациентов старше 70 лет метастатические поражения костей встречаются чаще, чем все первичные опухоли вместе взятые.

Боль является характерной жалобой, и слабо указывает на природу поражения; однако прогрессирующие и некупирующиеся боли — зловещий симптом. Такие боли могут вызываться стремительной экспансией, сопровождающейся растяжением окружающих тканей, центральным кровоизлиянием в опухоль или ее дегенерацией, или начинающимся патологическим переломом. Однако даже крошечные поражения могут быть очень болезненными, если они инкапсулированы в плотную костную ткань (например, остеонид-остеома).

Отек, или появление припухлостей может стать тревожным сигналом. Тем не менее, часто пациенты обращаются за советом, только когда образование становится болезненным или продолжает расти.

Травма в анамнезе встречается слишком часто, чтобы оставить этот вопрос без внимания. Тем не менее, вопрос, травма ли инициирует патологический процесс или просто обращает внимание на имеющиеся изменения, остается без ответа.

Неврологические симптомы (парестезии или онемение) могут быть вызваны сдавлением или растяжением периферических нервов. Прогрессирующая дисфункция является более угрожающим симптомом и предполагает инвазию агрессивной опухолью.

Патологический перелом может быть первым (и единственным) клиническим проявлением. Подозрение появляется, если травма была незначительной у пожилых людей, чьи кости обычно ломаются в области кортикально-губчатого соединения, любой перелом в средней трети диафиза следует рассматривать как патологический, пока не доказано обратное.

ФИЗИКАЛЬНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

При наличии припухлости определяют место возникновения, четкие или нечеткие границы; мягкая, твердая или пульсирующая; наличие болезненности. Отек иногда может быть диффузным, а кожа над ним теплая и воспаленная. Бывает достаточно трудно отличить опухоль от инфекции или гематомы.

Если опухоль находится рядом с суставом, возможен выпот и/или ограничение подвижности. Спинальные новообразования, доброкачественные или злокачественные, часто вызывают мышечные спазмы, ригидность спины или болезненный сколиоз.

Физикальное исследование сосредоточено на симптоматических проявлениях, но должно включать и оценку лимфатической системы, а зачастую таза, живота, груди и позвоночника.

МЕТОДЫ ИНСТРУМЕНТАЛЬНОЙ ВИЗУАЛИЗАЦИИ

РЕНТГЕНОГРАФИЯ

Обычная рентгенография по-прежнему является самой полезной из всех методов визуализации. При рентгенографии могут быть очевидными следующие аномалии кости: утолщение кортикального слоя, очерченная припухлость, «кистозное» образование или очаг деструкции с нечеткими границами. Определяется местоположение в метафизе или диафизе; одиночное или множественное поражение; четкость границ.

Помните, что «кистозные» поражения — это не обязательно незаполненные полости: любой рент-

ВОПРОСЫ ПРИ АНАЛИЗЕ РЕНТГЕНОГРАММЫ

Одиночное или множественное поражение

Тип пораженной кости

Локализация поражения в кости

Четкость или размытость границ

Наличие пятен кальцификации

Наличие эрозии или деструкции кортикального слоя

Наличие любых новообразований надкостницы

Распространение опухоли в мягкие ткани

генопрозрачный материал (например, фиброма или хондрома) может выглядеть как киста. Если границы «кисты» отчетливо определяются, то это, вероятно, доброкачественный процесс. Нечеткость и диффузный характер предполагает инвазивную опухоль. Точечная кальцификация внутрикостной области является характеристикой хрящевых опухолей.

Внимательно осмотрите поверхность кости: периостальные костные новообразования и экспансия опухоли в мягкие ткани говорят о возможной малигнизации.

При оценке на рентгенограмме мягких тканей выясняют, изменены ли контуры мышц отеком? Есть ли в них кальцификаты?

При всей своей информативности рентгенография редко бывает достаточна для окончательного диагноза. За некоторыми исключениями, при которых внешние признаки будут патогномичны (остеохондрома, неоссифицирующая фиброма, остеонид-остеома), все-таки будут необходимы дальнейшие исследования. Если планируются другие виды визуализации (сцинтиграфия костей, КТ, МРТ) они должны быть выполнены перед биопсией, которая сама по себе может исказить визуальные проявления.

РАДИОИЗОТОПНОЕ СКАНИРОВАНИЕ (СЦИНТИГРАФИЯ)

Сканирование с метил дифосфонатом технеция ^{99m}Tc -MDP выявляет неспецифические реактивные изменения в костях. Это может быть полезным для определения места расположения маленьких опухолей (например, остеонид-остеома), которые не отображаются четко на рентгенограмме. Сцинтиграфия скелета также полезна для обнаружения пропущенных или «немых» вторичных очагов.

КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ

КТ расширяет круг рентгенологической диагностики, более точно показывая интра- или экстраоссальный рост опухоли, связь с окружающими структурами. Она позволяет выявить и предполагаемые поражения в недоступных участках, например, таза или по-

звоночника. Также это надежный метод выявления метастазов в легких.

МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ (МРТ)
МРТ обеспечивает дополнительной информацией, особенно ценной при определении распространения опухоли: в пределах кости, прорастание в ближайшие суставы и мягкие ткани. Четко определяются кровеносные сосуды и взаимосвязи опухоли с периваскулярным пространством. МРТ также полезна для оценки опухолей мягких тканей и хрящевых поражений.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Нередко анализы крови необходимы, чтобы исключить другие состояния, например, инфекцию, нарушение костного метаболизма или «бурую опухоль» при гиперпаратиреозе.

Такие признаки, как анемия, повышенная СОЭ, повышение уровня щелочной фосфатазы, являются неспецифическими, но если все прочие причины исключены, они помогут дифференцировать доброкачественные и злокачественные поражения. У пациентов с миеломой электрофорез сывороточного протеина может выявлять фракцию патологического глобулина, а моча может содержать белок Бенс-Джонса. Повышенный уровень кислой фосфатазы позволяет предположить наличие карциномы простаты.

Биопсия

Пункционная биопсия. Пункционная биопсия должна проводиться либо хирургом, планирующим окончательное лечение, либо опытным специалистом лучевой диагностики. Часто она проводится под контролем УЗИ или КТ (Stoker et al., 1991; Saifuddin et al., 2000). Для биопсии используются иглы большого диаметра, типа Jamshidi и Trucut. Очень важно выбрать зону опухоли, материал позволит установить адекватный гистологический диагноз. Для подтверждения может быть использован и замороженный образец. В случае, если подозревается наличие инфекционного процесса, образец необходимо направить на микробиологическое исследование. Кроме того, важно, чтобы область биопсии располагалась на линии последующего хирургического разреза для возможности иссечения рубца во время окончательной операции.

Открытая биопсия. Это более надежный способ получения репрезентативного образца, однако он связан с существенным уровнем заболеваемости (Mankin et al., 1982). Нередко открытая биопсия выполняется при риске повреждения иглой сосудисто-нервных структур или отсутствии диагноза после проведения пункционной биопсии. Участок выбирается таким

образом, чтобы он мог быть резецирован при последующей операции. Выделяется минимально возможное количество опухоли и удаляется блок ткани, в идеале из приграничной зоны так, чтобы он включал в себя нормальную ткань, псевдокапсулу и патологическую ткань. Если забирается фрагмент костной ткани, область костной раны покрывается специальным воском или метилметакрилатным цементом. При использовании жгута, он должен быть снят, и достигнут полный гемостаз до закрытия раны. От дренажа следует отказаться, чтобы минимизировать риск инфицирования опухоли.

Микроскопия биоптата должны проводиться опытным гистологом, образцы должны быть доставлены к нему свежими, целыми и незафиксированными.

Для опухолей с большой вероятностью доброкачественности допускается эксцизионная биопсия (удаляется вся опухоль), от кист, которые нуждаются в оперативном лечении, репрезентативная ткань может быть получена путем осторожного кюретажа. В любом случае необходимо гистологическое подтверждение диагноза.

Биопсию никогда не следует рассматривать как «незначительную» процедуру. Осложнения биопсии включают в себя кровотечения, несостоятельность раны, инфекционные осложнения и патологические переломы (Mankin et al., 1982, 1996; Springfield и Rosenberg, 1996). Выполняющий биопсию специалист должен иметь четкое представление о последующих действиях, где будут проходить операционные разрезы или формироваться кожные лоскуты. Возникновение ошибок и осложнений гораздо менее вероятно при выполнении этой процедуры в специализированных центрах.

И наконец, последнее предостережение: при подозрении на наличие злокачественной опухоли возникает сильное искушение выполнить биопсию как

можно скорее. Поскольку биопсия может изменить данные компьютерной или магниторезонансной томографии, важно отложить процедуру до завершения визуализации.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Целый ряд состояний может имитировать клиническую или рентгенологическую картину опухоли, а также осложнять интерпретацию гистопатологического исследования. Такие состояния легко вводят в заблуждение.

Мягкотканая гематома. Большая, свернувшаяся поднадкостничная или мягкотканая гематома может выглядеть как болезненная припухлость на руке или нижней конечности. Иногда при рентгенографии определяется нечеткая поверхность подлежащей кости. Ключевые моменты — анамнез и резкое начало симптомов.

Осифицирующий миозит. Несмотря на то, что это заболевание встречается достаточно редко, оно может явиться причиной диагностической ошибки. Болезнь начинается с появления болезненного отека рядом с суставом. На рентгенограмме определяется образование рыхлой плотности в мягких тканях, прилегающих к кости. В отличие от злокачественных опухолей это поражение вскоре становится все менее болезненным, «новая» костная ткань на рентгенограмме определяется лучше и четко отграничена.

Усталостный перелом. При ошибочной диагностике усталостных переломов был допущен ряд фатальных ошибок. Пациент, как правило, молодой человек, боль локализована рядом с крупным суставом. На рентгенограмме видны неясные участки корти-



9.1 Опухоли — дифференциальный диагноз. (а) Огромная припухлость оказалась свернувшейся гематомой. (б) Инфекция кости с патологическим переломом. (в) Разросшаяся костная мозоль при несросшемся переломе. (г) Огромная эрозия пяточной кости подагрическим тофусом. (д) Инфаркты кости.

кальной деструкции и вышележащее периостальное костное новообразование. Если выполнена биопсия, в костной мозоли могут быть выявлены гистологические особенности, сходные с остеосаркомой. Своевременное выявление ошибки и взаимодействие хирурга, рентгенолога и патогистолога позволит предотвратить серьезные последствия.

Травматические отрывы сухожилий. Дети и подростки, особенно занимающиеся активными видами спорта, подвержены травматическому отрыву на участках прикрепления сухожилий вокруг тазобедренного и коленного суставов (Donnelly et al., 1999). Наиболее известный пример — это некроз бугристости большеберцовой кости при болезни Остуда-Шлаттера, но повреждения в других, не типичных локализациях (гребень подвздошной кости, бугристость седалищной кости, малый вертел бедра, точки прикрепления сухожилия подколенной мышцы, точек прикрепления большой и длинной приводящих мышц бедра и дистальный апофиз плечевой кости) не всегда учитываются и могут привести к ошибке.

Инфекционные поражения костей. Остеомиелит обычно вызывает боль и отек рядом с одним из крупных суставов. Как и при первичных опухолях костей, пациенты обычно — дети и молодые люди. На рентгенограмме могут определяться очаги деструкции в метафизе с периостальной реакцией. Системные проявления, особенно если пациент лечился антибиотиками, могут быть сглажены. Если очаг обнаружен, биоптат из него должна быть направлена на гистологическое и бактериологическое исследования.

Подагра. Иногда большие подагрические отложения вызывают болезненные отеки у одного из концов кости, а на рентгенограмме определяется большая нечетко отграниченная полость. Если иметь в виду данное заболевание при диагностике, диагноз может быть легко подтвержден, а при необходимости выполнена прицельная биопсия.

Другие поражения костей. Неопухольевые поражения костей, такие как фиброзные кортикальные дефекты, инфаркты костного мозга и костные секвестры иногда ошибочно принимаются за опухоли.

СТАДИИ ОПУХОЛЕЙ КОСТЕЙ

При лечении опухолей приходится объединять два несовместимых принципа: опухоль должна быть удалена достаточно широко, чтобы не возник рецидив, но ущерб здоровым тканям при этом должен быть сведен к минимуму. Баланс между этими двумя принципами зависит от знания, во-первых, типичного

Таблица 9.2 Классификация доброкачественных опухолей по Эннекингу (Enneking)

Латентная	Четко очерченный край. Растет медленно, затем рост прекращается. Остается статичной/выздоровление спонтанное. Пример: остеоид-остеома
Активная	Прогрессивный рост, ограниченный естественными границами. Спонтанно рост не прекращается. Тенденция к рецидиву. Пример: аневризальная костная киста
Агрессивная	Рост не ограничивается естественными границами (например, гигантоклеточная опухоль)

поведения опухоли (т.е. насколько она агрессивна) и, во-вторых, от ее распространения. Ответы на эти два вопроса воплощены в классификационной системе, разработанной Эннекингом (1986).

АГРЕССИВНОСТЬ

Опухоли различаются не только по их цитологическим характеристикам, но и по клиническому поведению, т.е. вероятности рецидивирования и роста после хирургического удаления.

Доброкачественные поражения, по определению, занимают самую низкую ступень, хотя даже в этой группе существуют важные различия в поведении, что позволяет выделить латентную, активную и агрессивную формы новообразований (табл. 9.2). Наименее агрессивные опухоли могут исчезать спонтанно (например, неостеогенная фиброма), наиболее агрессивные трудно отличимы от низкодифференцированной саркомы и иногда малигнизируются (например, агрессивная остеобластома). Большинство из них поддается местному (пограничному) удалению с минимальным риском рецидива.

Злокачественные опухоли делятся на высокодифференцированные и низкодифференцированные. Первые умеренно агрессивны. Для метастазирования им необходимо много времени (например, вторичная хондросаркома или параостальная остеосаркома). Вторые, как правило, очень агрессивны, и метастазируют рано (например, остеосаркома или фибросаркома).

ХАРАКТЕР РОСТА ОПУХОЛИ

При отсутствии метастазов местное распространение опухоли является наиболее важным фактором при принятии решения о том, сколько тканей должно быть удалено. Опухоли, ограниченные в замкнутом пространстве (например, кость, полость сустава, мышечная группа в пределах своего фасциального футляра), называются интракомпарментными.

Новообразования расположены в межфасциальных или экстрафасциальных пространствах без естественных препятствий к проксимальному или дистальному распространению (например, периваскулярные оболочки, таз, подмышечная область), называются экстракомпаратментными.

Распространение опухоли и перифокальные «вовлеченные» ткани лучше всего видны при КТ и МРТ. Пропущенные поражения могут быть выявлены при скинтиграфии.

ХИРУРГИЧЕСКИЕ СТАДИИ

Стадирование опухолевого процесса является важным шагом на пути к выбору оптимальной для конкретного пациента операции с минимальным риском рецидива. Местнорецидивирющие саркомы более агрессивны, гораздо чаще и быстрее метастазируют, чем первичные опухоли. Саркомы костей подразделяют следующим образом:

- I стадия: Все низкодифференцированные саркомы
- II стадия: Высокодифференцированные опухоли
- III стадия: Саркомы, имеющие метастазы.

В соответствии с первоначальной классификацией Enneking каждая категория подразделяется на тип А (интракомпаратментные) и тип В (экстракомпаратментные). Таким образом, локализованная остеосаркома, растущая в покрытом хрящом экзостозе, должна быть обозначена, как IA и может быть широко иссечена без повреждения опухоли. Остеосаркома, ограниченная костью, классифицируется как IIA — операбельная в широких пределах или с возможностью ампутации с низким риском местного рецидивирования. Распространение опухоли в мягкие ткани соответствует стадии IIB — меньшая вероятность широкого иссечения, необходимо рассматривать радикальную

Таблица 9.3 Классификация хирургических стадий по Эннекингу

СТАДИЯ	СТЕПЕНЬ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОСТИ	ЛОКАЛИЗАЦИЯ	МЕТАСТАЗЫ
IA	Низкая	Интракомпаратментная	Нет
IB	Низкая	Экстракомпаратментная	Нет
IIA	Высокая	Интракомпаратментная	Нет
IIB	Высокая	Экстракомпаратментная	Нет
IIIA	Низкая	Интра- или экстракомпаратментная	Да
IIIA	Высокая	Интра- или экстракомпаратментная	Да

резекцию или экзартикуляцию через проксимальный сустав. Если присутствуют метастазы в легких, стадию саркомы следует классифицировать как III.

КЛАССИФИКАЦИЯ МЯГКОТКАННЫХ ОПУХОЛЕЙ

Мягкотканые опухоли классифицируются по классификационной системе Американского межведомственного комитета по стадированию рака в соответствии с гистологическими показателями (G), размером (T), вовлеченностью лимфатических узлов (N) и возможным наличием метастазов (M) (Russell et al., 1977). Основные различия между этой системой и системой Enneking — это увеличение числа гистологических классов (от высоко- и низкодифференцированных до 1, 2 и 3), использование размера опухоли (больше или меньше 5 см), определение того, является ли опухоль экстра- или интракомпаратментной.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

Для всех, кроме самых простых и очевидно доброкачественных опухолей, лечение подразумевает мультидисциплинарный подход в многопрофильном центре, специализирующемся на костных и мягкотканых опухолях. Консультации и сотрудничество между хирургом ортопедом, рентгенологом, а в случае злокачественных опухолей и онкологом имеют важное значение в начале лечения. Во многих случаях также вовлекаются физиотерапевты и протезисты.

Когда клиническое и рентгенологическое обследование позволяет предположить диагноз, лечение проходит согласно следующему плану.

Доброкачественные бессимптомные опухоли. Если диагноз не вызывает сомнений (например, неосифицирующая фиброма или малая остеохондрома), не стоит торопиться с лечением, оно может и не потребоваться. Однако если проявления не патогномичны, рекомендуется биопсия, которая может быть выполнена в виде иссечения или выскабливания опухоли.

Доброкачественные симптоматические или растущие опухоли. Болезненные опухоли или опухоли, продолжающие расти после завершения периода роста кости, требуют биопсии и подтверждения диагноза. Кроме случаев, когда они необычайно агрессивны, опухоли могут быть полностью удалены путем местного (краевого) иссечения или (в случае доброкачественных кист) выскабливания.

Предположительно злокачественные опухоли. При подозрении на первично злокачественную опухоль выполняется более детальное обследование, включающее анализы крови, рентгенографию органов грудной клетки и другие рентгенологические исследования (включая КТ легких), биопсию. Это позволит поставить точный диагноз и определить стадию



9.2 Классификация. (а) На рентгенограмме деструктивное поражение проксимального отдела большеберцовой кости, с высокой вероятностью — остеосаркома; но можно ли выполнить краевую резекцию? (б, в) Фронтальная и сагиттальная проекции МРТ: опухоль распространяется в мягкие ткани в медиальном и латеральном направлениях, а также кзади. (г) Поперечная проекция МРТ: патологическая ткань прорастает в сосудистый пучок (стрелка). Стадия роста этой опухоли — IIB.

поражения. С пациентом или его родителями (несовершеннолетние пациенты) обсуждаются различные варианты лечения. Выбор должен быть сделан между ампутацией, сохраняющими операциями и различными вариантами адъювантной терапии. Кроме того, пациенты должны быть полностью информированы обо всех осложнениях и противопоказаниях лечения.

Методы лечения

ИССЕЧЕНИЕ ОПУХОЛИ

Наиболее агрессивные опухоли иссекаются максимально широко для гарантии, что опухоль и прилежащие к ней ткани полностью удалены.

Интракапсулярное (внутриопухолевое) иссечение и кюретаж (выскабливание) являются неполными формами удаления опухоли и, следовательно, применимы только к доброкачественным поражениям с очень низкой вероятностью рецидива или неоперабельным опухолям, при необходимости паллиативной резекции для уменьшения местных симптомов. Адъювантное лечение, такое как использование акрилового цемента после кюретажа, снижает риск местного рецидивирования.

Краевая резекция означает лишь выход за пределы опухоли. Если иссечение злокачественной опухоли проходит через реактивную зону, риск рецидива высок (до 50%). Обычно это приемлемо для доброкачественных опухолей; образующаяся в результате полость может быть заполнена костным трансплантатом.

Широкое иссечение означает удаление за пределами опухоли через неизменные ткани. При низкодифференцированных интракомпарментальных опухолях (класс IA) это снижает вероятность местных рецидивов до 10% и менее. Широкое иссечение также проводится в сочетании с химиотерапией для поражений класса IIA.

Радикальная резекция означает удаление всего отдела вместе с опухолью без нарушения ее целостности единым блоком. Это возможно при сохраняющих конечность операциях, но окружающие мышцы, связки и соединительная ткань должны быть принесены в жертву. В некоторых случаях радикальная резекция может быть достигнута только путем ампутации на уровне выше вовлеченного участка. Этот метод подходит для опухолей типа IIA и IIB.

СОХРАНЕНИЕ КОНЕЧНОСТИ

Ампутация больше не является 100% показанием для сарком II класса. Усовершенствованные методы визуализации и химиотерапии сделали сохранение конечностей методом выбора во многих случаях. Тем не менее, этот вариант следует рассматривать только при полной уверенности, что результат будет не хуже, чем при ампутации, что отсутствуют скрытые поражения и таким образом удастся сохранить функцию конечности. Текущая дискуссия о сравнении щадящих операций и ампутаций прекрасно отражена в работе DiCaprio и Friedlaender (2003).

При сохраняющих конечность операциях должны быть доступны расширенные хирургические средства костной пластики и эндопротезирования различных

локализаций. Первый шаг состоит в широком иссечении опухоли с сохранением сосудисто-нервных структур. Образовавшийся дефект закрывается одним из двух способов. Короткие диафизарные сегменты можно замещать костными трансплантатами на сосудистой ножке или без нее. Более длинные дефекты могут потребовать индивидуального подбора имплантатов. Костно-суставные сегменты могут быть замещены большими структурными аллотрансплантатами, эндопротезами или их сочетаниями. Однако следует учитывать, что использование массивных аллотрансплантатов повышает риск инфекционных осложнений и переломов. Это привело к тому, что в настоящее время они применяются гораздо реже. Для замещения дефектов теперь чаще используются модульные конструкции, тогда как ранее имплантаты изготавливались на заказ.

Для растущих детей используются раздвигающиеся имплантаты, чтобы избежать повторных операций, однако и они могут потребовать замены в конце периода роста. В некоторых ситуациях уместны другие процедуры, такие как костная пластика и артродез или дистракционный остеосинтез.

Саркомы в области тазобедренного и плечевого суставов представляют особые проблемы. Полное удаление затруднено, и реконструкция включает в себя сложное замещение аллотрансплантатами и эндопротезирование (O'Connor et al., 1996).

Исход. Замещение опухоли массивными эндопротезами приводит к повышению вероятности осложнений, таких как разрушение эндопротезов и инфицирование. Вероятность 10-летнего неразрушения подобных эндопротезов до механической неисправности составляет 75%, а при другой причине несостоятельности — 58%. 20-летняя выживаемость конечности составляет 84% (Jeys et al., 2008).

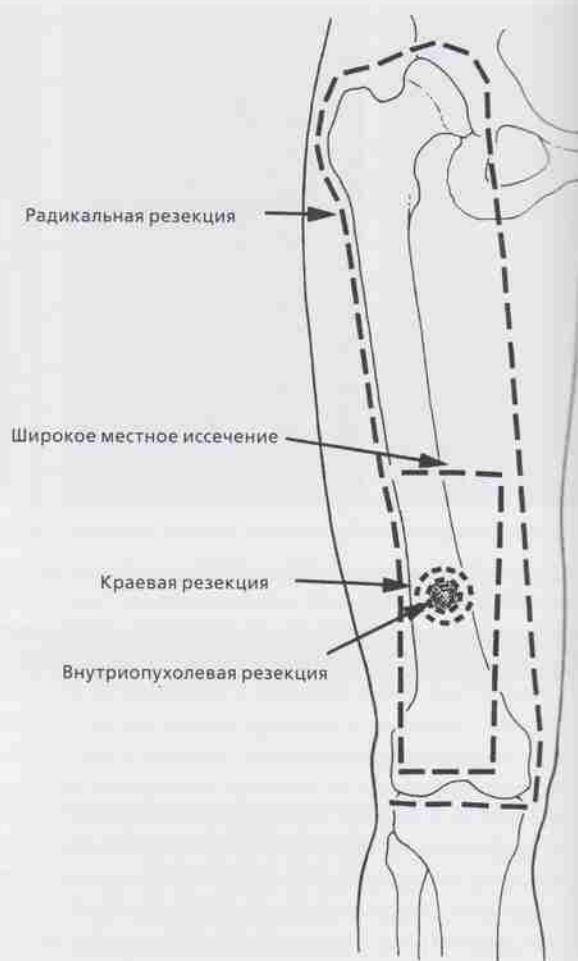
АМПУТАЦИИ

Принимая во внимание все трудности сохраняющей конечность операции, — особенно при низкодифференцированных опухолях или наличии сомнений в ограниченности поражения — ампутация и ранняя реабилитация могут стать методом выбора. Предоперационное планирование и оперативное лечение лучше всего проводить в специализированном отделении с целью минимизации риска осложнений и возможности ранней реабилитации.

Ампутация может быть самостоятельным методом лечения, но иногда она проводится с целью тотального удаления опухоли, устойчивой к химио- и лучевой терапии.

ПОЛИХИМИОТЕРАПИЯ

Полихимиотерапия в настоящее время является предпочтительной неoadъювантной и адъювантной терапией злокачественных костных опухолей и опухолей



9.3 Иссечение опухоли. Чем агрессивнее опухоль и чем шире она прорастает, тем более широко она должна быть иссечена. Местное иссечение подходит только для высокодифференцированных опухолей, что подразумевает иссечение единым блоком. При низкодифференцированных опухолях может потребоваться радикальная резекция и часто это означает ампутацию над пораженным сегментом конечности.

мягких тканей. Имеются достоверные доказательства, что для чувствительной опухоли современные схемы химиотерапии эффективно уменьшают размер первичной опухоли, предотвращают появление метастазов и повышают шансы на выживание. В сочетании с хирургическим лечением остеосаркомы и опухоли Юинга, долгосрочная выживаемость без признаков заболевания в лучших сериях достигает около 60%.

Наиболее часто применяемые лекарства — это метатрексат, доксорубин (адриамицин), циклофосфамид, винкристин и цис-платина. Лечение начинается за 8–12 недель до операции, а эффект от химиотерапии оценивается путем морфометрии области некроза удаленной опухоли. Более 90% некроза оценивается как хороший ответ на лекарственную терапию. Если зона некроза мала или отсутствует, то для лечения в послеоперационном периоде может быть

выбран другой препарат. Поддерживающая химиотерапия продолжается в течение 6–12 месяцев.

ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ

Облучение мощным пучком уже давно используется для циторедукции радиочувствительных опухолей или в качестве адъювантной терапии перед операцией. В наши дни показания для проведения лучевой терапии более ограничены. Для высоко чувствительных опухолей, таких как саркома Юинга, она используется как альтернатива ампутации и далее комбинируется с адъювантной химиотерапией. Такая же комбинация может быть использована для адъювантной терапии низкодифференцированных опухолей, опухолей с труднодоступной локализацией, опухолей, неоперабельных из-за их размера, расположенных близко к крупным кровеносным сосудам или распространяющихся по ним, костномозговых опухолей, таких как миелома или злокачественная лимфома, для метастазов и для паллиативного лечения, когда радикальная резекция не планируется. Лучевая терапия может быть проведена в послеоперационном периоде, как при пограничной или внутриочаговой резекции, так и для интраоперационной «зачистки» опухолевого ложа.

Основные осложнения этого лечения составляют появление постлучевой веретеноклеточной саркомы и патологических переломов наиболее нагружаемых костей, особенно проксимального отдела бедренной кости.

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ КОСТНЫЕ ОПУХОЛИ

НЕОССИФИЦИРУЮЩАЯ ФИБРОМА (ФИБРОЗНЫЙ КОРТИКАЛЬНЫЙ ДЕФЕКТ)

Это наиболее часто встречающаяся доброкачественная опухоль кости — порок развития, который

появляется как фиброзное гнездо в пределах кости и длительно персистирует перед оссификацией. Она бессимптомна и, как правило, выявляется у детей при рентгенографии по другому поводу. Наиболее частые локализации фиброзного кортикального дефекта — это метафизы длинных костей; иногда встречаются полиочаговые формы.

При рентгенографии четко определяется: более или менее овальный рентгенопрозрачный участок, окруженный тонкой кромкой плотной кости. На снимках в различных проекциях может показаться, что опухоль имеет центральное расположение, когда на самом деле она находится рядом или внутри кортикального слоя. Отсюда возникло альтернативное название опухоли «фиброзный кортикальный дефект».

Патоморфология. Несмотря на то, что на рентгенограмме опухоль выглядит как киста, это солидная опухоль, состоящая из обычной фиброзной ткани с разбросанными гигантскими клетками.

Так как кость растет, дефект постепенно становится менее заметным и выздоровление обычно происходит спонтанно. Однако иногда опухоль разрастается до нескольких сантиметров в диаметре и может послужить причиной патологического перелома. Риск малигнизации отсутствует.

Лечение. Лечение обычно не требуется. Если дефект очень большой или приводит к повторяющимся переломам, он может быть устранен путем кюретажа и костной пластики. Рецидивы редки.

ФИБРОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Фиброзная дисплазия является пороком развития, при котором участки губчатой кости замещаются ячеистой фиброзной тканью, содержащей включения остеоида и незрелой костной ткани. Процесс может затрагивать одну кость (монооссальная форма), одну конечность (мономелическая форма) или может

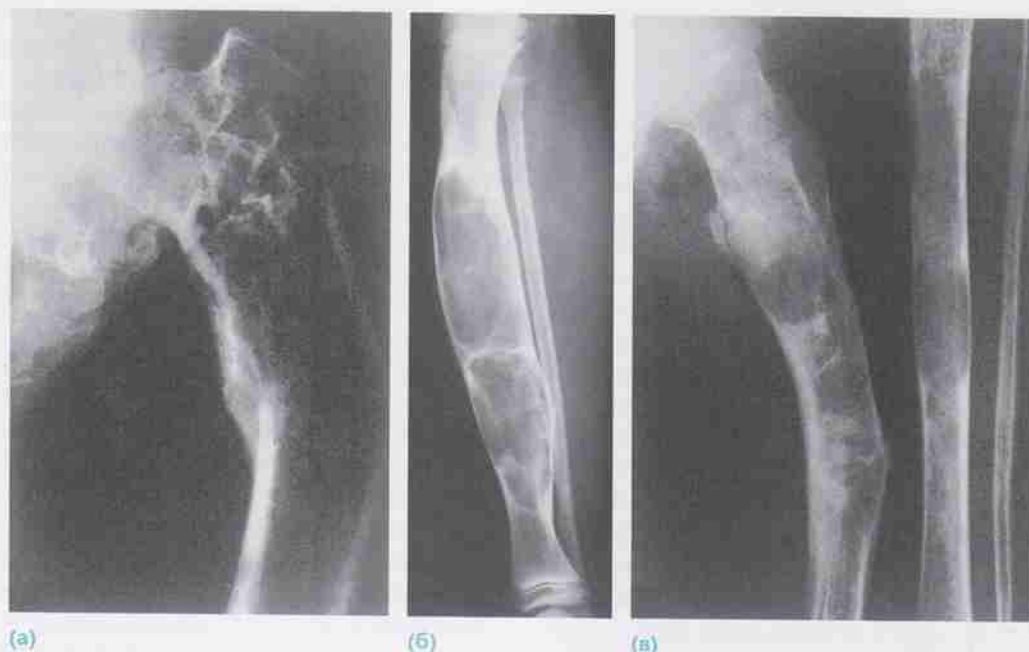


(а)

(б)

(в)

9.4 Неоссифицирующая фиброма. (а) На рентгенограмме кортикальный дефект, хотя в некоторых проекциях он очень похож на внутрикостное поражение. (б) Возможен перелом в области ослабления кортикального слоя (в).



(а)

(б)

(в)

9.5 Фиброзная дисплазия Monoоссальная форма (а) проксимальной части бедра (в виде пастушеского посоха) и (б) большеберцовой кости. (в) Полиоссальная форма.

распространяться на несколько костей (полиоссальная форма). При большом распространении существует угроза патологических переломов или усугубления деформаций.

К типичным локализациям относятся проксимальные отделы бедра, костей голени, плеча, ребер и кости лицевого черепа. Мелкие одиночные очаги протекают бессимптомно. Крупноочаговые монооссальные поражения могут вызывать боль или обнаруживаться лишь при возникновении патологического перелома. Пациенты с полиоссальной формой еще в детстве или в подростковом возрасте страдают от таких проявлений заболевания как боль, хромота, мегалия, деформации или патологические переломы костей. При отсутствии лечения характерные деформации сохраняются в течение всей жизни.

Иногда патологические изменения костей сочетаются с ветелиго и с ускоренным половым развитием у девочек (синдром Олбрайта).

При рентгенографии обнаруживаются рентгенопрозрачные «кистозные» участки в метафизах или диафизах. Эти участки выглядят слегка расплывчато или как «матовое стекло» из-за содержащейся в них фиброзной ткани с включениями участков незрелой кости. При этом кости нижних конечностей под нагрузкой могут деформироваться. Одним из классических проявлений является деформация проксимального отдела бедренной кости в виде «пастушеского посоха». При радиоизотопном сканировании выявляют выраженную активность очага.

Патоморфология. На операции пораженная ткань выглядит твердой и грубой из-за вкраплений незре-



9.6 Фиброзная дисплазия — гистология. Микроскопические островки метапластической кости рассеяны в ячейках фиброзной ткани. Иногда встречаются гигантские клетки (x120).

лой кости. Гистологическая картина представлена неструктурированной ячеистой фиброзной тканью с рассеянными в ней гигантскими клетками и диффузно расположенными участками незрелой кости.

Как по клиническим, так и по гистологическим признакам монооссальная форма может напоминать либо костеобразующую опухоль, либо проявления гиперпаратиреоза. Однако детальное рентгенологическое и лабораторное исследование могут исключить эту нозологию. Малигнизация в фибросаркому у пациентов с монооссальной формой наблюдается в 0,5% случаев, а у пациентов с синдромом Олбрайта — более чем в 5% случаев.

Лечение. Выбор способа хирургического лечения зависит от размеров дефекта и наличия или отсутствия деформаций. При мелких очагах поражения лечение не требуется. Крупные, болезненные либо несущие угрозу патологического перелома очаги (или явившиеся его причиной) могут быть выскоблены и замещены трансплантатом, однако при этом сохраняется стойкая тенденция к рецидиву. Использование одновременно кортикального и губчатого костных трансплантатов обеспечивает дополнительную прочность, даже если новообразование удалено не полностью. При обширных поражениях костная пластика может быть дополнительно усилена метилметакрилатным цементом. В случае необходимости исправления деформации показана индивидуально спланированная корригирующая остеотомия. При крупных кистах нужно принимать во внимание тот факт, что кость на операции обильно кровоточит.

ОСТЕОИД-ОСТЕОМА

Эта крошечная костная опухоль (менее 1 см в диаметре) вызывает симптомы, не соответствующие своему размеру. Среди пациентов преобладают мужчины в возрасте до 30 лет. За исключением костей черепа могут быть поражены любые кости, но более чем в половине случаев опухоль поражает бедренную либо большеберцовую кости. Пациенты жалуются на постоянные, иногда четко локализованные или, реже, на разлитые боли. Обычно боли купируются приемом салицилатов. При поздней диагностике могут проявиться другие признаки: хромота, гипотрофия и слабость мышц. Поражения позвоночного столба могут быть причиной интенсивных болей, мышечного спазма и сколиоза.

Важным рентгенологическим признаком является небольшой рентгенопрозрачный участок, так называемое «гнездо». Поражения в диафизах окружены зоной склероза и утолщением кортикального слоя; утолщение и склероз могут быть настолько выражены, что очаг возможно обнаружить только на КТ. При поражениях в метафизах утолщение кортикального слоя менее выражено. На удалении от очага кость может быть подвержена остеопорозу. При остеосцинтиграфии $^{99m}\text{Tc-MDP}$ отмечается интенсивное накопление радиофармпрепарата в очаге.

Без биопсии бывает трудно отличить остеоидостеому от абсцесса Броди малых размеров. Также следует исключить саркому Юинга и хронические периоститы.

Патоморфология. Удаленное новообразование выглядит как темно-коричневое или красноватое «гнездо», окруженное плотной костью. Центральный участок состоит из неорганизованных волокон остеоида и костных клеток.

Риск малигнизации отсутствует.



(б)

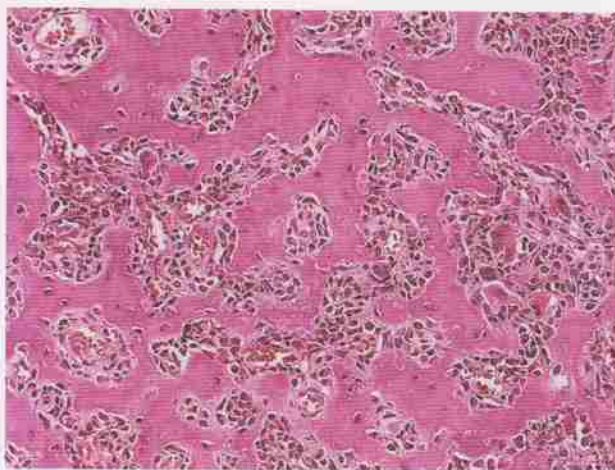
9.7 Остеоид-остеома. Вид на рентгенограмме зависит от локализации. (а) При опухолях кортикального слоя реактивное утолщение кости создает небольшой яркий очаг, который и сам по себе может иметь центральное ядро оссификации. (б) Поражения губчатой кости дают менее выраженную периостальную реакцию и легко могут быть спутаны с абсцессом Броди.

Лечение. Единственным эффективным методом лечения остеоид-остеомы является полное удаление или деструкция. При помощи рентгена и/или КТ устанавливаются точные границы очага, после чего он иссекается с небольшим блоком кости или разрушается при помощи радиочастотной абляции под КТ-контролем. Удаленный образец должен быть немедленно подвергнут рентгенографии для того, чтобы убедиться, что он содержит опухоль. Если удаление костного блока ослабляет кость (особенно в таких уязвимых зонах, как кортикальная часть медиальной стенки шейки бедра), может потребоваться профилактическая внутренняя фиксация.

ОСТЕОБЛАСТОМА (ГИГАНТСКАЯ ОСТЕОИД-ОСТЕОМА)

Эта опухоль похожа на остеоид-остеому, но размер больше (более 1 см в диаметре), она более ячеистая и временами имеет более злокачественное клиническое проявление. Обычно это новообразование наблюдается у молодых людей, чаще у мужчин. Имеет тенденцию к поражению позвоночника и плоских костей. Пациенты жалуются на боль и местный мышечный спазм.

При рентгенографии обнаруживается четко ограниченный участок остеолитиза, который может содержать небольшие костные включения. Очаг окружен зоной остеосклероза, но ее не всегда просто различить, особенно при локализации очага в плоских костях или ножках позвонков. Радионуклидное сканирование выявляет «горячие» зоны. Более крупные остеобластомы могут приводить к образованию кист, а типичные аневризимальные кисты иногда перерождаются в остеобластомы.



9.8 Остеоид-остеома — гистология. Характерные гистологические особенности: гнездо опухоли сформировано костными пластинками остеоида розового цвета в фиброваскулярной строме. Отмечаются гигантские клетки и остеобласты (x300).

Патоморфология. Извлеченная опухоль имеет мясистый вид. Гистологически она напоминает остеоид-остеоому, но с более выраженной ячеистой структурой. Иногда гистологическая картина дает основания предположить наличие низкодифференцированной остеосаркомы.

Лечение. Лечение включает в себя удаление опухоли и замещение костным трансплантатом. При локализации поражений в ножках позвонков и на дне вертлужной впадины лечение затруднено, и удаление может быть неполным. Опухоль склонна к местному рецидивированию. Сообщалось также о случаях малигнизации (McLeod et al., 1976).

КОМПАКТНАЯ ОСТЕОМА («МРАМОРНАЯ» БОЛЕЗНЬ)

Это редкая доброкачественная опухоль чаще всего располагается на внешней или внутренней поверхности компактного слоя кости. Подростки и молодые люди обращаются с жалобами на наличие безболезненного утолщения костной плотности, чаще всего локализованного на наружной поверхности черепа, иногда на подкожной поверхности большеберцовой кости. При появлении на внутренней поверхности черепа опухоль может вызывать очаговую эпилепсию. Иногда она прорастает в носовые пазухи. При рентгенографии определяется костная пластина высокой плотности с широким основанием и четко очерченными границами. Эти признаки позволяют предположить наличие параостальной остеосаркомы, однако продолжительный анамнез, отсутствие болей и гладкий контур опухоли на рентгенограмме исключают это заболевание.

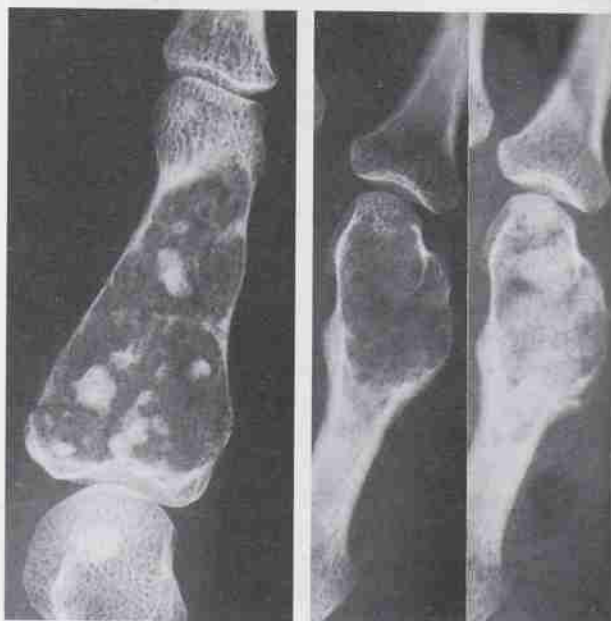
Лечение. В случае если опухоль не воздействует на важные структуры, удаление не обязательно. Несмотря на это, некоторые пациенты могут хотеть избавиться от нее. Удаление опухоли проще, если оно возможно в пределах здоровой кости.

Хондрома (ЭНХОНДРОМА)

В процессе энхондральной оссификации в метафизах костей могут сохраняться островки хряща. Иногда они разрастаются и приобретают характеристики доброкачественной опухоли. Протекают хондромы обычно бессимптомно и могут быть случайно обнаружены при рентгенографии или после патологического перелома. Они наблюдаются в любом возрасте (в основном у молодых людей), в любых костях, сформированных из хряща (чаще из трубчатых костей кистей и стоп). Очаги могут быть солитарными, множественными или быть частью генерализованной дисплазии.

На рентгенограмме определяется четко ограниченный, центрально расположенный рентгенопрозрачный участок на границе метафиза и диафиза. Иногда кость слегка расширена. В зрелых опухолях присутствуют кальцификаты на фоне рентгенопрозрачных участков. Это является патогномичным признаком.

Патоморфология. Извлеченная опухоль состоит из жемчужно-белой хрящевой ткани с центрально расположенными участками дегенерации и кальцификации. При гистологическом исследовании это выглядит как обычный гиалиновый хрящ.



9.9 Хондрома. (а) Наиболее частая локализация — кисть. (б) Другая хондрома — до и после выскабливания с костной пластикой.

Осложнения. Существует небольшой, но значимый риск малигнизации, возможно, менее 2% у пациентов с солитарными поражениями (наименее вероятно у детей). При этом он доходит у пациентов с множественной формой (болезнь Олье) до 30% и до 100% у больных с множественными энхондромами, сочетающимися с гемангиомами (синдром Маффуччи).

Признаками малигнизации у пациентов старше 30-ти лет являются боль, увеличение размеров поражения или эрозия кортикального слоя. К сожалению, биопсия малоинформативна, т.к. на ранних стадиях малигнизации изменения хряща выглядят доброкачественными. При клинических признаках малигнизации, особенно у пациентов пожилого возраста, новообразование должно быть расценено как злокачественная опухоль IA стадии. Биопсия в этом случае служит главным образом для подтверждения хрящевой природы опухоли.

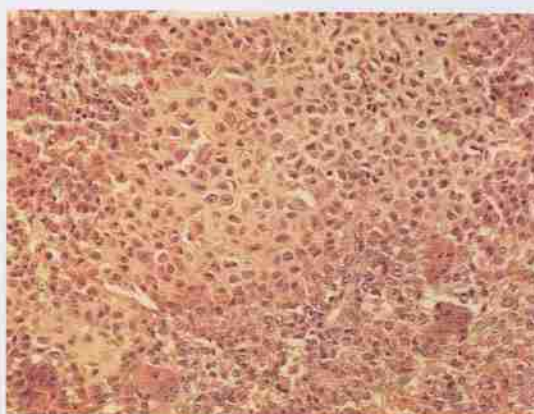
Лечение. Лечение не всегда является необходимым, но если опухоль увеличивается или является причиной патологического перелома, то необходимо тщательнейшее удаление путем кюретажа. Дефект заполняется костным трансплантатом или костным цементом. Существует достаточно высокая вероятность рецидивов и обсеменения близлежащих костей и мягких тканей. При невозможности восстановления пораженного энхондромой участка рекомендуется резекция единым блоком с пораженной костью.

ПЕРИОСТАЛЬНАЯ ХОНДРОМА

Это редкий дефект развития, возникающий обычно в глубоких слоях надкостницы проксимальных отделов плеча, бедра и фаланг. Хрящевой фрагмент выступает из кости в мягкие ткани и вызывает некоторое беспокойство у обнаруживших его пациентов.



(а)



(б)

9.10 Хондробластома (а) На рентгенограмме кистозное поражение всего эпифиза, местами распространяющееся на ростковую пластинку прилегающей кости. **(б)** Характерными признаками на этой микрофотографии являются менее окрашенные островки хондронной ткани, окруженные круглыми клетками (хондробластами) и рассеянные гигантские многоядерные клетки (x300).

Поскольку хрящ не кальцифицирован, новообразование не обнаруживается на рентгенологическом исследовании. Однако поверхность кости может быть неоднородной или зазубренной. МРТ выявит пределы распространения опухоли в полной мере. Гистологически опухоль состоит из пористого хряща.

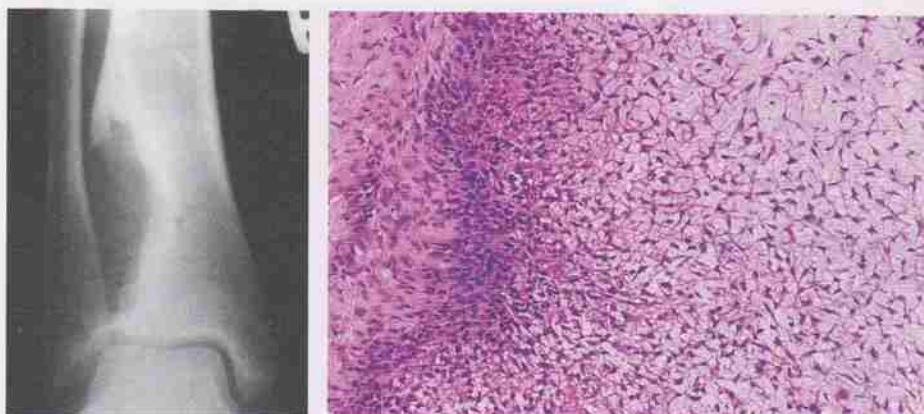
Лечение. Из-за склонности к рецидивированию наилучшим вариантом лечения является краевая резекция с участком неизменной кости. Рецидивирующие опухоли могут быть более агрессивными, однако малигнизация маловероятна.

ХОНДРОБЛАСТОМА

Эта доброкачественная опухоль из незрелых клеток хряща — одно из нескольких новообразований, первично поражающих эпифиз. Обычная локализация — проксимальные отделы плечевых, бедренных и большеберцовых костей. У пациентов заболевание проявляется в конце периода роста или раннем взрослом возрасте. Мужчины имеют предрасположенность к данному поражению. Ведущий симптом — постоянная боль в суставе, при этом болезненная точка находится в прилегающей кости.

При рентгенографии обнаруживаются четкие округлые просветления в эпифизах без следов центральной кальцификации. Эта локализация настолько необычна, что диагностика не вызывает затруднений. Однако иногда поражение распространяется за ростковую зону. Периодически нарушается целостность суставных поверхностей. Также как и при остеобластоме, эта опухоль, расширяясь, приобретает черты аневризимальной костной кисты.

Патоморфология. Гистологические проявления довольно типичны. Присутствуют большие скопления



9.11 Хондромиксоидная фиброма. (а) Рентгенограмма, как правило, типичная: обнаруживается эксцентричное кистоподобное поражение с плотным склерозированным эндостальным краем, часто простирающимся в виде языка в направлении диафиза. (б) Срез показывает преимущественно миксоматозные клетки и соединительную ткань; местами обнаруживаются скопления хрящевой ткани и гигантских клеток (x300).

хондробластов, расположенные вне окружающей матрицы из незрелой фиброзной ткани. В пределах стромы разбросаны гигантские клетки. В растущих опухолях краевые зоны могут напоминать аневризмальную кисту. Эти опухоли не склонны к малигнизации, однако могут проявлять местную агрессивность и прорастать в суставы.

Лечение. Риск повреждения зоны роста заставляет задуматься о необходимости удаления опухоли у детей. После завершения периода роста опухоль может быть удалена путем краевой резекции или (что менее эффективно) путем кюретажа в сочетании с химической обработкой спиртом или фенолом. Затем проводится замещение дефекта аутокостью. Существует высокий риск рецидива опухоли после неполного удаления, и если процедура удаления повторяется неоднократно, это может нанести серьезный ущерб близлежащему суставу. Иногда при рецидивирующих опухолях возникает необходимость резекции в пределах здоровой кости с принятием неизбежного решения о необходимости реконструкции сустава.

Хондромиксоидная фиброма

Как и другие доброкачественные хрящевые опухоли, она встречается в основном у подростков и молодых людей. Могут поражаться любые кости, но наиболее часто — кости нижней конечности.

Пациенты редко жалуются, и поражение обычно обнаруживают случайно либо после патологического перелома.

Рентгенологическая картина весьма характерна: несимметричные относительно центра округлые или овальные просветления в области метафиза. В детском возрасте очаги могут распространяться до зоны

роста или даже немного пересекать ее. Эндостальный край может быть фестончатым, но почти всегда окружен плотной зоной реактивной кости распространяющейся до диафиза в форме языка. Кортикальный слой вокруг опухоли может быть симметрично расширен. Иногда в «пустой» зоне присутствуют кальцинаты.

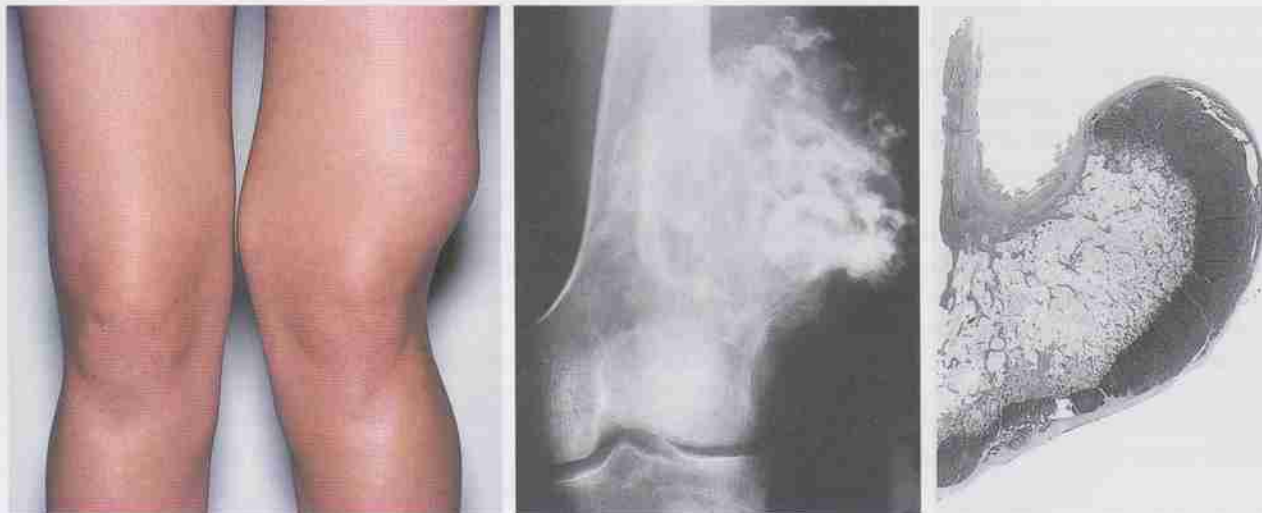
Патоморфология. Несмотря на то, что при рентгенографическом исследовании новообразование выглядит кистозным, оно заполнено слизистым содержимым и включениями хрящевой ткани. Могут быть обнаружены три типа ткани: вкрапления миксоматозной ткани с хрупкими звездчатыми клетками, островки гиалинового хряща и области фиброзной ткани с клетками разной степени зрелости.

Отмечается возможность злокачественного перерождения, однако это случается весьма редко.

Лечение. При возможности опухоль должна быть удалена, но зачастую достаточно проведение кюретажа с последующей пластикой аутокостью. Риск рецидива значителен. При необходимости повторных операций следует проявлять осторожность, чтобы предотвратить повреждение зоны роста (у детей) или прилежащих суставных поверхностей.

Остеохондрома (покрытый хрящем экзостоз)

Одна из наиболее часто встречающихся «опухолей» костей, которая по существу является нарушением развития и начинается как небольшое разрастание хряща на границе зоны роста, а затем подвергается эндохондральной оссификации, при этом костное возвышение остается покрытым слоем хряща. Такое состояние возможно для любой развивающейся



9.12 Остеохондрома. (а) Девочка с припухлостью костной плотности на левой ноге. (б) Рентгенография выявила типичные признаки крупного экзостоза с хрящевым покрытием; разумеется, хрящевое покрытие на рентгенограмме не визуализируется, до его кальцификации. Костная часть может быть представлена широким основанием, ножкой или проявляться в виде вегетаций (в виде цветной капусты). (в) Экзостоз всегда покрыт гиалиновым хрящом, из которого образуются костные наросты.



9.13 Остеохондрома — лечение. (а) Этот 20-летний пациент знал об опухоли на левой лопатке много лет. Он прекратил расти в возрасте 18 лет, но опухоль продолжала увеличиваться. (б) Несмотря на доброкачественные результаты гистологии биопсии, опухоль с большей частью лопатки была удалена; изучение глубоких срезов опухоли выявило атипичные клетки, указывающие на малигнизацию опухоли.

из хряща кости; самая частая локализация этой опухоли — быстрорастущие концы длинных трубчатых костей и гребня подвздошной кости. По мере роста в длинных трубчатых костях опухоль выходит далеко за пределы метафиза. При этом на новом месте она может продолжить расти, но с окончанием нормального периода роста увеличение опухоли останавливается. Любое дальнейшее увеличение после окончания периода роста предполагает злокачественное перерождение.

Обычно остеохондромой страдают подростки или молодые люди. Иногда при этом присутствует боль из-за перерастяжения покрывающей опухоль сустав-

ной сумки или импиджмента мягких тканей либо, что случается реже, парестезии при натяжения прилежащего нерва.

Рентгенологическая картина патогномична. Обнаруживается четко ограниченный экзостоз, развивающийся из метафиза, своим широким основанием обращенный к материнской кости. Он выглядит меньше, чем есть на самом деле, так как хрящевой «колпачок» обычно не виден при рентгенографии. Однако большие опухоли претерпевают дегенерацию хряща и кальцификацию, после чего при рентгенологическом исследовании отображается костный вырост, окруженный тенями кальцификатов.

Множественные остеохондромы могут развиваться как часть наследственной патологии — наследственный множественный экзостоз — при котором так же присутствуют признаки аномального развития кости, приводящего к характерным деформациям (см. главу 8).

Патоморфология. На операции хрящевой колпачок выглядит как венец на костной ножке или узком костном основании. Он состоит из простого гиалинового хряща. В растущем экзостозе клетки глубоких слоев хряща выстроены в колонны, дающие начало роста новой энхондральной кости. Большие опухоли могут иметь вид «цветной капусты» с дегенерацией и кальцификацией в центре хрящевого колпачка.

Осложнения. Частоту злокачественного перерождения трудно оценить из-за того, что проблемные опухоли чаще удаляются до появления на гистологической картине признаков малигнизации. Солитарные поражения малигнизируются в 1%, а множественные — в 6% случаев.

Признаки, позволяющие предположить злокачественное перерождение: 1) увеличение хрящевого колпачка по результатам исследований в динамике; 2) объемный хрящевой колпачок (более 1 см в толщину); 3) беспорядочно разбросанные по хрящевому колпачку участки кальцификации; 4) распространение в окружающие мягкие ткани. Для выявления этих признаков может потребоваться выполнение МРТ.

Лечение. Если опухоль вызывает симптомы, она должна быть удалена. В случае, если у взрослого пациента опухоль резко увеличилась в размерах или стала болезненной, показано неотложное оперативное лечение, поскольку эти признаки предполагают малигнизацию. Чаще всего это наблюдается при экзостозах таза, но связано не со специфическими особенно-

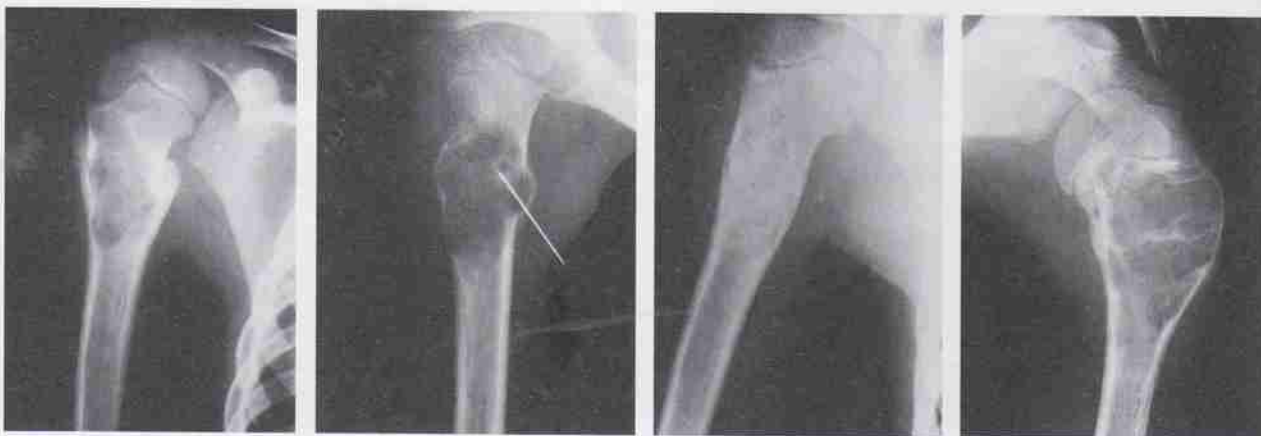
стями, а с тем, что значительное увеличение размеров может происходить незаметно в течение длительного периода времени. При появлении подозрения на малигнизацию перед биопсией рекомендуется расширенная визуализация и стадирование заболевания. Если гистологическая картина соответствует «доброкачественным» изменениям хряща, но при этом достоверно известно об увеличении размеров опухоли после окончания периода роста кости, то поражение должно лечиться как хондросаркома.

ПРОСТАЯ КИСТА КОСТИ

Это поражение (также известное как солитарная киста или однокамерная киста кости) проявляется в детском возрасте обычно в метафизе одной из длинных костей и чаще всего в проксимальном отделе плеча или бедра. Она не является опухолью. Поражение имеет склонность к самоизлечению, и редко наблюдается у взрослых. Это состояние обычно обнаруживается при патологических переломах или как случайная рентгенологическая находка.

При рентгенологическом исследовании определяется четко ограниченная рентгенопрозрачная область в метафизе, часто распространяющаяся до зоны роста. Кортикальный слой может быть истончен, а кость расширена.

Диагностика обычно не затруднена, но необходимо исключить другие кистозные поражения. Невоспалительная фиброма, фиброзная дисплазия и доброкачественные хрящевые опухоли являются солидными и выглядят как кисты только при рентгенографии. В сомнительных случаях выполняется пункция под рентгенологическим контролем: в случае с простой кистой будет получена желтоватая жидкость. Получение биоптата требуется в очень редких случаях. Однако если планируется выскабливание, по-



9.14 Простые кисты кости. (а) Типичная солитарная (или однокамерная) киста на диафизарной стороне ростковой пластинки, распространяется до кортикального слоя. (б) Инъекция метилпреднизолона и (в) заживление. (г) Перелом в области кисты.



(а)

(б)

(в)

(г)

9.15 Кистозные поражения. (а) Простая костная киста. Заполняет костномозговой канал, но не расширяет кость. (б) Хондромиксоидная фиброма. Напоминает кисту, но она просто является рентгенопрозрачной доброкачественной опухолью только метафиза, отделяясь от диафиза плотной границей. (в) Аневризматическая киста кости. Экспансивная кистозная опухоль, всегда расположенная в метафизарной области зоны роста. (г) Гигантоклеточная опухоль. Практически никогда не появляется до сращения эпифизов; патогномичным признаком является прорастание вплотную до субхондральной кости; иногда малигнизируется.

лученный из кисты материал необходимо направить на патоморфологическое исследование.

Патоморфология. Выстилающая мембрана состоит из тонкой фиброзной ткани, часто содержащей гигантские клетки. При активно растущих кистах наблюдается остеокластическая резорбция прилегающей кости.

Лечение. Лечение зависит от наличия симптомов, активности роста или вовлеченности в перелом. Бессимптомные поражения у детей старшего возраста могут быть оставлены без лечения, но пациенты должны быть предупреждены о необходимости избегать травм, которые могут вызвать перелом. «Активные» кисты (например, у детей младшего возраста, обычно граничащие с зоной роста, и растущие) должны лечиться, в первую очередь, путем аспирации жидкости и введения 80–160 мг метилпреднизолона или

аутогенного костного мозга. Часто это останавливает дальнейший рост кисты и приводит к излечению.

Если киста продолжает увеличиваться или происходит патологический перелом, полость следует полностью вычистить путем выскабливания и затем заполнить измельченной костью, но уделить особое внимание тому, чтобы не повредить расположенную рядом зону роста. Если имеется высокий риск развития патологического перелома, показана профилактическая внутренняя фиксация.

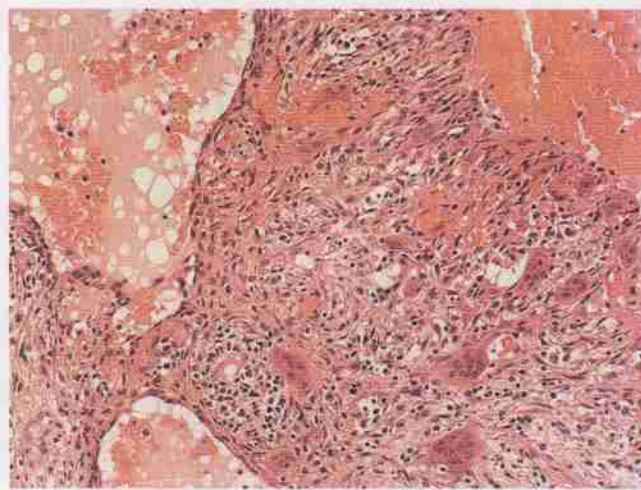
Всегда есть вероятность рецидива кисты, поэтому могут потребоваться повторные операции.

АНЕВРИЗМАТИЧЕСКАЯ КИСТА КОСТИ

Аневризматическая киста кости может возникать в любом возрасте и практически в любой кости, но чаще у молодых людей в метафизах длинных костей.



(а)



(б)

9.16 Аневризматическая киста — гистология. (а) Киста содержит кровь и исчерчена соединительной тканью насыщенной большим количеством гигантских клеток. (х120) (б) Тот же снимок с увеличением изображения (х300).

Обычно она возникает спонтанно, но также может появиться после дегенерации или кровотечения при некоторых других повреждениях.

В случае с растущими кистами пациенты могут жаловаться на боль. Иногда большие кисты могут вызывать видимую или пальпируемую припухлость кости.

При рентгенологическом исследовании определяется хорошо заметная рентгенопрозрачная киста, зачастую разделенная перегородками и располагающаяся эксцентрично. В растущих трубчатых костях она всегда расположена в метафизарных зонах и, таким образом, может напоминать простую кисту или одно из других кистозных поражений. Редко поражение локализуется в позвонках и плоских костях. У взрослых аневризмальная киста может быть ошибочно принята за гигантоклеточную опухоль, но в отличие от последней, она не распространяется до суставной поверхности. Иногда киста вызывает выраженное расширение конца кости.

Патоморфология. При вскрытии кисты в ней обнаруживается свернувшаяся кровь. Во время выскабливания возможно значительное кровотечение из мясистой выстилающей мембраны. Выстилка кисты состоит из богатой сосудами фиброзной ткани, отложений гемосидерина и многоядерных гигантских клеток. Иногда проявления настолько напоминают гигантоклеточную опухоль, что только опытный патоморфолог может достоверно поставить диагноз. Малингнизации не происходит.

Лечение. Киста должна быть аккуратно вскрыта, полностью вычищена и заполнена костным трансплантатом. Иногда трансплантат рассасывается, и киста рецидивирует, вызывая необходимость второй или третьей операции. В таких случаях заполнение метилметакрилатным костным цементом может быть более эффективным. Однако в случае расположения кисты в «безопасной» зоне (без угрозы патологического перелома) не следует торопиться с повторным оперативным лечением, т.к. новообразование может излечиться самопроизвольно (Malghem et al., 1989).

ГИГАНТОКЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ

Гигантоклеточная опухоль, которая составляет 5% от всех первичных опухолей костей, — поражение неясного происхождения, появляющееся в зрелых костях, наиболее часто в проксимальном отделе большеберцовой кости, проксимальном отделе плечевой кости, дистальном отделе бедренной кости и дистальном отделе лучевой кости, хотя также может быть обнаружена и в других костях. Эта опухоль никогда не появляется до закрытия ближайших зон роста и характеризуется распространением до субхондральной пластины. Множественные поражения встречаются редко.



9.17 Гигантоклеточные опухоли. Опухоль всегда примыкает к суставной поверхности кости.

Пациентами обычно являются молодые люди с жалобами на боль в области концов длинных костей. Иногда присутствует незначительный локальный отек. Нередко в анамнезе присутствует травма, а в 10–15% случаев — патологические переломы. При осмотре области может наблюдаться пальпируемая припухлость с повышенной температурой надлежащих тканей.

При рентгенологическом исследовании определяется рентгенопрозрачная область, расположенная эксцентрично у конца длинной кости и ограниченная субхондральной костной пластинкой. Эндостальная граница опухоли может быть достаточно четкой, но при агрессивных поражениях она плохо определяется. Центр опухоли иногда похож на мыльный пузырь из-за образования гребневидных перегородок из окружающей кости. Кортикальный слой тонкий и иногда вздут. Агрессивные опухоли иногда прорастают в мягкие ткани. Вид кистозного поражения в зрелой кости, распространяющегося до субхон-



9.18 Гиганто-клеточная опухоль — гистология. При небольшом увеличении на срезе материала биопсии наблюдается обилие многоядерных гигантских клеток в строме, состоящей из круглых и многогранных опухолевых клеток. Присутствует множество делящихся клеток в фазе митоза.

дральной пластинки, настолько характерен, что диагноз редко вызывает сомнение. Тем не менее, чтобы исключить «бурую опухоль», связанную с гиперпаратиреозом, целесообразно оценить уровни кальция, фосфатов и щелочной фосфатазы в крови.

Ввиду того, что данная опухоль потенциально агрессивна, необходимо проведение детальных диагностических мероприятий, направленных на установление точной стадии процесса. КТ и МРТ выявляют распространение опухоли как в костной ткани, так и за ее пределами. Важно установить, была ли разрушена суставная поверхность.

Необходима биопсия. Может быть проведено патоморфологическое исследование замороженного биоптата непосредственно перед оперативным вмешательством, или (особенно при планировании более расширенных оперативных вмешательств) как отдельная процедура.

Патоморфология. Опухоль имеет красноватый мясистый вид. Она легко выскабливается кусочками, но удалить ее целиком из окружающей кости достаточно трудно. Агрессивные поражения имеют нечеткие границы и глубоко распространяются в окружающую кость. Характерной гистологической особенностью является обилие многоядерных гигантских клеток, разбросанных на фоне стромальных клеток с небольшим количеством или практически без видимой межклеточной ткани. Агрессивные опухоли имеют тенденцию к более выраженной атипичности клеток и повышенной митотической активности, но их гистологическая оценка является ненадежным способом прогнозирования поведения опухоли.

Иногда в легких обнаруживаются метастазы. Эта опухоль потенциально способна к малигнизации в остеосаркому.

Лечение. Четко определенные, медленно растущие опухоли с доброкачественной гистологической картиной могут быть эффективно вылечены путем полного юретажа и зачистки полости при помощи фрез и до-

лота с последующей тампонадой салфетками с перекисью водорода или аппликациями жидким азотом. Далее полость заполняется измельченной костью. Более агрессивные опухоли и рецидивирующие поражения лечатся путем резекции в пределах здоровых тканей, при необходимости с последующим замещением дефекта костной пластикой или эндопротезированием. Радикальное удаление опухолей сложнорасположенных локализаций (например, позвоночник) может быть затруднительно. Иногда рекомендуется проведение сопутствующего курса лучевой терапии, однако это сопряжено с высоким риском малигнизации.



(a)



(b)

9.19 Гигантоклеточная опухоль — лечение (a) Иссечение и костная пластика. (b) Резекция блоком и замещение крупным аллотрансплантатом.



9.20 Кисты и кистоподобные поражения кости. Схематичное изображение поражений, проявляющихся на рентгенограмме в виде кисты.

ГИГАНТОКЛЕТОЧНАЯ САРКОМА

Гигантоклеточная саркома — это безусловно злокачественное поражение, имеющее рентгенологические признаки высоко агрессивной доброкачественной гигантоклеточной опухоли. Существует высокий риск метастазирования, и лечение требует широкой или даже радикальной резекции.

ЭОЗИНОФИЛЬНАЯ ГРАНУЛЕМА И ГИСТИОЦИТОЗ

Гистиоцитоз X определяется как группа нетипичных нарушений, при которых клетки ретикулоэндотелиальной системы (гистиоциты и эозинофилы) образуют гранулематозные скопления, иногда вызывающие остеолитические поражения, напоминающие костные опухоли.

Эозинофильная гранулема является наиболее частым заболеванием из этой группы состояний и единственным чисто костным поражением. Содержащие костный мозг кости подвергаются резорбции, а в плоских костях или в метафизах длинных костей может обнаруживаться от одного до нескольких очагов остеолиза. Опухоль обычно возникает у детей. Жалобы на боль возникают редко, и диагноз чаще всего ставится после патологического перелома или в результате случайной находки.

При рентгенологическом исследовании обнаруживается четко ограниченная овальная рентгенопрозрачная область в пределах кости, иногда в сочетании с выраженным реактивным (перифокальным) склерозом. Новообразования могут быть множественными. При поражении черепа, кости имеют характерный дырчатый вид. Патогномоничным являются патологические компрессионные переломы, при которых позвонки приобретают вид плоского клина (*vertebra plana*). Заболевание, как правило, излечивается спонтанно и, таким образом, редко наблюдается

у взрослых. Иногда, однако, появление одного очага может являться предвестником появления одного из генерализованных поражений (см. ниже). Операция обычно проводится для выполнения биопсии. Если опухоль локализована в легко доступном месте, она может быть полностью иссечена или выскоблена, в противном случае показана лучевая терапия.

Болезнь Хенда–Крисчена–Шюллера представляет собой диссеминированную форму эозинофильной гранулемы. Пациентами являются дети с распространенным поражением, включающим кости черепа, тела позвонков, печень и селезенку. Может наблюдаться анемия и склонность к рецидивирующей инфекции. Отдельные поражения могут быть излечены путем выскабливания или лучевой терапии, однако полная ремиссия маловероятна.

Болезнь Леттерера–Сиве является чрезвычайно редкой (и тяжелой) формой гистиоцитоза. Она наблюдается у детей и обычно стремительно прогрессирует до фатального исхода.

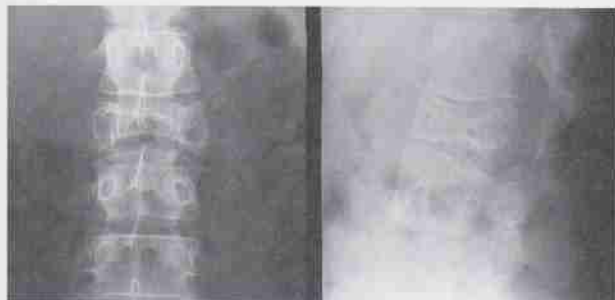
ГЕАНГИОМА

Костные гемангиомы состоят из сосудистых каналов (капиллярных, венозных или кавернозных), и обычно наблюдаются у пациентов среднего возраста. Наиболее частой локализацией является позвоночник. Эти поражения обычно бессимптомны и обнаруживаются случайно при рентгенологическом исследовании спины, проводимом по какой-либо другой причине. Однако если у пациента присутствует боль в спине, причиной этому, вероятнее всего, является гемангиома.

При рентгенографии выявляется грубая вертикальная (также называемая «вельветовой») исчерченность тел позвонков. Другими локализациями могут быть череп и таз, что иногда позволяет предположить malignизацию, но при этом отсутствует кортикальная или костномозговая деструкция. В редких случаях первым проявлением может стать патологический перелом.



9.21 Гистиоцитоз X (а) Эозинофильная гранулема подвздошной кости, которая зажила спонтанно. (б) Полностью сплющенное тело позвонка с дисками нормальной высоты, вероятно, вследствие эозинофильной гранулемы. (в, г) Две стадии в развитии сплющивания позвонка вследствие эозинофильной гранулемы. (д) Болезнь Хенда–Крисчена–Шюллера, как правило, поражает кости черепа.



9.22 Гемангиома. Большинство этих опухолей бессимптомны и обнаруживаются случайно при рентгенографии по другому поводу, но в этом случае произошел коллапс позвонка, и пациент обратился с жалобами на боли в спине.

При необходимости операции существует высокий риск профузного кровотечения, в связи с чем полезно провести предварительную эмболизацию питающих сосудов опухоли.

СПОНТАННЫЙ ОСТЕОЛИЗ («ИСЧЕЗАЮЩИЕ» КОСТИ)

При массивном остеоллизе (болезнь Горхема) происходит прогрессирующее исчезновение кости, сочетающееся с гемангиоматозом или множественными лимфангиэктазиями. Обычно в процесс остеоллиза вовлекаются смежные кости, но также возможны первично множественные поражения. Пациенты могут обратиться к врачу по поводу умеренных болей или наличия патологического перелома. Эффективные методы лечения неизвестны, но описаны случаи спонтанного прекращения процесса. Однако иногда процесс распространяется на жизненно важные структуры, и исход в таких случаях фатальный.

ПЕРВИЧНО ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ

Хондросаркома

Хондросаркома — одна из наиболее часто встречающихся злокачественных опухолей, развивающихся в кости. Наиболее высокий риск заболевания в возрасте 40–50 лет, чаще у мужчин, чем у женщин.

Эти опухоли являются медленно растущими и обычно существуют в течение многих месяцев, прежде чем их обнаруживают. Пациенты могут жаловаться на тупую боль и постепенно увеличивающуюся припухлость. Поражения костного мозга могут проявляться патологическим переломом.

Несмотря на то, что хондросаркома может возникать во всех костях, которые в норме развиваются из хряща, почти 50% появляются в метафизах одной из длинных трубчатых костей, чаще нижних конечностей. Следующая часто встречающаяся локализация — это кости таза и ребра. Несмотря на относительно частое возникновение доброкачественных хрящевых опухолей в мелких костях кистей и стоп, в этой локализации злокачественные поражения встречаются редко.

Хондросаркомы обычно могут иметь различные формы, характеризующиеся по (а) их расположению в кости (центральные или периферические); (б) злокачественной трансформации — первично злокачественная опухоль (первичная хондросаркома) или малигнизация существующей ранее доброкачественной опухоли (вторичная хондросаркома); (в) преобладающему клеточному составу опухоли.

Большинство хондросарком подпадает под две четко определенные категории: центральные опухоли, расположенные в костномозговом канале кости, и периферические опухоли, произрастающие из кортикального слоя. Менее распространены юкстакортикальная, светлоклеточная и мезенхимальная хондросаркомы.

Центральная хондросаркома. Опухоль развивается в костномозговой полости трубчатых или плоских костей, чаще в проксимальном отделе бедренной кости или в тазовой кости. При рентгенографии определяется расширенная, местами рентгенопрозрачная область в кости с участками повышенной плотности из-за наличия кальцификатов в опухоли. Агрессивные поражения могут иметь округлую форму с фестончатым или разрушенным кортикальным слоем.

Когда доброкачественная костномозговая хондрома (энхондрома) подвергается злокачественной трансформации, трудно поверить, что это поражение изначально не было медленно развивающейся саркомой.

Периферическая хондросаркома. Эта опухоль обычно растет в хрящевом покрытии экзостоза (остеохондромы), который присутствовал с детского возраста. Экзостозы таза и лопатки более остальных подвержены озлокачествлению возможно, из-за того, что такие опухоли долго растут, оставаясь не выявленными. На рентгенограммах определяются костные экзостозы, увенчанные «облачками» неоднородной кальцификации обычно невидимого дольчатого хрящевого «колпачка». Признаками малигнизации являются большие размеры опухоли, «размытая» кальцификация и плохо очерченные границы, но наиболее четким показателем служит подтверждаемый прогрессирующий рост остеохондромы после окончания нормального периода роста кости. Размеры и внутренняя структура хрящевого колпачка лучше всего оцениваются при помощи МРТ.



9.23 Центральная хондросаркома. (а) Типичная рентгенограмма центральной хондросаркомы бедра. (б) В этом случае пациент обратился по поводу патологического перелома плеча. На рентгенограммах разрезание кости с очагами центральной кальцификации. На уровне перелома поражение распространяется в мягкие ткани. (в) Выполнена радикальная резекция. В костномозговой полости обнаружен бледный блестящий хрящ, местами проросший за кортикальный слой. Большая часть кости в кровоизлияниях. (г) На гистологических срезах дольки содержащие атипичные клетки.



9.24 Хондросаркома. В возрасте 20 лет молодой человек обратился с жалобами на боль в правом паху; на рентгенограмме — хондросаркома нижней ветви лонной кости справа. (а) Биопсия выявила «доброкачественный» хрящ, но через год опухоль удвоилась в размерах (б), что является точным признаком злокачественности.

Юстакортикальная (периостальная) хондросаркома. Данное поражение выглядит как нарост на поверхности одной из трубчатых костей, обычно бедренной кости. Опухоль возникает из внешних слоев кортикального слоя, углубляясь к надкостнице. Рентгенологические признаки характерны как для хондросаркомы, так и для периостальной остеосаркомы: наружный рост из поверхности кости, частое присутствие островков кальцификации, лучистая исчерченность, формирование костного вала у краев, лишенных надкостницы (костного козырька). Преобладающим типом клеток являются хондробласты, но также могут присутствовать редкие очаги остеоида, заставляющие сомневаться, является ли данное поражение хрящевой опухолью или неагрессивной остеосаркомой.

Светлоклеточная хондросаркома. Сомнительно, можно ли считать эту редкую опухоль настоящей хондросаркомой. По некоторым признакам она напоминает агрессивную хондробластому (например, ее типичная локализация на головке бедра встречается чаще, чем в области метафиза). Однако несмотря на очень медленный рост, светлоклеточная хондросаркома, в конечном счете, способна метастазировать.

Мезенхимальная хондросаркома. Новообразование, неоднозначное во всех смыслах. Эта опухоль обычно встречается в молодом возрасте и в 50% случаев располагается в мягких тканях за пределами прилегающей кости. Рентгенологическая картина сходна с таковой при более типичных хондросаркомах, однако клинические проявления, как правило, более агрессивны. При гистологическом исследовании выявляется смесь мезенхимальных клеток и хрящевидной ткани.

Постановка диагноза

При подозрении на хондросаркому должно быть проведено комплексное обследование. Перед проведением биопсии необходимо выполнить КТ и МРТ.

Патоморфология

Для подтверждения диагноза необходима биопсия. Однако высоко дифференцированная хондросаркома может быть гистологически не отличима от агрессивных форм доброкачественных хрящевых опухолей. Низкодифференцированные опухоли более насыщены клетками и могут выявляться такие клеточные аномалии как набухание, гиперхромазия и наличие митозов.

Лечение

Так как большинство хондросарком растет медленно и поздно метастазируют, они представляют собой

идеальный случай для широкой резекции и замещения дефекта эндопротезом при уверенности в том, что поражение может быть полностью удалено без нарушения целостности опухоли и неприемлемой потери функции конечности. В противном случае методом выбора может стать ампутация. Иногда могут быть резецированы солитарные метастазы в легких. Опухоль не поддается воздействию лучевой терапии или химиотерапии.

Прогноз определяется в основном клеточным составом и уровнем резекции. Для этих опухолей характерны поздние рецидивы, поэтому необходимо продолжать наблюдение до 10 лет и более.

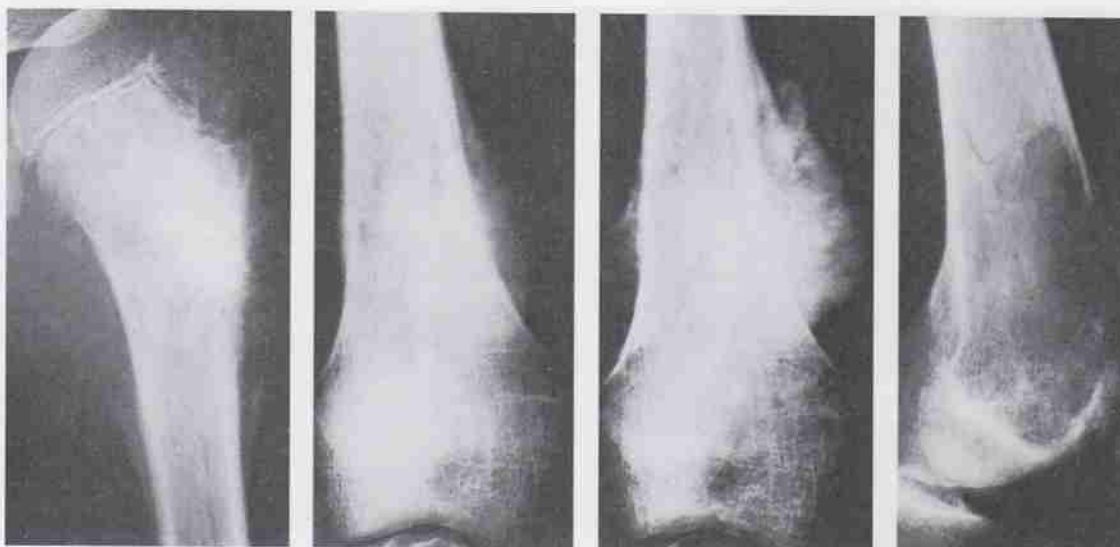
ОСТЕОСАРКОМА

В своей классической (интрамедуллярной) форме остеосаркома является низкодифференцированной опухолью, растущей в кости и стремительно распространяющейся на надкостницу и окружающие мягкие ткани. Считается, что поражение развивается преимущественно у детей и подростков, однако эпидемиологические исследования показали, что возраст начала заболевания в период с 1972 по 1981 г. значительно увеличился (Stark et al., 1990). Остеосаркома может поражать любые кости, но наиболее часто развивается в метафизах длинных костей, особенно костей, образующих коленный сустав и проксимальном отделе плечевой кости.

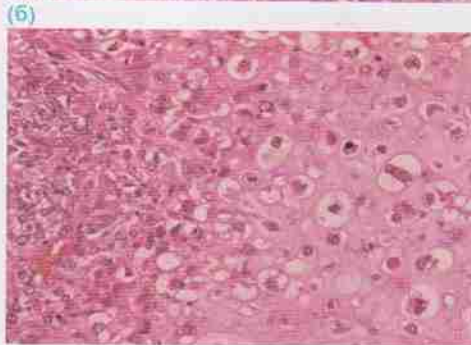
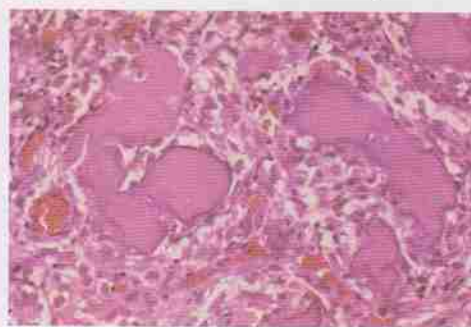
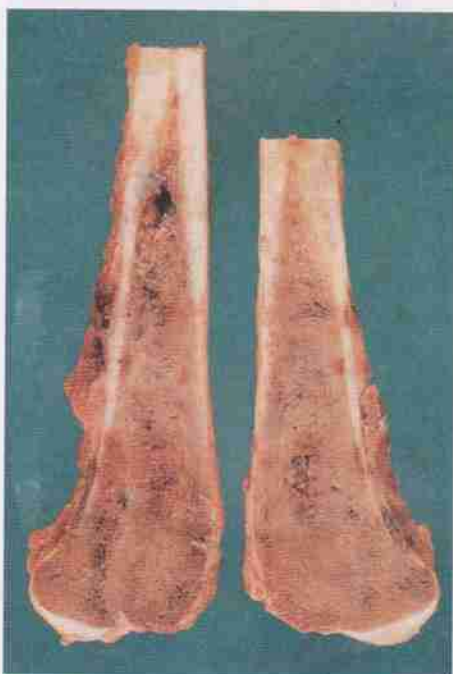
Первым симптомом обычно является боль. Она носит постоянный характер, усиливается по ночам и постепенно наращивает интенсивность. Иногда пациенты обращаются с жалобами на наличие припухлости. Патологические переломы случаются редко. При обследовании маловероятно выявить что-либо, кроме местной болезненности. В более поздних случаях пальпируется опухоль, а в покрывающих тканях может появиться отек и гипертермия. Обычно повышаются СОЭ и уровень щелочной фосфатазы сыворотки крови.

Рентгенологическое исследование

Рентгенологические проявления различны: дымчатые остеолитические области могут чередоваться с необычайно плотными остеобластическими участками. Внутрикостная граница определяется нечетко. Достаточно часто опухоль прорастает кортикальный слой, и проникает в прилегающие ткани. При этом образуются спикулы, расходящиеся из кортикального слоя в виде так называемого «эффекта солнечных лучей». В местах, где опухоль выходит за края кортикального слоя в уголках, образованных приподнятой надкостницей, формируется новая реактивная костная ткань (треугольник Кодмана). Хотя «солнечные лучи» и треугольник Кодмана типичны для остеосаркомы,



9.25 Остеосаркома (а) Метафизарная область; характерны повышенная плотность, эрозия кортикального слоя и периостальная реакция. (б) Спикулы в виде «солнечных лучей» и треугольник Кодмана; (в) тот же пациент после лучевой терапии. (г) Преимущественно остеолитическая опухоль.



(а)

(в)

9.26 Остеосаркома – патология. (а) После резекции область поражения была распилена на двое; обнаруживается распространение бледной ткани опухоли на дистальную треть бедра до кортикального слоя. (б) Преимущественными гистологическими признаками были злокачественная стромальная ткань, образующая остеиод (розовые массы) (x480). (в) В этой же опухоли имеются области дифференциации хондробластов (x480).

иногда они могут наблюдаться и при других быстро растущих опухолях.

Диагностика и стадирование

В большинстве случаев диагноз может быть уверенно поставлен по данным рентгенологического исследования. Тем не менее, атипичные поражения могут стать причиной диагностической ошибки. Следует исключить такие состояния как посттравматические отеки, инфекции, стрессовые переломы и более агрессивные, чем обычно кистозные образования.

Для стадирования используются другие методы визуализации. Радиоизотопное сканирование может выявить скрытые опухолевые очаги, но отрицательный результат исследования не исключает их наличия. КТ и МРТ достоверно показывают распространенность опухоли. КТ является более надежным методом выявления метастазов в легких, чем обычная флюорография. К моменту первичного обращения пациентов по поводу остеосаркомы около 10% из них имеют метастазы в легких.

До начала лечения всегда проводится биопсия. Она должна быть тщательно спланирована, чтобы ткани



9.27 Остеосаркома — визуализация. (а, б) Рентгенограмма остеосаркомы дистального бедра у ребенка. (в, г, д) МРТ: фронтальные, сагиттальные и аксиальные срезы показывают интра- и экстраоссальное распространение опухоли и ее близость к сосудисто-нервному пучку.

в месте биопсийного доступа были полностью удалены во время резекции опухоли.

Патоморфология

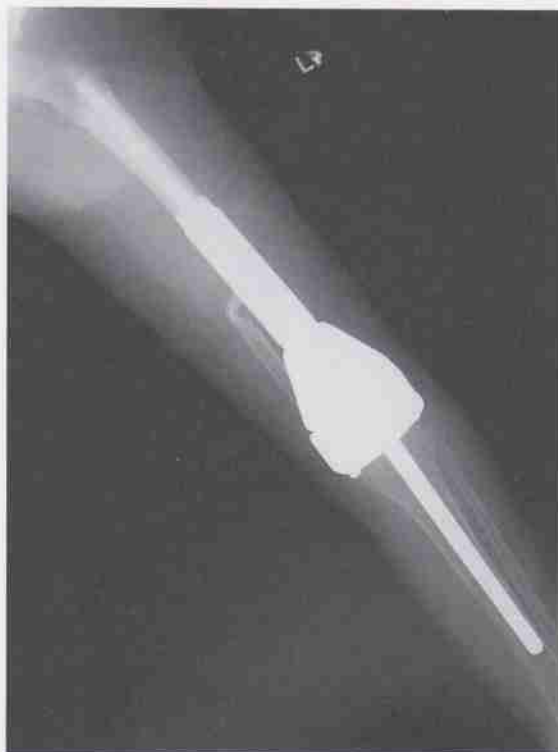
Опухоль обычно располагается в метафизах длинных костей, где разрушает и замещает нормальную кость. Участки потери костной ткани и полости чередуются с плотными очагами патологической новой кости. Опухоль распространяется в костном мозге и пересекает ростковую пластинку. Возможно явное прорастание опухоли в мягкие ткани с оссификацией краев надкостницы и образование спикул, растущих в направлении экстраоссальных масс.

Выделяют различные варианты гистологических проявлений. Некоторые участки могут иметь характерные веретенообразные клетки с окрашенным в розовый цвет остеонидным матриксом. Другие могут содержать клетки хряща или фиброзную ткань с небольшим количеством остеоида или без него. Для постановки диагноза должны быть исследованы несколько образцов. Патоморфологи не берут на себя ответственность за постановку диагноза до тех пор, пока не выявят доказательства образования остеоида.

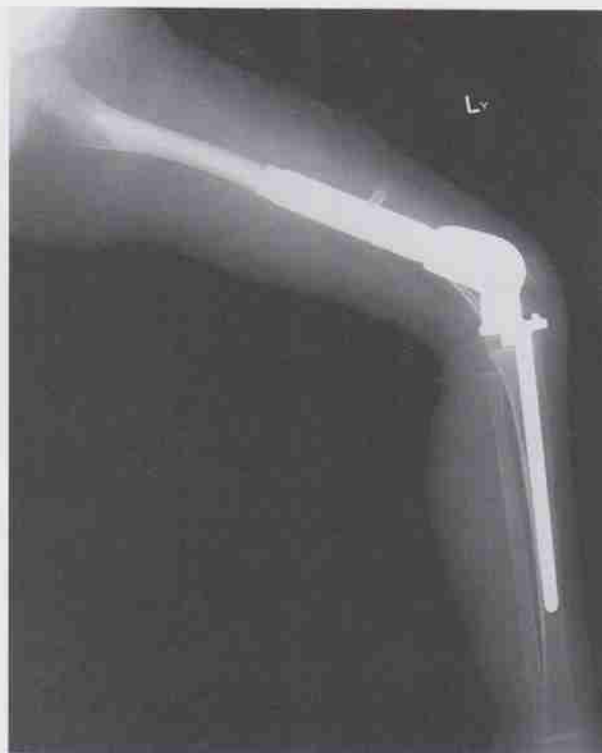
Лечение

Крайне неблагоприятный прогноз, ранее сопутствовавший данному диагнозу, в настоящее время значительно улучшился. Отчасти это является результатом улучшения качества диагностических процедур и, возможно, повышения среднего возраста пациентов, но главным образом благодаря успехам химиотерапии в профилактике метастазирования. Тем не менее, радикальное удаление первичного очага остается очень важным, так как уровень смертности после местного рецидива гораздо выше, чем при радикальном первичном удалении.

После клинического обследования и современных методов визуализации, пациент госпитализируется в специализированный центр для выполнения биопсии. Поражение, вероятно, будет классифицировано как ПА или ПВ стадии. В течение 8–12 недель проводится полихимиотерапия, и затем, когда несомненно отсутствуют скрытые очаги, а опухоль становится резектабельной, выполняется широкая резекция новообразования. В зависимости от локализации опухоли необходимо подготовиться к тому, что в ходе операции может потребоваться замещение костного



(а)



(б)

9.28 Остеосаркома — оперативное лечение. Послеоперационные рентгенограммы: замещение эндопротезом дефекта после расширенной резекции опухоли (Stanmore Implants Worldwide).

дефекта массивным аллотрансплантатом или индивидуальным эндопротезом. В некоторых случаях может быть более оправдана ампутация.

Патологические образцы исследуются для оценки ответа на предоперационную химиотерапию. Если наблюдается выраженный некроз опухоли (более 90%), химиотерапия продолжается в следующие 6–12 месяцев. Если ответ слабый, подбирается другой режим химиотерапии.

Метастазы в легких, особенно при небольших размерах и периферическом расположении, могут быть полностью удалены при клиновидной резекции.

Исход

Долгосрочная выживаемость после обширной резекции и химиотерапии увеличилась приблизительно с 50% в 1980 году (Rosen et al., 1982; Carter et al., 1991), до более, чем 60% в последние годы (Smeland et al., 2004). Эндопротезы, замещающие опухоль, обычно функционируют хорошо. Однако существует достаточно высокий риск осложнений (в основном связанных с несостоятельностью швов раны и развитием инфекции). Отказ работы эндопротеза по причине механической поломки наблюдается в 75% случаев у пациентов, достигших 10-летнего порога выживаемости, тогда как другие осложнения составляют 58%. *20-летняя выживаемость после сохраняющих конечности операций*

составляет 84% (Jeys et al., 2008). У молодых пациентов более распространено асептическое расшатывание.

ВАРИАНТЫ ОСТЕОСАРКОМЫ

ПАРАОССАЛЬНАЯ ОСТЕОСАРКОМА

Это высоко дифференцированная саркома, расположенная на поверхности трубчатых костей, обычно в дистальном отделе бедра или проксимальном метафизе большеберцовой кости. Пациентами обычно являются молодые люди, жалующиеся на появление медленно растущего новообразования вблизи сустава.

На рентгенограмме определяется плотная костная масса на поверхности или по окружности кости. Кортикальный слой не эрозирован, и обычно присутствует тонкая «щель» между кортикальным слоем и опухолью. Данная картина может быть легко перепутана с доброкачественным поражением кости, и диагноз часто упускается до тех пор, пока не возникает рецидив опухоли после местного иссечения. КТ и МРТ позволяют визуализировать границу между опухолью и окружающими мягкими тканями. Несмотря на то, что опухоль расположена за пределами кости, она довольно долго не прорастает в прилегающие мышечные футляры. Поэтому при гистологическом стадировании это поражение часто определяет как

высокодифференцированную интракомпарментальную опухоль (стадия IA).

Патоморфология. Биоптат из опухоли имеет твердую консистенцию. При микроскопическом исследовании новообразование состоит из хорошо структурированной костной ткани, но без упорядоченной трабекулярной организации. Пространства между трабекулами заполнены клетками фиброзной ткани. Обычно могут обнаруживаться атипичные клетки и клетки в состоянии митоза. Иногда опухоль имеет гораздо более агрессивные проявления (недифференцированная параоссальная остеосаркома).

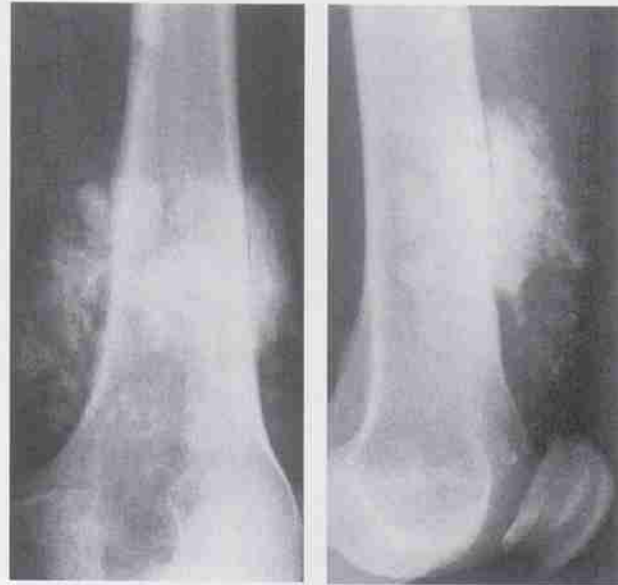
Лечение. Для высокодифференцированной параоссальной остеосаркомы достаточно обширной резекции без адъювантной химиотерапии для обеспечения уровня рецидива ниже 10%. Недифференцированную параоссальную остеосаркому следует лечить также, как и интрамедуллярную саркому.

ПЕРИОСТАЛЬНАЯ ОСТЕОСАРКОМА

Эта редкая опухоль достаточно сильно отличается от параоссальной остеосаркомы. Она больше напоминает интрамедуллярную остеосаркому, но расположена на поверхности кости. Она проявляется в молодом возрасте и вызывает боль и отек.

На рентгенограммах виден поверхностный дефект кортикального слоя, но на КТ и МРТ определяется обширный мягкотканый компонент. Эти проявления иногда заставляют заподозрить периостальную хондрому, однако окончательный диагноз не может быть точным до тех пор, пока не выполнена биопсия.

Патоморфология. Гистологически это истинная остеосаркома, но характерен видимый на срезах хрящевой компонент.



(а)

(б)

9.29 Параостальная остеосаркома. (а, б) На рентгенограмме плохо определяемая экстраоссальная опухоль — обратите внимание на линейную щель между опухолью и кортикальным слоем.

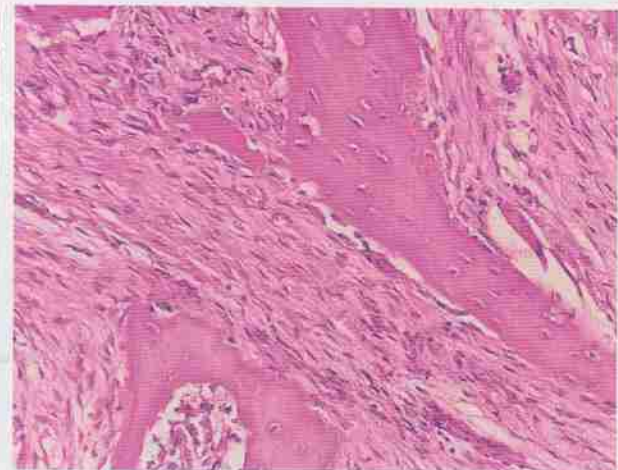
Лечение. Лечение такое же, как и при типичной остеосаркоме.

САРКОМА ПЕДЖЕТА

Болезнь Педжета поражает около 2% населения Западной Европы. Хотя малигнизация является достаточно редким осложнением этого заболевания, большинство случаев остеосаркомы у пациентов старше 50 лет, происходит именно при болезни Педжета. Настораживающими признаками является появление болей или отека у пациентов с длительным течением



(а)



(б)

9.30 Параостальная остеосаркома — гистология. (а) На гистологическом срезе присутствуют костные трабекулы и веретенообразные, высокодифференцированные клетки соединительной ткани иногда в состоянии митоза. (x120) **(б)** Крупное увеличение (x300).

болезни Педжета. В запущенных случаях могут возникать патологические переломы.

На рентгенограмме отображаются обычные признаки болезни Педжета, но с участками костной деструкции и инвазией в мягкие ткани. Это низкодифференцированная опухоль возможно, даже более злокачественная, чем классическая остеосаркома. Исследование обычно показывает, что происходит экстракомпаратментное распространение. К моменту постановки диагноза у большинства пациентов имеются метастазы в легких.

Лечение. Даже при радикальной резекции или ампутации с проведением химиотерапии пятилетняя выживаемость низка. Если поражение определено как экстракомпаратментальное, лучше предпочесть паллиативное лечение лучевой терапией. Химиотерапия обычно затруднена из-за возраста пациента и возможной почечной и сердечной недостаточности.

ФИБРОСАРКОМА КОСТИ

Фибросаркома редко возникает в здоровой кости. Для нее более характерен рост из изначально патологической ткани (костный инфаркт, фиброзная дисплазия или область, подвергшаяся лучевой терапии). Пациенты — обычно взрослые — предъявляют жалобы на боль или отек. Возможны патологические переломы.

При рентгенологическом исследовании определяется нечеткая область костной деструкции. КТ или МРТ может выявить мягкотканый компонент опухоли.

Патоморфология. Опухоль представлена разрастаниями фиброзной ткани с разбросанными атипичными и митотическими клетками. Новообразование может быть как высокодифференцированным так и низкодифференцированным.

Лечение. При высокодифференцированных, четко отграниченных опухолях (стадия IA) может быть

выполнена расширенная резекция с эндопротезированием. При низкодифференцированных опухолях (IIA или IIB) необходима радикальная резекция или ампутация. Если проведение этих вмешательств исключено, можно сочетать местное иссечение с лучевой терапией. Значение адьювантной химиотерапии все еще остается неопределенным.

ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ФИБРОЗНАЯ ГИСТИОЦИТОМА

Как и фибросаркома, эта опухоль возникает в изначально измененной кости (старые инфаркты или болезнь Педжета). Пациенты — обычно люди средних лет, и при рентгенологическом исследовании может определяться очаг деструкции, прилегающий к застарелому очагу инфаркта костного мозга. Исследование стадии опухоли почти всегда показывает распространение опухоли за пределы кости.

Гистологически это фиброзная опухоль, однако структура ткани представляет собой переплетения фиброзных пучков, а наличие гистиоцитов и гигантских клеток отличает ее от более однородной фибросаркомы.

Лечение включает в себя расширенную или радикальную резекцию с адьювантной химиотерапией. Для опухолей недоступных локализаций может быть показана местная лучевая терапия.

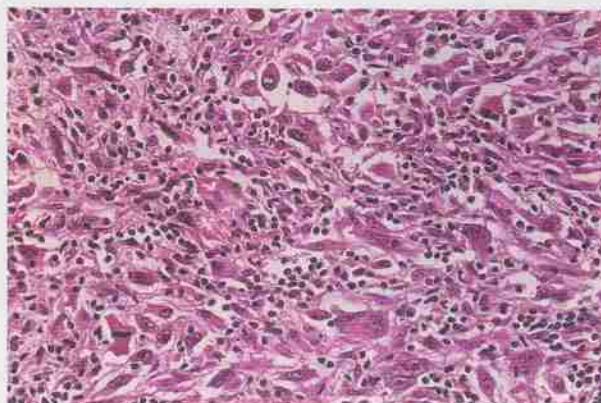
САРКОМА ЮИНГА

Считается, что саркома Юинга возникает из эндотелиальных клеток в костном мозге. Это происходит чаще всего в возрасте от 10 до 20 лет, как правило, в трубчатых костях, особенно в костях голени и ключице.

Пациенты обращаются с жалобами на боль — часто пульсирующего характера — и отек. Ухудшение общего состояния и лихорадка, а также местная гипертермия, болезненные отеки в сочетании с повышенной СОЭ, могут предполагать диагноз остеомиелита.

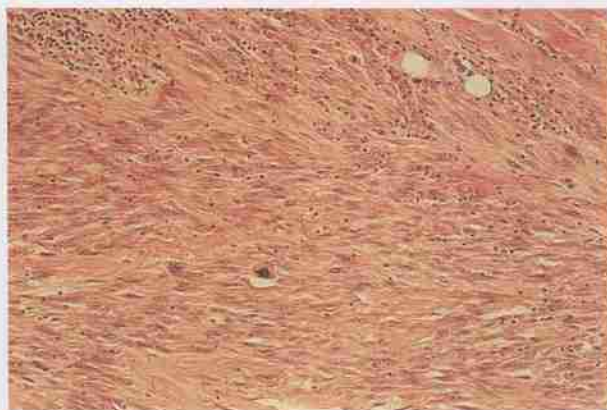


(a)



(б)

9.31 Фибросаркома. (а) Область деструкции кости не имеет специфических дифференциальных признаков. (б) Биопсия выявляет атипичные низкодифференцированные клетки.



(а)

(б)

9.32 Злокачественная фиброзная гистиоцитома. (а) На рентгенограмме огромное «кистозное» поражение дистального отдела бедра. Опухоль может возникнуть в области застарелых «инфарктов», которые могут быть обнаружены на этой рентгенограмме в виде пятен повышенной плотности. (б) На гистологическом срезе патологические фиброгистиоцитарные клетки, в большинстве своем необычайно крупные, в то время как некоторые двух- или многоядерные (x480).

Визуализация

При рентгенографии обычно выявляют участки костной деструкции, в отличие от остеосаркомы расположенные в средней трети диафиза. Новая костная ткань может распространяться вдоль диафиза, и иногда это приобретает форму веретенообразных костных слоев вокруг кости по типу луковой шелухи. Часто опухоль распространяется на окружающие мягкие ткани, с расходящимися полосами окостенения и выраженной периостальной реакцией у проксимального и дистального краев поражения.

Эти признаки в виде «лучистого» (игльчатого) периостита и треугольников Кодмана, как правило, связывают с остеосаркомой, но они также характерны для саркомы Юинга.

При КТ и МРТ выявляют обширный внекостный компонент. Радиоизотопное сканирование может выявить множественные очаги опухолевой активности в скелете.

Патоморфология

Макроскопически новообразование имеет дольчатое строение и часто довольно больших размеров. Оно может быть серого (как мозг) или красного (как желе из красной смородины) цвета, если ранее отмечалось кровоизлияние в опухоль. Микроскопически определяются пласты мелких темных многогранных, неупорядоченно расположенных клеток и отсутствие матрикса.

Дифференциальный диагноз

Состояние, которое следует исключить максимально быстро,— это остеомиелит. На биопсии существен-



(а)

(б)

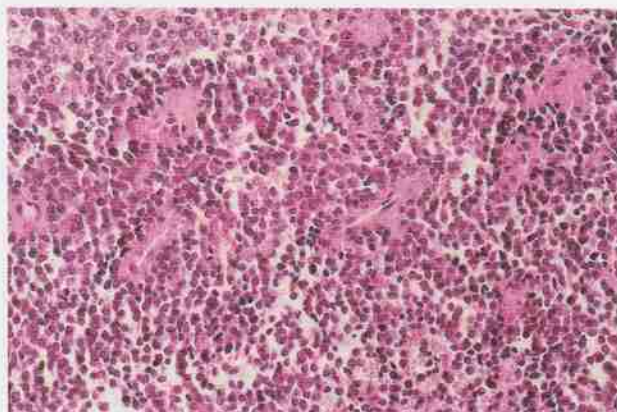
(в)

9.33 Саркома Юинга. Примеры саркомы Юинга (а) на плече, (б) в средней трети и (в) дистальном конце малоберцовой кости.

ным шагом является распознавание злокачественной круглоклеточной опухоли, отличающейся от остеосаркомы. Другие круглоклеточные опухоли, которые могут напоминать саркому Юинга,— это ретикулосаркома (см. ниже) и метастатическая нейробластома.

Лечение

Прогноз всегда неблагоприятный, и только хирургическое вмешательство обеспечивает незначительное улучшение. Лучевая терапия оказывает эффективное воздействие на опухоль, но общая выживаемость увеличивается незначительно. Химиотерапия является



9.34 Саркома Юинга — гистология. Присутствует однообразная картина кластеров круглых клеток вокруг кровеносных сосудов (x480).

гораздо более эффективным методом лечения, доводя пятилетнюю выживаемость до 50% (Souhami и Craft, 1988; Damron et al., 2007).

Лучшие результаты достигаются путем комбинации трех методов: курса дооперационной неoadъювантной химиотерапии, затем расширенной резекции, при условии, что опухоль имеет доступное расположение, или местным иссечением с последующей лучевой терапией при недоступных локализациях, и далее прохождением курса химиотерапии в течение одного года. Дополнительно может быть проведена послеоперационная лучевая терапия, если образец удаленной опухоли имеет недостаточно широкий слой окружающей здоровой ткани.

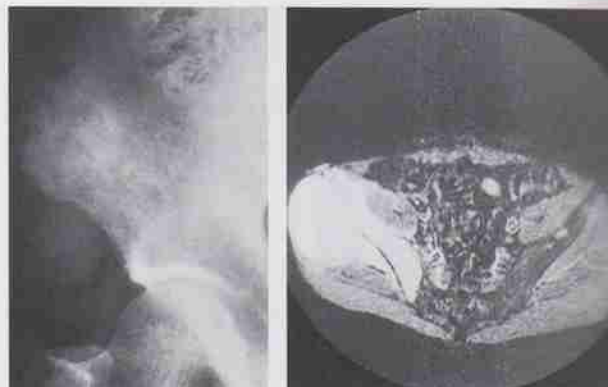
После внедрения полихимиотерапии прогноз существенно улучшился с прежних 10% до текущих 70% выживаемости пациентов с метастазирующей саркомой Юинга.

НЕХОДЖКИНСКАЯ ЛИМФОМА (РЕТИКУЛОКЛЕТОЧНАЯ САРКОМА)

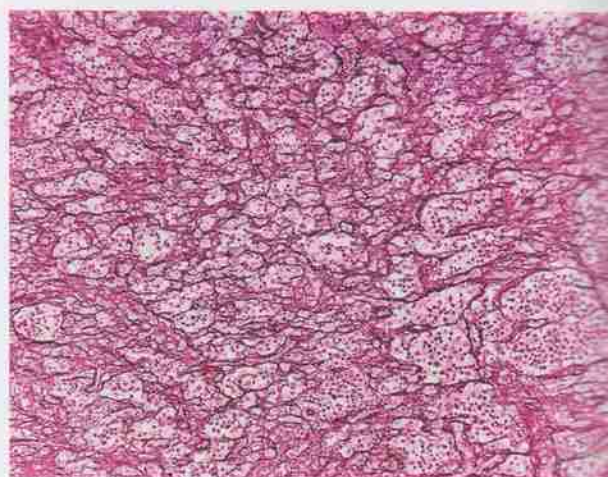
Как и саркома Юинга, это круглоклеточная опухоль ретикулоэндотелиальной системы. Опухоль обычно возникает в местах со значительным содержанием красного костного мозга: в плоских костях, позвоночнике и метафизах длинных костей. Пациенты, как правило, взрослые 30–40 лет, обращаются с жалобами на боль или патологический перелом.

Рентгенография выявляет зону неоднородной костной деструкции в областях, которые в норме содержат красный костный мозг. Радиоизотопное сканирование может выявить множественные очаги поражения.

Патоморфология. Это опухоль костного мозга, содержащая скопления аномальных лимфоцитов. Для выявления тонкой фибриллярной сети требуются специальные ретикулиновые красители, что помогает



9.35 Неходжкинская лимфома. (а) На рентгенограмме довольно сложно поддающаяся описанию картина «изъеденной молью» подвздошной кости. (б) МРТ показало распространение опухоли в мягкие ткани.



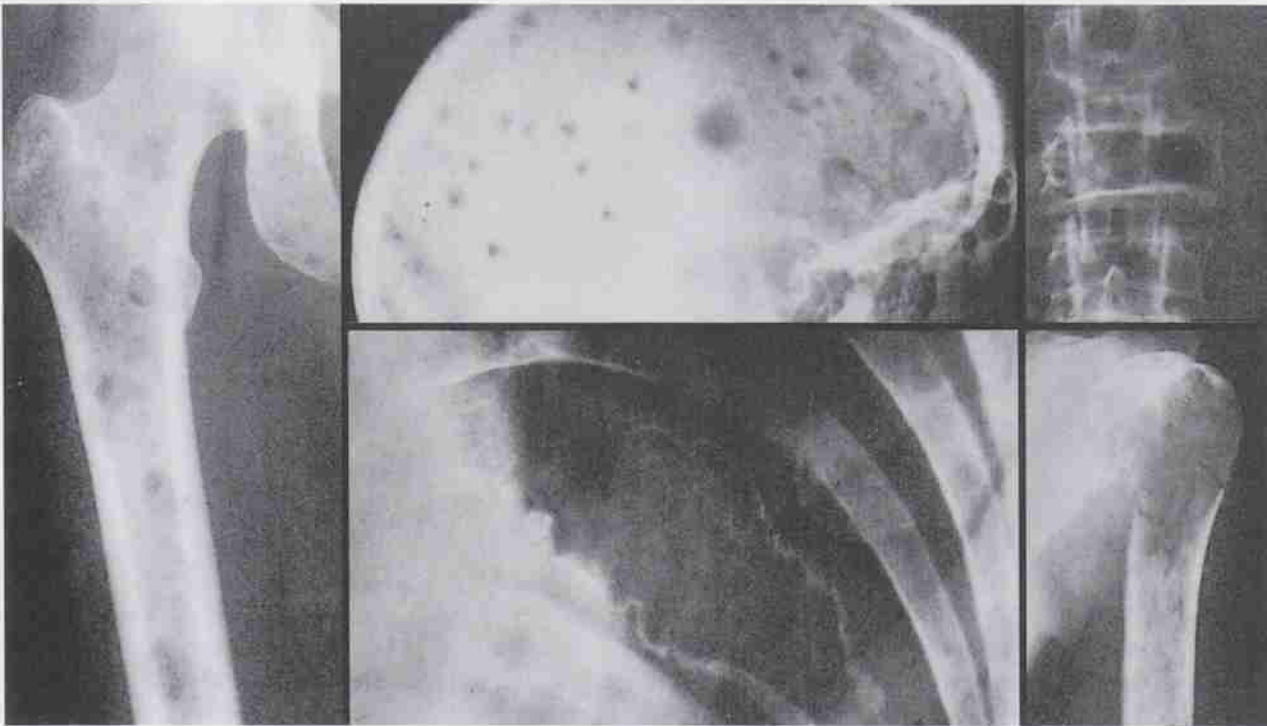
9.36 Неходжкинская лимфома — гистология. Плотная инфильтрация патологических лимфоидных клеток (типичная круглоклеточная опухоль), которая отличается от опухоли Юинга характерной распространенностью ретикулина вокруг скоплений клеток и между отдельными клетками (x200; специальная ретикулиновая окраска).

отличить гистологическую картину от подобной при саркоме Юинга.

Лечение. Предпочтительным методом лечения является химиотерапия и радикальная резекция, при плохо доступных поражениях показана лучевая терапия.

МНОЖЕСТВЕННАЯ МИЕЛОМА

Множественная миелома — это злокачественное В-клеточное лимфопролиферативное заболевание костного мозга с преобладанием плазматических клеток. Воздействие на кости происходит за счет

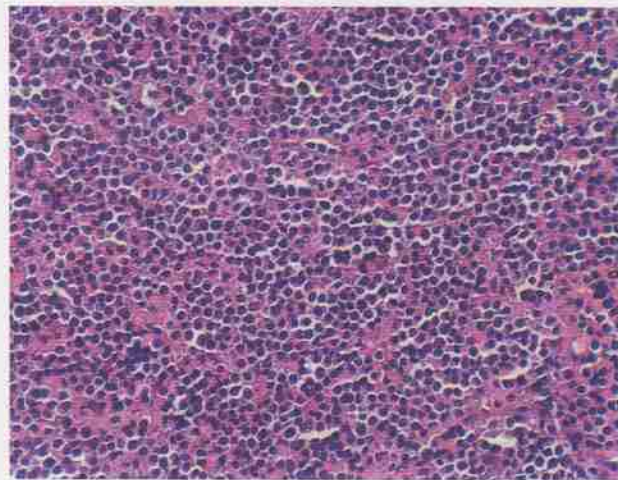


9.37 Миелома. Характерными рентгенологическими признаками являются разрежение, компрессионные переломы позвонков, экспансивное поражение (как правило, ребер и таза) и «выбитые» участки на черепе и длинных трубчатых костях.

пролиферации клеток костного мозга и повышения активности остеокластов, что приводит к остеопорозу и появлению разрозненных литических очагов по всему скелету. Особо крупные скопления плазмоцитов могут сформировать картину в виде одиночной опухоли (плазмоцитомы) одной из костей, но рано или поздно большинство из этих случаев оказываются нетипичными примерами одного и того же широко распространенного заболевания.

Сопутствующими признаками поражения костного мозга являются патологические изменения белкового состава плазмы, повышенная вязкость крови и анемия. Резорбция костной ткани приводит к гиперкальциемии примерно в трети случаев. Поздние вторичные признаки обусловлены нарушением функции почек и спинного мозга или корешковой компрессией, вызванной коллапсом позвонков.

У пациентов, как правило, в возрасте 45–65 лет, появляется слабость, боли в спине, боль в костях или патологические переломы. Гиперкальциемия может вызвать такие симптомы, как жажда, полиурия и боли в животе. Клинические признаки (за исключением патологических переломов) часто ничем не примечательны. Местная болезненность и ограничения движений бедра могут быть связаны с плазмоцитомой проксимального отдела бедренной кости. В поздних случаях опухоль может проявляться сдавлением позвоночника или нервных корешков, хроническими нефритами и рецидивирующими инфекциями.



9.38 Миелома—гистология. Плотные поля плазматических клеток с эксцентрично расположенным ядром (x480).

Рентгенологическое исследование

При рентгенографии часто не выявляют ничего, кроме генерализованного остеопороза, но следует помнить, что миелома является одной из наиболее распространенных причин развития остеопороза и компрессионных переломов позвоночника у мужчин старше 45 лет. «Классическими» являются такие

проявления как множественные дырчатые дефекты с «мягкими» краями (отсутствие образования новой кости) в черепе, тазу и проксимальном отделе бедренной кости, смятые позвонки или солитарные литические очаги в метафизах крупных костей.

Дополнительные методы исследования

Обычно имеется легкая форма анемии, и почти постоянной особенностью является высокая СОЭ. Могут отмечаться повышенный уровень креатинина и гиперкальциемия. У более половины пациентов в моче и сыворотке крови обнаруживается белок Бенс-Джонса, при электрофорезе белков обнаруживают характерные патологические фракции. В биоптате из грудины может быть выявлен плазмоцитоз с типичными «миеломными» клетками.

Диагноз

Если единственным рентгенологическим изменением является остеопороз, дифференциальная диагностика должна включать в себя все другие причины потери костной массы. При наличии литических очагов картина может быть сходна с метастатическим поражением костей.

Парапротеинемия является признаком другой (доброкачественной) гаммаглобулинопатии. В этом случае необходимо обратиться за помощью к гематологу перед постановкой клинического диагноза.

Патоморфология

На операции пораженная кость мягкая и рыхлая. Типичная микроскопическая картина — скопления плазмоцитов с большим эксцентричным ядром с лучевидным расположением волокон хроматина.

Лечение

Неотложным показанием является болевой синдром и, при необходимости, лечение патологических переломов. Общие меры поддержки включают коррекцию баланса жидкости и (в некоторых случаях) гиперкальциемии.

Переломы костей конечностей лучше лечить методом внутренней фиксации с заполнением полости метилметакрилатным цементом (что также способствует остановке иногда встречающегося обильного кровотечения). В предоперационном и послеоперационном периодах важна антибиотикопрофилактика из-за существования более высокого, чем обычно, риска инфицирования и несостоятельности швов.

Переломы позвоночника несут риск сдавления спинного мозга, поэтому необходима немедленная стабилизация. Это может быть либо эффективный наружный ортез, либо внутрикостная фиксация.

При полном стенозе позвоночного канала со сдавлением спинного мозга может потребоваться декомпрессия.

Солитарные плазмацитомы можно лечить с помощью лучевой терапии. Для специфической терапии применяются алкилирующие цитостатики (например, мелфалан). Также используются кортикостероиды, особенно при выраженной боли в костях, но это, по всей вероятности, не влияет на течение заболевания. Лечение должно проводиться в специализированном отделении, где надлежащим образом могут контролироваться дозировка лекарств и ответ на терапию.

Прогноз в установленных случаях неблагоприятный, с медианой выживаемости до 2–5 лет.

ХОРДОМА

Эта редкая злокачественная опухоль возникает из примитивных остатков хорды. Заболевание поражает молодых людей и обычно проявляется в виде медленно растущей массы в крестце. Однако она может расти в любом месте вдоль позвоночного столба.

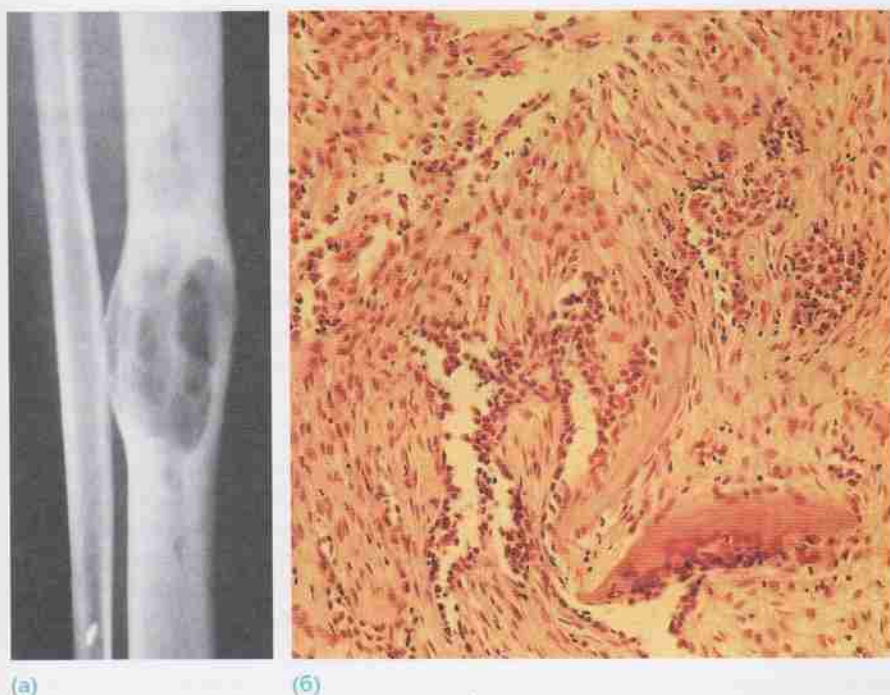
Пациенты жалуются на длительную боль в спине. Опухоль расширяется кпереди а при вовлечении крестца способна (спустя месяцы и даже годы), вызвать обструкцию прямой кишки или уретры. При ректальном исследовании могут быть выявлены пресакральные массы. В поздних случаях также могут появиться неврологические симптомы.

При рентгенографии отмечается рентгенопрозрачное образование в крестце. При КТ и МРТ выявляют внутритазовый рост новообразования.

Лечение. Несмотря на то, что эти опухоли высокодифференцированы, они распространяются экстракомпарментально. После широкого иссечения риск рецидива небольшой. Тем не менее, попытки предотвратить повреждения внутренних органов полости таза обычно приводят к недостаточно радикальному удалению (внутриочаговый или краевой способ удаления) и, таким образом, повышают риск рецидивирования. Если есть сомнения в адекватности объема оперативного вмешательства, операция должна сочетаться с местной лучевой терапией.

АДАМАНТИНОМА

Эта редкая опухоль имеет склонность к росту на переднем крае кортикального слоя большеберцовой кости голени, но иногда встречается и в других длинных костях. Пациент, как правило, молодой человек, который жалуется на боли и отек мягких тканей на передней поверхности голени. При осмотре отмечается утолщение и болезненность вдоль подкожных границ большеберцовой кости.



9.39 Адамантинома. (а) Типичное пузырьвидное образование в средней трети большеберцовой кости. (б) Определяются кластеры эпителиоподобных клеток, иногда упорядоченных гроздьями в умеренно ячеистой строме (x300).

Рентгенография выявляет наличие типичного пузырьвидного дефекта в переднем кортикальном слое большеберцовой кости. Иногда имеется утолщение окружающей кости.

Адамантинома это высокодифференцированная опухоль, которая метастазирует поздно, и, как правило, только после повторных и неадекватных попыток удаления. На ранних стадиях процесс ограничен костью. В запущенных случаях КТ может выявить распространение опухоли внутрь костномозгового канала или наружу за пределы надкостницы.

Патоморфология. Гистологическая картина значительно варьирует, но наиболее характерными чертами являются островки эпителиоподобных клеток в плотно организованной строме из веретенообразных клеток. Такие очаги могут иметь гроздевидную структуру (ацинарное строение).

Лечение. Если диагноз установлен достаточно рано, широкое местное иссечение в пределах существенного запаса нормальной кости является адекватным объемом оперативного вмешательства. Для определения глубины распространения опухоли важное значение имеют КТ и МРТ. Если новообразование ограничено передним кортикальным слоем, задний кортикальный слой может быть сохранен, и это значительно упрощает реконструкцию. Если опухоль достигает поверхности эндоста, должен быть удален весь сегмент кости. Дефект заполняется васкуляризованным трансплантатом, подходящим эндопротезом или устраняется методом дистракционного остеосинтеза (см. главу 12).

При неоднократном рецидиве или распространении опухоли на окружающие мягкие ткани, рекомендуется радикальная резекция или ампутация.

МЕТАСТАТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ КОСТЕЙ

Кости скелета — это наиболее частая локализация вторичных опухолей. У пациентов старше 50 лет метастазы в кости встречаются чаще, чем все первично злокачественные опухоли костей вместе взятые. Наиболее частый источник метастазов — это рак молочной железы, затем — рак предстательной железы, почек, легких, щитовидной железы, мочевого пузыря и желудочно-кишечного тракта. Приблизительно в 10% случаев первичная опухоль не обнаруживается.

Наиболее распространенные локализации для костных метастазов — позвонки, кости таза, проксимальные отделы бедра и плеча. Распространение обычно происходит по кровотоку. Висцеральные опухоли иногда могут распространяться на прилегающие кости (например, кости таза или ребра).

При метастатических поражениях обычно происходит остеолиз, поэтому часто наблюдаются патологические переломы. Костная резорбция может возникать из-за прямого действия опухолевых клеток или стимулирующих активность остеокластов факторов опухоли. Остеобластические поражения встречаются редко и обычно встречаются при раке предстательной железы.



9.40 Метастатические опухоли. (а, б) Этот пациент пожаловался на боли в верхней части бедра. Рентгенография показала, казалось бы, солитарный метастаз в верхней трети бедренной кости. Однако скintiграфия выявила множество очагов в других частях скелета. (в) Пациенты старше 60 лет с компрессионным переломом тела позвонка могут иметь просто сильный остеопороз, но в любом случае обязательно обследование на предмет метастатического поражения костей или миеломной болезни. (г) Профилактическое штифтование бедра, пораженного метастазами, которые с большой долей вероятности приведут к патологическому перелому.

Клинические признаки

Пациентам с метастатическим поражением костей обычно 50–70 лет. При любых деструктивных процессах костей в этой возрастной группе дифференциальный диагноз должен обязательно включать метастазирование. Боль является самым частым, а зачастую и единственным, симптомом. Внезапно появляющаяся боль в спине или бедре у человека старшей возрастной группы (особенно, если он ранее проходил лечение по поводу рака) всегда подозрительна. В случае, если рентгенологическое обследование ничего не выявило, показано радиоизотопное сканирование.

Некоторые метастазы остаются бессимптомными до тех пор, пока случайно не обнаруживаются на рентгенографии, костном радиоизотопном сканировании или при патологическом переломе. Внезапный коллапс тел позвонков или перелом средней трети диафиза длинной трубчатой кости у пожилых пациентов являются неблагоприятными симптомами. Если опухоли отсутствуют в анамнезе, и нет указывающих на первичную карциному клинических признаков, существенное значение имеет биопсия из области патологического перелома.

У пациентов с метастазами в кости могут проявляться симптомы гиперкальцемии, которые часто пропускаются. Они включают в себя анорексию, тошноту, жажду, полиурию, боли в животе, общую слабость и депрессию.

У детей до шести лет метастатические поражения наиболее часто наблюдаются при нейробластоме надпочечника. Дети жалуются на боль в костях и лихорадку. При обследовании выявляется объемное новообразование в животе.

Методы визуализации

Рентгенография. Большинство метастазов в кости являются остеолитическими и при рентгенологическом исследовании выглядят участками разрежения костной ткани в костномозговом канале или проявляются в виде «изъеденного молью» кортикального слоя. Иногда имеется выраженная костная деструкция с наличием или без патологического перелома. Остеобластические метастазы позволяют заподозрить рак предстательной железы. В костях таза может наблюдаться мозаичное увеличение плотности кости, которое следует отличать от болезни Педжета и лимфомы.

Радиосцинтиграфия. Сканирование костей с применением ^{99m}Tc -MDP — наиболее чувствительный метод обнаружения бессимптомных метастазов в костях. Участки с повышенной активностью должны быть подвергнуты рентгенологическому исследованию.

Лабораторные исследования

Может быть повышена СОЭ, концентрация гемоглобина обычно снижена. Часто повышен уровень щелочной фосфатазы, при раке предстательной железы повышается уровень кислой фосфатазы.

При раке молочной железы целесообразно определение уровня онкомаркеров в крови.

Лечение

С момента метастазирования прогноз выживания становится неблагоприятным. В некоторых случаях радикальное лечение (комбинированная химиотерапия,

лучевая терапия и хирургическое лечение), направленное на солитарные метастазы и первичную опухоль, может оказаться полезным и даже достаточно успешным. Это относится, в частности, к метастазам почечно-клеточного рака, рака молочной железы и рака щитовидной железы. Однако в подавляющем большинстве случаев, особенно при множественных метастазах, лечение сводится к симптоматическим мероприятиям. По этой причине, как правило, избегают сложных диагностических поисков скрытого первичного очага, хотя это может оказаться полезным для выявления гормонозависимых опухолей.

Прогноз

Бауэр (1995) предложил полезные критерии для оценки прогноза выживаемости.

В группах его пациентов однолетняя выживаемость распределилась следующим образом

- При соответствии 4–5 критериям в течение одного года выжило 50 %.
- При соответствии 2–3 критериям в течение одного года выжило 25 %
- При соответствии одному критерию или отсутствию такового большинство прожило менее шести месяцев и ни один не дожил до одного года.

Паллиативное лечение

Несмотря на неблагоприятный прогноз, пациенты заслужили право на то, чтобы (насколько это возможно) спокойно прожить оставшиеся месяцы или годы и умереть в мирной и достойной обстановке. В немалой степени этому способствует активное лечение костных метастазов. Кроме того пациенты нуждаются в адекватной консультации и практической помощи согласно своим потребностям.

Купирование боли и метастатической активности. Большая часть пациентов принимает анальгетики, но применение наиболее мощных наркотических препаратов должно быть отложено до терминальной стадии заболевания.

При отсутствии абсолютных противопоказаний радиотерапия применяется как для купирования боли, так и для замедления метастатического роста. Лучевая терапия часто комбинируется с другими методами лечения (например, внутренняя фиксация).

Метастазы из опухоли молочной железы или предстательной железы зачастую поддаются гормональной терапии: диэтилstilбестролом при метастазах из предстательной железы, либо андрогенными или эстрогенными препаратами при раке молочной железы. При множественных метастазах рака молочной железы иногда выполняется двусторонняя овариоэктомия в сочетании с адrenaлэктомией.

БЛАГОПРИЯТНЫЕ КРИТЕРИИ ПРОГНОЗА ВЫЖИВАЕМОСТИ (BAUER)

Единичные метастазы
Отсутствие патологических переломов
Отсутствие метастазов во внутренних органах
Локализация первичной опухоли в почке или молочной железе
Отсутствие рака легких

Гиперкальцемиа может иметь серьезные последствия, в том числе почечный ацидоз, нефрокальциноз, потерю сознания и кому. Лечение этого состояния должно включать проведение адекватной гидратации, снижение потребления кальция и, при необходимости, назначение бисфосфонатов.

Лечение переломов конечностей. Промедление с хирургическим лечением может обречь пациента на болезненную, медленную смерть. Таким образом, лечение диафизарных переломов должно включать внутреннюю фиксацию и (при необходимости) пластику костным цементом. При множественных переломах подобный способ может быть применен к нескольким костям, однако следует учитывать повышенный риск жировой эмболии при множественной интрамедуллярной фиксации. После фиксации пациенты избавляются от боли, облегчается сестринский уход, пациент становится мобильным и в состоянии продолжить лечение другими методами без ненужных затруднений, чувствуя себя уже более или менее комфортно. Переломы диафиза, как правило, заживают удовлетворительно.

В большинстве случаев интрамедуллярная фиксация является наиболее эффективным методом лечения; околоуставные переломы (например, дистальной части бедренной кости или проксимального отдела большеберцовой кости) могут потребовать фиксации пластинами или пластинами с угловой стабильностью, а в некоторых случаях — замещения близлежащего сустава эндопротезом.

Переломы шейки бедренной практически не срастаются. Они лучше всего лечатся путем эндопротезирования: однополюсного, если таз интактен, или тотального при вовлечении вертлужной впадины. При разрушении стенки таза возможно восстановление массивным костным трансплантатом, реконструктивным кейджем (аугментом) или индивидуальным эндопротезом. Однако при наличии противопоказаний к столь обширным вмешательствам хирург может ограничиться простой эксцизионной артропластикой.

Для предотвращения дальнейшего метастазирования, в послеоперационном периоде необходима лучевая терапия.

Профилактическая фиксация. При угрозе патологических переломов на фоне крупных метастатических очагов лечение должно включать профилактическую внутреннюю фиксацию. Как правило, при разрушении 50% диаметра кортикального слоя в длинных костях в любой рентгенологической проекции появление патологических переломов следует рассматривать как неизбежный факт. Кроме того, отрыв малого вертела является признаком неизбежного перелома проксимального отдела бедренной кости.

Mirel разработал балльную систему для оценки угрозы патологического перелома (табл. 9.4), руководствуясь которой можно определить вероятность патологического перелома и необходимость фиксации. *Количество баллов 8 и более указывает на высокий риск и на необходимость проведения первоочередной профилактической фиксации с последующей лучевой терапией* (Mirels, 1989).

Принципы профилактической фиксации соответствуют общим принципам лечения переломов. Проведение радиоизотопного сканирования в предоперационном периоде показывает наличие других очагов в этой кости, являясь основанием для максимально протяженной фиксации в длинных трубчатых костях и послеоперационной лучевой терапии.

Лечение метастатических поражений позвоночника. Метастатические поражения позвонков встречаются в 40 раз чаще, чем все первичные опухоли позвоночника вместе взятые (Galasko et al., 2000).

От 41 до 70% всех злокачественных опухолей метастазируют в позвоночник, чаще в грудной отдел и в основном в тела позвонков. Целью вмешательства является уменьшение боли, сохранение способности ходить, поддержание самостоятельной регуляции мочеиспускания и дефекации и увеличение продолжительности жизни.

Для патологических переломов обычно требуются некоторые методы поддержки. Если позвоночник все еще стабилен, может быть достаточно хорошо подо-

бранного корсета. Однако нестабильность позвоночника может вызывать сильные боли, при которых пациент не может ни сидеть, ни стоять вне зависимости от наличия корсета. В таких случаях показано оперативное лечение в объеме стабилизации путем переднего или заднего спондилосинтеза в зависимости от показаний. Предоперационная подготовка должна включать КТ или МРТ для оценки угрозы сдавления спинного мозга, а при его наличии одновременно со спондилодезом проводится декомпрессия спинного мозга. При явных симптомах сдавления спинного мозга, показано неотложное оперативное лечение.

Другие формы оперативного лечения требуют экскохлеации опухолевого очага или удаления единичного метастаза путем спондилэктомии с последующей реконструкцией.

При оперативном лечении достигается лучший функциональный результат, чем при лучевой терапии. У пациентов, наблюдаемых амбулаторно и воздерживающихся от дальнейшего лечения, пятилетняя выживаемость колеблется около 18%. В целом лучевая терапия как самостоятельное лечение, применяется у пациентов со сдавлением мягких тканей с паллиативной целью при неоперабельных опухолях.

Полезно запомнить, что при проведении предоперационной адъювантной лучевой терапии в послеоперационном периоде повышается уровень инфекционных осложнений (Jeys et al., 2005).

МЯГКОТКАННЫЕ ОПУХОЛИ

Доброкачественные мягкотканые опухоли встречаются гораздо чаще злокачественных. Различить эти группы не всегда просто, и некоторые поражения, которые лечатся как «доброкачественные», в случаях неадекватного удаления рецидивируют в виде более агрессивных форм. Признаки, позволяющие заподозрить малигнизацию, — это боль в прежде безболезненной припухлости, быстрый рост, распространение припухлости глубоко до фасции, размер более 5 см, нечеткая граница и прикрепление к окружающим структурам.

Как и в случае костных опухолей, перед хирургическим вмешательством в области поражения должны быть проведены все необходимые исследования. Могут потребоваться рентгенография органов грудной клетки и анализы крови. При убедительных данных визуализации поражение может быть удалено краевой или широкой резекцией, в зависимости от диагноза. Альтернативной тактикой является выполнение биопсии для подтверждения диагноза перед окончательной резекцией опухоли.

Роль химиотерапии для лечения мягкотканых сарком сомнительна, за исключением рабдомиосаркомы и синовиальной саркомы.

Таблица 9.4 Балльная шкала оценки метастатических поражений костей по Mirel

Баллы	1	2	3
Локализация	Верхняя конечность	Нижняя конечность	Вертельная область
Боль	Легкая	Умеренная	Функциональная
Поражение	Бластическое	Смешанное	Литическое
Размер*	< 1/3	1/3–2/3	> 2/3

*На рентгенограмме максимальная деструкция кортикального слоя в любой проекции. Максимум возможных баллов — 12. При показателе 8 или выше перед лучевой терапией рекомендована профилактическая фиксация.

Лучевая терапия показана при всех низкодифференцированных опухолях, а также после удаления новообразований в пределах небольшого объема здоровых тканей и после внутриочаговых резекций. Если края раны были обсеменены клетками опухоли, должна быть выполнена повторная операция с широкой резекцией обсемененного края.

Следующий раздел посвящен мягкотканым опухолям, встречающимся в ортопедической практике чаще всего.

ОПУХОЛИ ЖИРОВОЙ ТКАНИ

ЛИПОМА

Липома — одна из наиболее распространенных опухолей — может иметь практически любую локализацию. Иногда встречаются множественные поражения. Опухоль может прорасти в подкожный слой. Новообразование состоит из долек жировой ткани и собственной капсулы, которая может быть связанной с соседними структурами. Пациент, обычно старше 50 лет, жалуется на болезненный отек. Опухоль мягкая и почти флюктуирует. От хронического абсцесса липому отличает четкий край и дольчатая поверхность. Жировая ткань в значительной степени рентгенотранспарентна, и это иногда позволяет выявлять случайные супериостальные липомы.

При симптоматическом новообразовании может быть выполнена краевая резекция. Предварительной биопсии, как правило, не требуется, но при постановке диагноза «липома» никогда не стоит успокаиваться. Если присутствуют признаки атипичного течения, необходимо предоперационное стадирование и биопсия. Это позволит избежать ситуации, когда после выполнения пограничной резекции обнаруживается, что поражение носит злокачественный характер.

ЛИПОСАРКОМА

Липосаркома встречается достаточно редко, но обязательно должна быть заподозрена в случае, если жировая опухоль (особенно в ягодице, бедре или подколенной ямке) начинает увеличиваться или становится болезненной. Припухлость может быть достаточно плотной и обычно непрозрачной. При определении границ опухоли решающее значение имеют данные КТ и МРТ.

Лечение зависит от степени злокачественности. При низкодифференцированных опухолях возможно широкое иссечение, при высокодифференцированных поражениях необходима радикальная резекция. При липосаркомах недоступной локализации часто эффективна лучевая терапия.

ФИБРОЗНЫЕ ОПУХОЛИ

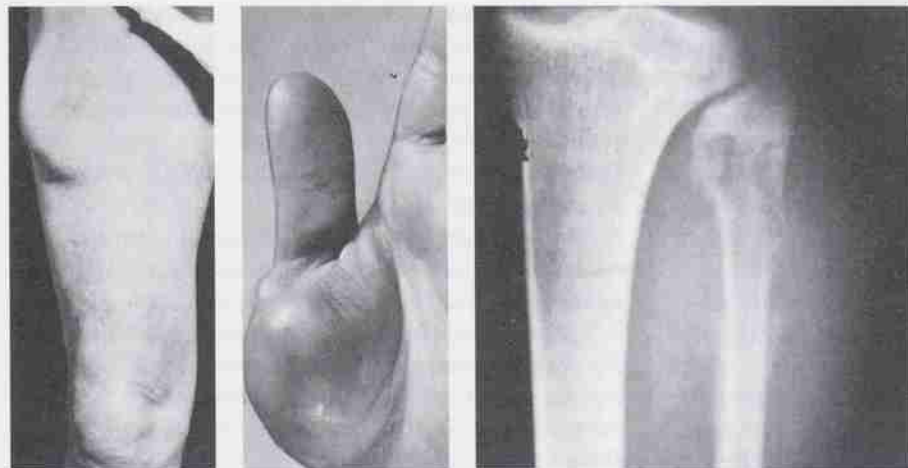
ФИБРОМА

Фиброма — это солитарная доброкачественная опухоль, состоящая из фиброзной ткани. Обычно она представлена маленьким бессимптомным узелком или утолщением. Лечение не представляет проблем, достаточный объем вмешательства — иссечение в пределах капсулы.

ФИБРОМАТОЗ

Этот термин объединяет группу четко дифференцированных фиброзных поражений, которые обычно инфильтрируют ткани, иногда достаточно агрессивно. Они имеют устойчивую тенденцию к рецидивированию после местного иссечения, но не метастазируют.

Данные поражения проявляются в различных формах, разделенных в основном на две группы. Поверхностные фиброматозы, включают такие разнообразные клинические формы, как контрактура



(a)

(б)

(в)

9.41 Опухоли жировой ткани. (а) Подкожная липома на бедре. Как при и многих липомах, при ее пальпации ощущается флюктуация; (б) межмышечная липома; (в) липосаркома — кортикальный слой малоберцовой кости разрушен.

Дюпюитрена, болезнь Пейрони и утолщенные фиброзные бляшки любой другой локализации в поверхностных мезенхимальных тканях. Вторая группа поражений представляет собой более агрессивные, но сравнительно редкие глубокие фиброматозы, или десмоидные опухоли, которые, как правило, возникают у молодых людей в виде толстых тяжей или бляшек в подкожных тканях конечностей или туловища, где они разрастаются в бесформенную массу с нечеткими границами. КТ и МРТ позволяют точно определить размеры этой инвазивной опухоли.

После местного иссечения десмоидные опухоли часто рецидивируют в более инвазивной форме, угрожая близлежащим нейроваскулярным структурам. Сдавление нервов может вызвать парестезии. Особенно опасная ситуация возникает, когда опухоль после нескольких попыток иссечения, прорастает в подмышечную область или полость таза; если это происходит, полное удаление может стать невозможным.

Патоморфология. Микроскопически эти поражения могут быть представлены широким спектром клеточного состава от истинно доброкачественных опухолей до новообразований позволяющих заподозрить малигнизацию (многоядерные клетки с множественными митозами). Дифференциальный диагноз с фибросаркомой может быть затруднен и потребует тщательного гистологического исследования, однако это необходимо, поскольку фиброматозный очаг не метастазирует и может быть радикально иссечен, если операция проводится достаточно тщательно с соблюдением принципов абластики.

Лечение. Хотя иногда опухоль регрессирует спонтанно, наиболее предсказуемый результат достигается за счет сочетания широкого иссечения и лучевой терапии (Pritchard et al., 1996). Риск местного рецидивирования напрямую зависит от адекватности границ резекции. Внутрочаговая и пограничная резекция проводят к более чем двукратному повышению рецидивов по сравнению с иссечением в пределах здоровых тканей.

Консервативное лечение проводится в случаях, когда поражение недоступно или при нескольких неудачных попытках хирургического лечения. Наиболее обнадеживающие результаты были достигнуты за счет применения гормональных препаратов (например, тамоксифена, анти-эстрогена) и цитотоксической химиотерапии (Janinis et al., 2003).

ФИБРОСАРКОМА

Фибросаркома может возникнуть на любом участке соединительной ткани, но чаще всего встречается в конечностях. Поражение проявляется в виде болезненного образования с нечеткими границами, которое может достигать значительных размеров. Диагноз обычно устанавливается после биопсии и гистологи-

ческого исследования. Распространенность в местных тканях определяется при помощи МРТ. Возможно метастазирование в легкие.

При низкодифференцированных поражениях диагноз относительно легко определяется по наличию атипичных веретенообразных клеток. Высокодифференцированные опухоли достаточно трудно отличить от фиброматоза.

При высокодифференцированных опухолях, как правило, достаточно широкой резекции. При низкодифференцированных поражениях широкая резекция должна быть дополнена предоперационной и послеоперационной лучевой терапией.

Синовиальные опухоли

ПИГМЕНТНЫЙ ВИЛЛЕЗОНОДУЛЯРНЫЙ СИНОВИТ И ГИГАНТОКЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ ВЛАГАЛИЩА СУХОЖИЛИЯ

Это две формы одного и того же состояния — доброкачественного поражения, которое локализуется в местах, где присутствует синовиальная оболочка: в суставах, сухожильных влагалищах или суставных сумках.

Пигментный виллезонодулярный синовит (ПВНС) проявляется в виде длительно существующего мягкотканого отека, локализованного в суставе — обычно тазобедренном, коленном или голеностопном — у подростков и молодых людей. При рентгенологическом исследовании обнаруживаются углубления на околосуставных костях по обеим сторонам сустава. При артротомии синовиальная оболочка отечная и гиперпластичная, покрыта ворсинками и окрашена в золотисто-коричневый цвет — это эффект отложения гемосидерина. Околосуставные углубления содержат скопления рыхлой синовиальной ткани.

Опухоли влагалищ сухожилий наблюдаются в основном в кистях и стопах, где они образуют утолщения в виде узелков пораженного сухожилия. На рентгенограмме может определяться эрозия прилегающей кости, возникающая в результате сдавливания — например, на одной из фаланг. При иссечении рыхлая синовиальная ткань обычно желтая. Этот тип опухолей обычно называют ксантомой влагалища сухожилия.

Патоморфология. Гистологически суставная или сухожильная опухоль идентичны. В них присутствует пролиферация и гипертрофия синовиальной оболочки, содержащей фибробластическую ткань с пенистыми гистеоцитами и многоядерными клетками. Эти признаки обуславливают также другое название опухоли — гигантоклеточная опухоль сухожильного влагалища.

Лечение. Единственным эффективным методом лечения является синовэктомия. Несмотря на то, что



(a)

(б)

9.42 Пигментный villonodularный синовит. (а) Фермер пожаловался на боли в тазобедренном суставе. На рентгенограмме определяется кистозное углубление на обеих частях сустава, возникло подозрение на туберкулез. Однако нет признаков инфекции. На операции синовиальный слой утолщен и окрашен в золотистый цвет. (б) В биоптате выявлена плотная пролиферация синовиальной оболочки с рассеянными гигантскими многоядерными клетками и гемосидерином (x120).

опухоль не подвержена малигнизации, при неполном иссечении высока частота рецидивов. Однако радикальная операция не всегда выполнима, в таких случаях субтотальная синовэктомия иногда сочетается с местной радиотерапией. Если рецидивы возникают и при таком лечении, может потребоваться резекция сустава с последующим эндопротезированием или артродезом.

СИНОВИАЛЬНАЯ САРКОМА

Эта злокачественная опухоль обычно развивается около синовиальных суставов у подростков и молодых людей. Тем не менее, собственно сустав вовлекается лишь в 20% случаев, и термин «синовиома» является неправильным, потому что это не опухоль синовиальной оболочки, хотя гистологически может ее напоминать.

Пациенты обычно жалуются на стремительно увеличивающееся вздутие вокруг одного из крупных суставов — тазобедренного, коленного или плечевого. Иногда опухоль выглядит как небольшая припухлость на кисти или стопе, и гистологический диагноз может стать полной неожиданностью. Боль является общим признаком, и множество поражений персистируют годами, прежде чем их обнаруживают. На рентгенограмме обнаруживается мягкотканая масса,



(a)

(б)

9.43 Злокачественная синовиома. На рентгенограмме «снежная буря».

иногда с обширной кальцификацией. Границы опухоли определяют по данным МРТ.

Биопсия выявляет мясистые поражения, состоящие из пролиферативных «синовиальных» клеток и фибробластной ткани. Характерными являются участки клеток, пронизанных пустыми щелями, что придает ткани ацинарное (гроздевидное) строение. Степень злокачественности отражают клеточные аномалии и митозы.

Небольшие, четко локализованные поражения могут быть удалены широким иссечением. При низкодифференцированных опухолях, границы которых обычно размыты, необходима радикальная резекция, и это может означать ампутацию. Резекцию можно сочетать с лучевой и химиотерапией.

Сосудистые опухоли

ГЕМАНГИОМА

Это доброкачественная опухоль, вероятно, гамартома, обычно наблюдается в детстве, но может быть также обнаружена при рождении. Она встречается в двух формах. Наиболее распространена *капиллярная гемангиома*. Обычно появляется как красноватое пятно на коже. Известным примером может служить врожденный невус или «родимое пятно». *Кавернозная гемангиома* состоит из губчатой сосудистой ткани, заполненной кровью. Поверхностные поражения появляются в виде голубых или фиолетовых включений на коже, иногда расположенных над подкожными мягкими тканями. Глубокие очаги могут прорасти в фасции или мышцы, в редких случаях вовлекается вся конечность. На рентгенограмме определяются кальцифицированные флеболиты в пещеристых телах опухоли.

Риск малигнизации отсутствует и лечение необходимо только в случаях, когда имеется значительный дискомфорт или инвалидизация. При местной резекции высок риск рецидивирования, но более радикальные вмешательства могут оказаться неоправданно деструктивными. Предоперационная эмболизация питающих опухоль сосудов снижает кровопотерю во время операции.

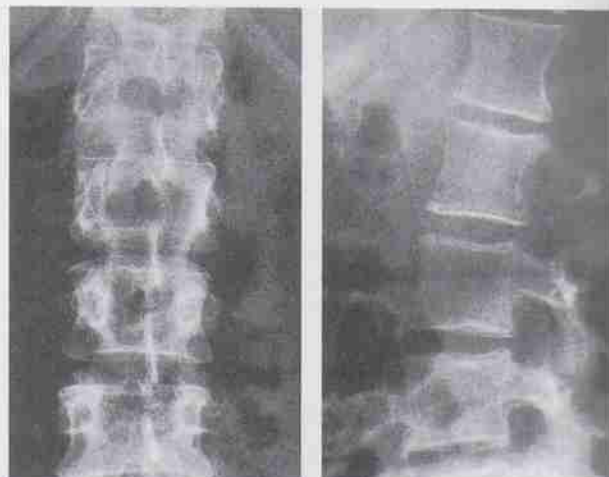
ГЛОМАНГИОМА

Эта редкая опухоль обычно развивается вокруг тонких периферических нервно-сосудистых структур, особенно в ногтевых ложах пальцев кистей и стоп. Молодые пациенты обращаются с рецидивирующими эпизодами интенсивной боли в кончиках пальцев. Под ногтем можно обнаружить голубоватый узелок. Этот участок чувствителен к холоду и чрезвычайно болезненный. При рентгенографии иногда обнаруживается эрозия подлежащей фаланги. Лечение заключается в иссечении поражения. Опухоль, не более горошины величиной, легко выщипывается из собственной фиброзной капсулы.

Нервные опухоли

НЕВРОМА

Неврома не является опухолью, а представляет собой избыточный рост фиброзной ткани и неупорядочен-



(а)

(б)

9.44 Нейрофиброматоз. (а) Прямая проекция показывает эрозию ножек L1 и L2. Сравните с очерченными ножками (как широко открытыми глазами) позвонков L3 и L4. (б) Боковая проекция показывает зазубренность задней стенки L1 и L2.

ное прорастание отростков нервных волокон после повреждения нерва. Часто она болезненная и перкуссия на ней может вызывать дистальную парестезию, что указывает на уровень поражения (перкуSSIONная проба Тинеля).

Результаты лечения невромы могут разочаровывать, так как ее простое удаление влечет за собой новое повреждение нервного ствола и образование новой невромы. При иссечении невромы (или для профилактики ее образования при ампутации конечности) эпинеуральная оболочка может быть освобождена от нервных волокон и заполнена синтетическим адгезивным материалом.

НЕЙРОЛЕММОМА

Нейролеммома — это доброкачественная опухоль оболочек нервов. Она наблюдается в периферических нервах и в корешках спинномозговых нервов. Пациенты жалуются на боль или парестезии. Иногда присутствует небольшой пальпируемый отек по ходу нерва.

Рост этой опухоли на спинномозговом корешке является редкой причиной «ишиалгии»; на рентгенограмме позвоночника на этом уровне можно обнаружить эрозии межпозвоночного отверстия. МРТ покажет эксцентрический отек на периферическом нерве. При аккуратном иссечении опухоль может быть удалена из своей капсулы без повреждения нерва.

НЕЙРОФИБРОМА

Это доброкачественная опухоль, состоящая из элементов соединительной и нервной ткани. Возникновение в периферическом нерве естественно, но нейрофибромому также можно обнаружить в виде узелка в коже или подкожных тканях, где она, вероятно, об-



9.45 Нейрофиброматоз. (а) Пятна «кофе с молоком», (б) множественный фиброматоз и легкий сколиоз; (в, г) пациент со сколиозом и слоновостью.

разуется из тонких нервных волокон. Иногда данное поражение возникает непосредственно в кости, чаще опухоль вызывает эрозии от давления на прилегающую поверхность.

Поражения могут быть солитарными или множественными. Любопытно, что иногда они связаны с аномалиями скелета (сколиоз, псевдоартроз большеберцовой кости) или гигантизмом пальцев или целой конечности без явной неврологической патологии.

Пациент может жаловаться на припухлость над одним из периферических нервов или на наличие таких неврологических симптомов, как парестезия или мышечная слабость. Если вовлечены нервные корешки, симптомы могут быть сходны с пролапсом дисков. На рентгенограмме может определяться эрозия ножек позвонков или расширение межпозвонкового отверстия.

Множественный нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена) передается по аутосомно-доминантному типу наследования. У пациентов (обычно детей) на коже образуются многочисленные узелки и пятна цвета «кофе с молоком»; с этим заболеванием могут сочетаться скелетные аномалии. Сообщается о малигнизации в 5–10% случаев.

Патоморфология. Патологические проявления отдельных опухолей весьма характерны: на срезе обнаруживается бледная фиброзная ткань с нервными элементами, проходящими через всю опухолевую ткань. При микроскопии волокнистые и клеточные элементы расположены волнообразно.

Лечение. Лечение необходимо только в случаях, если опухоль вырастает до очень больших размеров или боль и парестезия становятся нестерпимыми. Однако нужно понимать, что опухоль не может быть полностью отделена от интактных нервных волокон.

Если поражение затрагивает малозначимый нерв, оно может быть иссечено единым блоком с его участком. Если такое повреждение нерва неприемлемо, несмотря на риск рецидивирования, предпочтительно интракапсулярное вылушивание нервного ствола.

НЕЙРОСАРКОМА (ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ШВАННОМА)

Злокачественные опухоли могут развиваться из клеток периневрия или уже имеющейся нейрофибромы. Симптомы обусловлены сдавливанием. Может появляться видимый или пальпируемый отек. Перкуссия вызывает дистальную парестезию.

Гистологически это клеточная фиброзная опухоль.

Если опухоль возникает в сосудисто-нервном пучке, ее распространение неизбежно, и местное иссечение невозможно без причинения серьезного ущерба важным анатомическим структурам. В связи с этим лечение обычно предполагает ампутацию.

МЫШЕЧНЫЕ ОПУХОЛИ

Опухоли мышц достаточно редки, поэтому здесь будут рассмотрены только опухоли поперечнополосатой мускулатуры конечностей.

РАБДОМИОМА

Рабдомиома — это редкая причина припухлости в мышцах. Ее иногда путают с отеком, появляющимся после разрыва мышцы: в обоих случаях процесс локализован в проекции мышцы с поперечной, а не продольной подвижностью и уплотнением при мышечном сокращении. Однако при разрыве мышцы симптомы возникают внезапно, присутствует западение мягких тканей дистальнее и проксимальнее припухлости, и отек не увеличивается. При подозрении

на опухоль необходима ранняя диагностика, а также биопсия из-за вероятности малигнизации. При подтверждении диагноза опухоль следует удалить.

РАБДОМИОСАРКОМА

Этот вид злокачественных опухолей, как правило, встречается в мышцах плеча или бедра. Пациенты — обычно молодые люди — жалуются на наличие болезненной увеличивающейся припухлости с нечеткими границами, которая распространяется по пораженной мышце. На КТ и МРТ основная масса новообразования определяется в мышце, но границы могут быть размыты из-за тенденции к прорастанию вдоль фасций. При биопсии материал опухоли отличается от нормальной мышечной ткани по виду и консистенции, при микроскопическом исследовании определяются скопления мышечных клеток с выраженной аномальностью.

Это высоко дифференцированная опухоль, при которой пораженная мышца подвергается радикальной резекции, т.е. от начала и до места прикрепления. При невозможности такого вмешательства или выходе опухоли за фасциальный футляр целесообразна ампутация. При рецидивах опухоли также выполняется ампутация. В случае невозможности полного удаления риск рецидивирования может снизить адьювантная лучевая терапия.

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- American Joint Committee on Cancer. Bone: In AJCC Cancer Staging Manual, 5th Edn, eds Fleming ID et al. Lippincott-Raven, Philadelphia 1997.
- Bauer HCF. Posterior decompression and stabilization for spinal metastases. Analysis of sixty-seven consecutive patients. *J Bone Joint Surg* 1997; 79A: 514–22.
- Bauer HCF, Wedin R. Survival after surgery for spinal and extremity metastases. Prognostication in 241 patients. *Acta Orthop Scand* 1995; 66: 143–6.
- Damron TA, Ward WG, Stewart A. Osteosarcoma, chondrosarcoma, and Ewing's sarcoma: National Cancer Data Base Report. *Clin Orthop Relat Res* 2007; 459: 40–7.
- Carter SR, Grimer RJ, Sneath RS. A review of 13 years experience of osteosarcoma. *Clin Orthop Relat Res* 1991; 270: 45–51.
- DiCaprio MR, Friedlaender GE. Malignant bone tumours: Limb sparing versus amputation. *J Amer Med Assoc* 2003; 11: 25–37.
- Donnelly LF, Bisset GF, Helms CA et al. Chronic avulsive injuries of childhood. *Skeletal Radiol* 1999; 28: 138–44.
- Enneking WF. A system of staging musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop Relat Res* 1986; 204: 9–24.
- Galasko CS, Norris HE, Crank S. Spinal instability secondary to metastatic cancer. *J Bone Joint Surg* 2000; 82A: 570–94.
- Horowitz SM, Glasser DB, Lane JM, Healy JH. Prosthetic and extremity survivorship after limb salvage for sarcoma. *Clin Orthop* 1993; 295: 280–6.
- Janinis J, Patriki M, Vini L et al. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. *Ann Oncol* 2003; 14: 181–90.
- Jeys LM, Grimer RJ, Carter SR, Tillman RM. Periprosthetic infection in patients treated for an orthopaedic oncological condition. *J Bone Joint Surg* 2005; 87A: 842–9.
- Jeys LM, Kulkarni A, Grimer RJ, Carter SR, et al. Endoprosthetic reconstruction for the treatment of musculoskeletal tumors of the appendicular skeleton and pelvis. *J Bone Joint Surg* 2008; 90A: 1265–71.
- Lange TA, Austin CW, Siebert JJ et al. Ultrasound imaging as a screening study for malignant soft tissue tumors. *J Bone Joint Surg* 1987; 69A: 100–105.
- Malghem J, Maldague B, Esselinckx W et al. Spontaneous healing of aneurysmal bone cysts. *J Bone Joint Surg* 1989; 71B: 645–50.
- Mankin HJ, Gebhardt MC. Advances in the management of bone tumours. *Clin Orthop Relat Res* 1985; 200: 73–84.
- Mankin HJ, Lange TA, Sponier SS. The hazards of biopsy in patients with malignant primary bone and soft-tissue tumors. *J Bone Joint Surg* 1982; 64A: 1121–7.
- Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA. The hazards of biopsy, revisited. *J Bone Joint Surg* 1996; 78A: 656–63.
- McLeod RA, Dahlin DC, Beabout JW. The spectrum of osteoblastoma. *Am J Roentgenol* 1976; 126: 321–35.
- Mirels H. Metastatic disease in long bones: A proposed scoring system for diagnosing impending pathological fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1989; 249: 256–64.
- O'Connor MI, Sim FH, Chao EYS. Limb salvage for neoplasms around the shoulder girdle. *J Bone Joint Surg* 1996; 78A: 1872–88.
- Peabody TD, Gibbs CP, Simon MA. Evaluation and staging of musculoskeletal neoplasms. *J Bone Joint Surg* 1998; 80A: 1204–18.
- Petersson H, Gillespy T, Hamlin DJ et al. Primary musculoskeletal tumors: examination with MR imaging compared with conventional modalities. *Radiology* 1987; 164: 237–41.
- Pritchard DJ, Nascimento AG, Petersen IA. Local control of extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg* 1996; 78A: 848–54.
- Roberts P, Chan D, Grimer RJ et al. Prosthetic replacement of the distal femur for primary bone tumours. *J Bone Joint Surg* 1991; 73B: 762–9.
- Rosen G. Neoadjuvant chemotherapy for osteogenic sarcoma. In *Limb Salvage in Musculoskeletal Oncology* ed. Enneking WF, Churchill Livingstone, New York, p. 260, 1987.
- Rosen G, Caparrow B, Huvos AG et al. Pre-operative chemotherapy for osteogenic sarcoma: selection of postoperative chemotherapy based on the response of the primary tumor to pre-operative chemotherapy. *Cancer* 1982; 49: 1221–30.
- Saifuddin A, Mitchell R, Burnett S et al. Ultrasound guided needle biopsy of primary bone tumours. *J Bone Joint Surg* 2000; 82B: 505–4.
- Russell WO, Cohen J, Enzinger F, et al. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcoma. *Cancer* 1977; 40: 1562–70.
- Schajowicz F. Tumors and tumorlike lesions of bone, 2nd ed., Berlin: Springer-Verlag; 1994.

Sim FH, Frassica FJ, Frassica DA. Soft-tissue tumours: Diagnosis, evaluation, and management. *J Am Acad Orthop Surg* 1994; **2**:202-11.

Smeland S, Wiebe T, Buhling T, et al. Chemotherapy in osteosarcoma. The Scandinavian Sarcoma Group experience. *Acta Orthop Scand* 2004; (**Suppl 311**): 75

Souhami RL, Craft AW. Annotation. Progress in management of malignant bone tumours. *J Bone Joint Surg* 1988; **70B**: 345-7.

Springfield DS, Rosenberg A. Biopsy: complicated and risky. *J Bone Joint Surg* 1996; **78A**: 639-43.

Stork A, Kreicbergs A, Nilsson U, Sillvénward L. The age of osteosarcoma patients is increasing. *J Bone Joint Surg* 1990; **72**: 89-93.

Stoker DJ, Cobb JP, Pringle JAS. Needle biopsy of musculoskeletal lesions. A review of 208 procedures. *J Bone Joint Surg* 1991; **37B**: 498-500.

Watt, I. Radiology in the diagnosis and management of bone tumours. *J Bone Joint Surg* 1985; **67B**: 520-9.

Нейромышечные расстройства

10

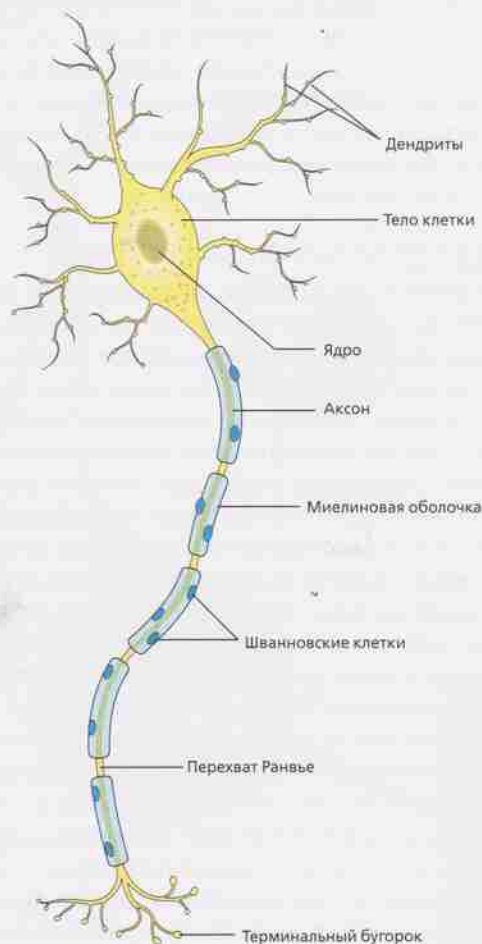
Deborah Eastwood, Thomas Staunton, Louis Solomon

Нейрон — определяющая единица нервной системы. Это специализированная клетка, способная к электрическому возбуждению и проведению электрических импульсов (потенциалов действия) по своим нитевидным отросткам. Нейроны в основном состоят из тела клетки (5–25 мкм в диаметре), ветвящихся отростков — дендритов, способных принимать сигналы от других нейронов. Более тонкая и длинная ветвь — аксон — несет потенциал действия по всей

своей длине от или к очагу возбуждения органов-мишеней. Дальнейшее проведение импульса к дендритам другого нейрона или нейровозбудимым тканям таким, как мышечная, происходит в синапсе, где терминальная часть аксона высвобождает химический нейромедиатор — обычно ацетилхолин.

Все двигательные и крупные чувствительные аксоны, обеспечивающие тактильную, болевую чувствительность и проприоцепцию, покрыты оболочкой — неврилеммой, а также миелином — многослойной липопротеиновой субстанцией, синтезируемой вспомогательными шванновскими клетками (или олигодендроцитами в ЦНС). Каждые несколько миллиметров миелиновая оболочка прерывается, оставляя неприкрытые участки аксона, называемые *перехваты Ранвье*. В волокнах подобного типа миелиновая оболочка выступает в качестве изоляции, позволяя импульсу путем электромагнитной проводимости распространяться от перехвата к перехвату намного быстрее, чем в безмиелиновых волокнах. Таким образом, истощение миелиновой оболочки приводит к замедлению и, в конце концов, полному блоку проведения импульсов по аксонам.

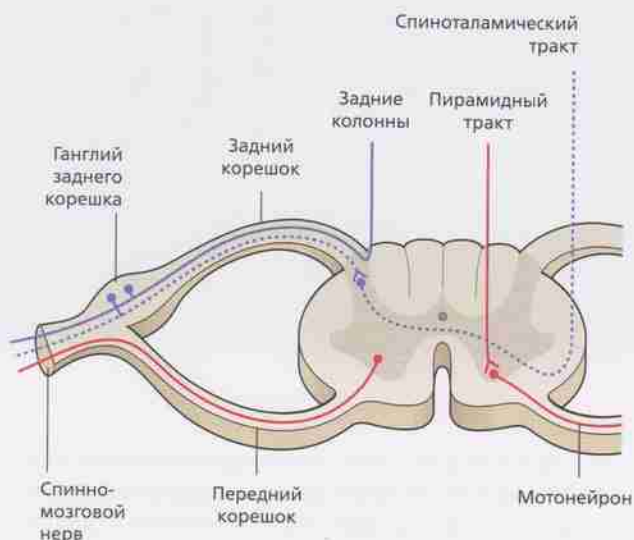
Большинство аксонов, особенно в волокнах малого диаметра, обеспечивающих грубую чувствительность, а также эфферентные симпатические волокна не покрыты миелиновой оболочкой, но окутаны цитоплазмой шванновских клеток. Повреждение этих аксонов может вызвать неприятные или необычные ощущения и патологические судомоторные и вазомоторные проявления.



10.1 Диаграмма типичного нейрона.

Проводящие пути

Анатомически все структуры нервной системы можно разделить на центральную нервную систему (ЦНС, включающая головной мозг и проводящие пути спинного мозга) и периферическую нервную систему (ПНС), которая включает черепные и спинномозговые нервы. С точки зрения физиологической функции как ЦНС, так и ПНС включают в себя соматический и автономный компоненты.



10.2 Главные проводящие пути нервов. Упрощенная диаграмма, главные нервные проводящие пути «к» и «от» типичного грудного спинномозгового сегмента. Волокна, несущие чувствительные, болевые и температурные импульсы (---), пересекают в некоторых случаях несколько сегментов спинного мозга, и поднимаются в контралатеральные спиноталамические тракты; волокна, несущие вибрационные и проприоцептивные импульсы (—), проникают в ипсилатеральные задние колонны. Мотонейроны (—) берут начало в сером веществе передних рогов спинного мозга и иннервируют ипсилатеральные мышцы.

Соматическая нервная система включает эфферентные моторные и афферентные сенсорные проводящие пути от и к периферическим отделам, которые обеспечивают, соответственно, произвольное сокращение мышц и чувствительность.

Автономная нервная система контролирует непроизвольные рефлексы и поддерживает гомеостаз сердечнососудистой системы, висцеральных органов и желез. Оба компонента — симпатический и парасимпатический — выполняют в той или иной степени противоположные функции.

СОМАТИЧЕСКАЯ МОТОРНАЯ (ДВИГАТЕЛЬНАЯ) СИСТЕМА

Эфферентные импульсы проводятся по аксонам кортикоспинальных или пирамидных трактов (верхние мотонейроны, ВМН) и далее по периферическим нервам от тел нейронов в передних рогах спинного мозга к поперечнополосатой мускулатуре (нижние мотонейроны, НМН). Терминальные синапсы расположены в нейромышечных соединениях. Каждый крупный α -мотонейрон иннервирует от нескольких до нескольких сотен мышечных волокон (вместе образуя моторную единицу) и стимулирует сокращение

мышечных волокон. В крупных мышцах нижних конечностей сила сокращений регулируется возбуждением большего или меньшего количества двигательных единиц. Меньшие γ -мотонейроны присоединяются к сенсорам (мышечным веретенам), которые контролируют проприоцептивную обратную связь с мышечными волокнами.

СОМАТИЧЕСКАЯ СЕНСОРНАЯ СИСТЕМА

Аксоны, несущие афферентные импульсы от рецепторов в коже и остальных периферических структурах, проникают в узел заднего корешка спинномозгового нерва (или черепно-мозгового нерва) и заканчиваются в синапсах центральной нервной системы. Миелиновые волокна, проводящие сенсорные импульсы от прикосновения, давления, боли и температуры (экстероцептивные ощущения), перекрещиваются и проникают в контралатеральные спиноталамические тракты, идущие по спинному мозгу к головному. Волокна от рецепторов в суставах, сухожилиях, связках и мышцах, отвечающие за чувство движения и положения тела в пространстве (проприоцептивные ощущения); проникают в ипсилатеральные задние колонны спинного мозга.

Сенсорные области (дерматомы), иннервируемые соответствующими сегментами спинного мозга, изображены на рис. 10.5. Однако необходимо помнить о наложении зон иннервации разных нервов, в связи с чем некоторые части тела (руки, губы) имеют значительно большую чувствительность и отличаются от других областей тела.

РЕФЛЕКТОРНАЯ АКТИВНОСТЬ И ТОНУС

Резкое растяжение мышцы (например, при резком нажатии на сухожилие) провоцирует непроизвольное мышечное сокращение — рефлекс растяжения. Неожиданное изменение длины мышечного волокна регистрируется сенсором — мышечным веретеном; импульс быстро проводится по миелиновым афферентным (сенсорным) нейронам, которые при помощи синапса передают импульс к соответствующим сегментарным α -мотонейронам в спинном мозге, запускающим эфферентный сигнал, стимулирующий сокращение мышцы. Это служит основой для обычного клинического теста для проверки сухожильных рефлексов, а также является механизмом для поддержания нормального мышечного тонуса.

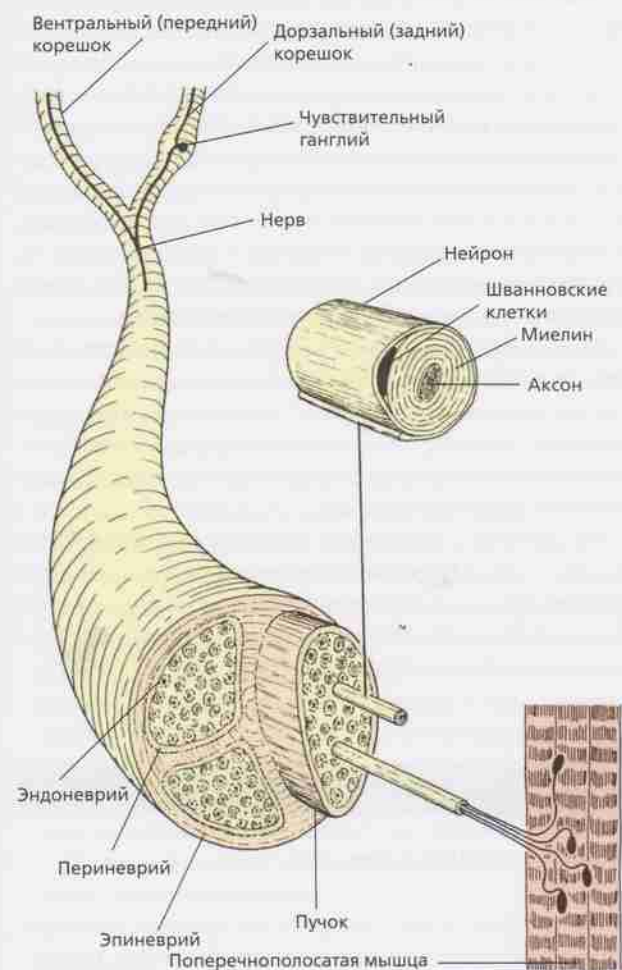
Рефлекторная активность отдельных сегментов в норме регулируется двигательными импульсами, проходящими из головного мозга к спинному. Повреждение проводящих путей ВМН приводит к рефлекторному тоническому сокращению мышц (клинически отмечается усиление сухожильных рефлексов) и спастическому параличу. Повреждение афферентного или эфферентного звена рефлекторной дуги приводит к снижению тонуса; повреждение проводящих путей НМН приводит к вялому параличу.

АВТОНОМНАЯ (ВЕГЕТАТИВНАЯ) НЕРВНАЯ СИСТЕМА

Автономная система участвует в регуляции произвольной активности миокарда, гладкой мускулатуры бронхиального дерева, ЖКТ, почек, мочевого пузыря, половых органов, потовых желез, мелких сосудов, совмещая афферентные и эфферентные проводящие пути и формируя непрерывно функционирующую рефлекторную дугу (хотя определенная регуляция осуществляется и со стороны ЦНС). К тому же, афферентные волокна также передают висцеральные болевые импульсы.

Вегетативная нервная система делится на симпатическую и парасимпатическую, включающую эфферентные и афферентные нейроны.

Преганглионарные симпатические нейроны покидают спинной мозг в составе передних корешков спинномозговых нервов на всех уровнях от T1 до L1, попадая в паравертебральные ганглии симпатического ствола и соединяются при помощи синапсов с постганглионарными нейронами, которые распространены во всех частях тела; они также могут под-



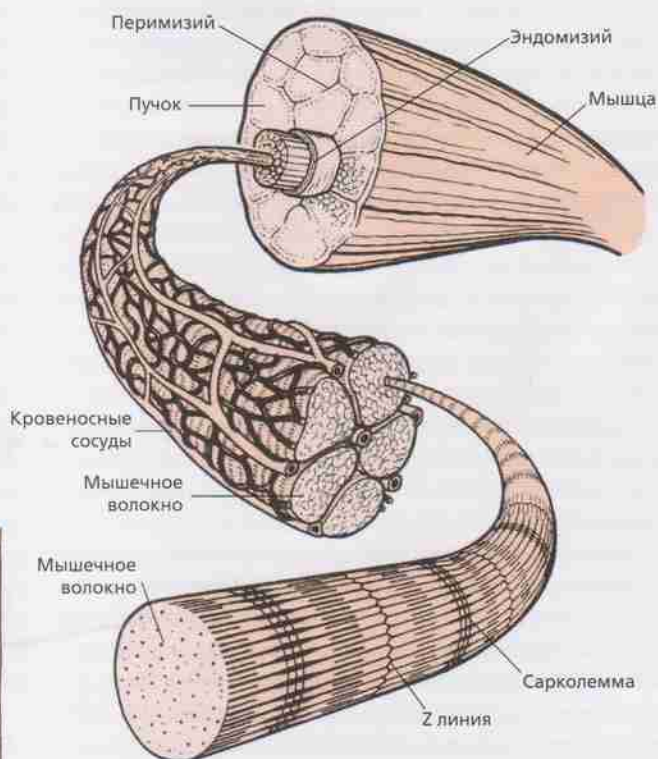
10.3 Схематическое изображение структурных элементов периферического нерва

ниматься выше или ниже по симпатическому стволу, формируя синапс в другой ганглии или образуя чревные нервы. Важными функциями является рефлекторный контроль частоты сердечных сокращений, артериального давления, потоотделения, а также других реакций, связанных со стрессовыми состояниями (реакциями по типу «сражаться или бежать»).

Парасимпатические нейроны покидают ЦНС (из ствола мозга) в составе III, VII, IX, X пар черепных нервов, а также с нервными корешками спинного мозга на уровне S2, 3 и 4 сегментов достигают ганглиев, где формируются синапсы с постганглионарными нейронами, расположенными непосредственно вблизи от органов-мишеней.

ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ НЕРВЫ

Периферические нервы — это пучки аксонов, проводящие эфферентные (моторные) импульсы от клеток в передних рогах спинного мозга к мышцам, а также афферентные (сенсорные) импульсы от периферических рецепторов через нейроны в спинномозговом узле к спинному мозгу. Они также содержат в себе судомоторные и вазомоторные волокна от ганглионарных клеток симпатического ствола. Некоторые нервы являются преимущественно двигательными,



10.4 Структура мышцы. Схематическое изображение структурных элементов поперечнополосатой мышцы.

другие преимущественно чувствительными; более крупные стволы являются смешанными с двигательными и чувствительными волокнами, проходящими в отдельных пучках. Подробная структура периферических нервов описана в главе II.

СКЕЛЕТНЫЕ МЫШЦЫ

Каждая скелетная мышца, окруженная соединительной тканью — эпимизием, состоит из тысячи мышечных волокон, разделенных на пучки. Каждый пучок окружен тонким перимизием, который покрывает около 100 мышечных волокон. Крупные, задействованные в движении массивных сегментов, такие как ягодичные и четырехглавая, мышцы имеют в составе каждого пучка огромное количество волокон; в то время как мышцы, предназначенные для точных движений (например, мышцы кисти) имеют в составе каждого пучка намного меньше мышечных волокон.

Мышечное волокно является важным компонентом всей поперечнополосатой мускулатуры. Находясь под едва заметным покровом соединительной ткани или эндомизия, оно является, по сути, отдельной клеткой с собственной мембраной (сарколеммой), цитоплазмой (саркоплазмой), митохондриями и тысячами ядер; его диаметр около 10 мкм при рождении и 60–80 мкм у взрослого человека.

Каждое мышечное волокно, в свою очередь, состоит из очень тонких (1 мкм в диаметре) миофибрилл, каждое из которых имеет поперечнополосатую исчерченность: темные полосы состоят из толстых миозиновых филаментов, а чередующиеся с ними светлые полосы из тонких актиновых филаментов (диски А и диски I соответственно). В середине каждого диска А определяется светлая зона — полоса Н, а каждый диск I пересекается надвое темной Z-линией. Ограниченный Z-линиями участок микрофибрилл называется саркомером, являющимся структурно-функциональной единицей сокращения.

α -мотонейрон и группа иннервируемых им мышечных волокон составляют двигательную единицу; количество мышечных волокон в двигательной единице может быть менее пяти в мышцах, участвующих в мелкой моторике, и до 100 в мышцах, выполняющих силовые движения.

Мышечные волокна могут различаться при их гистохимическом окрашивании. Волокна I типа сокращаются медленно или не сразу утомляются, их основная функция — поддержание вертикального положения тела. Волокна II типа — быстро сокращающиеся, но более подверженные усталости волокна; сфера их активности — интенсивные и непродолжительные нагрузки. Все мышцы состоят из сочетания различных типов волокон, преобладание того или иного типа зависит от анатомического строения, функции мышцы, степени тренированности, генетической предрасположенно-

сти и наличия предшествующих травм или болезней. Бегуны на длинные дистанции в составе своих мышц имеют большее количество волокон I типа по сравнению с большинством людей того же возраста и пола.

Мышечное сокращение — это комплексный процесс. Отдельные миофибриллы проводят электрический импульс наподобие мотонейронов. Однако мышечные волокна и мышцы в целом сокращаются благодаря наложению и суммированию сократительных ответов. При сокращении волокон внутреннее напряжение мышцы возрастает. При изометрическом сокращении нарастает напряжение без фактического укорочения мышцы или движения в суставе, осуществляющегося этой мышцей. При изотоническом сокращении мышца укорачивается и происходит движение в суставе, но напряжение в мышечных волокнах остается постоянным.

Мышечный тонус — это статическое напряжение расслабленной мышцы при пассивном растяжении. При повреждении верхних мотонейронов (ВМН) мышечный тонус усиливается (спастический паралич), для повреждения нижних мотонейронов (НМН) характерно снижение мышечного тонуса (вялый паралич).

Мышечная контрактура в отличие от сокращения представляет собой адаптивное изменение по поддержанию тонуса, которое происходит в нормально иннервируемой мышце при иммобилизации на некоторое время в укороченном состоянии. При вынужденном сгибании сустава в течение длительного времени пассивное движение конечности с полной амплитудой без повреждения мышцы становится невозможным. Активные упражнения помогут, в конечном итоге, преодолеть мышечную контрактуру, за исключением случаев перманентного повреждения мышцы.

Гипотрофия мышцы формируется при отсутствии физической активности либо денервации; в первом случае волокна сохраняются, но истончаются; в последнем случае происходят дегенеративные изменения и замещение мышечных волокон соединительной или жировой тканью.

Мышечная фасцикуляция или подергивание мышц — это локальное непроизвольное сокращение мелких пучков мышечных волокон. Обычно состояние неопасное, но может быть и следствием заболевания мотонейронов или их дисфункции.

КЛИНИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Анамнез заболевания

Важную роль играет возраст на момент осмотра. Некоторые генетические или синдромные нейромышечные заболевания (такие как *spina bifida* или артрогриппоз) очевидны при рождении. Остальные, однозначно вызванные перинатальными наруше-

ниями, могут существовать в латентной форме и дебютировать в более поздние сроки; один из ярких примеров — детский церебральный паралич (ДЦП). Такие состояния, как полиомиелит, могут поражать любого, хотя чаще все-таки болеют дети. В противоположность поражению спинного мозга, периферические neuropatii более характерны для взрослых людей. Ортопед должен быть готов диагностировать и лечить нейромышечные заболевания у пациентов любого возраста.

Анамнез жизни может быть важен в отношении предшествующих травм (случайных или хирургических), заболеваний и их лечения (например, химиотерапия).

Мышечная слабость может быть следствием повреждения верхних или нижних мотонейронов (спастический или вялый паралич), но в тоже время причинами могут явиться первичные патологические изменения мышц. Тип и степень слабости, скорость ее развития, вовлечение в патологический процесс участка или всей верхней или нижней конечности с одно- или двусторонним распространением — все эти детали должны быть приняты во внимание, чтобы выявить истинную этиологию заболевания.

Онемение или парестезия могут быть основными жалобами. Важно выяснить их точные границы для определения анатомической природы и уровня поражения. Скорость развития и взаимосвязь с осанкой также могут помочь выявить причину. Травмы в анамнезе, включая недавнее хирургическое лечение или использование жгута, также должны приниматься во внимание.

Деформация — это обычная жалоба при длительно существующих нарушениях. Она формируется как результат мышечного дисбаланса, который может протекать в стертой форме («когтеобразные» пальцы стопы) и не осознаваться, если не обратить на нее внимание пациента.

Также должны обсуждаться проблемы *неортопедического характера*. Важно принимать во внимание и «безотносительные» жалобы, например, головные боли, головокружение, снижение аппетита, слуха, зрения в дополнение к более очевидным проблемам ухудшения когнитивных функций, расстройства речи, недержания. Некоторые жалобы могут быть выявлены только после прямых вопросов, так как пациент может считать их не относящимися к данному заболеванию, а такие симптомы как недержание мочи или импотенция могут быть не озвучены стеснительным пациентом. При длительно существующих симптомах некоторые начинают считать их наличие «нормой».

Ключом к этиологии симптомов у пациента может стать семейный анамнез.

Осмотр

Неврологический осмотр описан в главе 1. Особое внимание должно быть направлено на психический

статус, естественное положение, походку, чувство равновесия, произвольные движения, гипотрофию мышц, мышечный тонус и силу, рефлексы, изменение кожных покровов, различные виды чувствительности и вегетативные функции: работу сфинктеров, периферический кровоток и потоотделение. Во всех случаях тщательным образом должна быть осмотрена спина, так как изменения именно этого сегмента могут являться причиной многих неврологических расстройств.

ПОХОДКА И ОСАНКА

Каждый шаг состоит из статической (60%) и динамической фазы (40%), каждый подобный цикл определяет длину шага. Многие параметры каждой фазы в каждом суставе могут быть проанализированы во всех трех плоскостях анализом походки на компьютере. Однако многое можно подчеркнуть уже при внимательном наблюдении за походкой пациента; клинический анализ улучшается с опытом и позволяет определить различные модели походки.

- *Дистония*. Термин характеризует нарушение положения (очаговое или генерализованное), которому может подвергаться любая часть тела, и обычно усугубляется при концентрации пациента на конкретной задаче на выполнение движения, например, ходьбе.
- *Антальгическая походка* означает значительное сокращение опорной фазы на одной стороне. Боль заставляет пациента совершать движение на поврежденной конечности настолько быстро, насколько это возможно.
- *Спаستическая походка* означает затруднение при ходьбе, нередко в согнутом положении (тазобедренные и коленные суставы в положении сгибания, стопы в эквинусе) и с «ножницеобразным» перекрещиванием ног вследствие дисбаланса мышц.
- *Походка с повисшей стопой* возникает, если во время динамической фазы стопа принимает эквинусное положение; если стопу не приподнять выше чем обычно, то носок свисающей стопы волочится по полу. Данный вид походки характерен при повреждениях и заболеваниях периферических нервов, иннервирующих тыльные сгибатели стопы.
- *Ходьба с высоко поднимаемыми ногами* может быть связана с повисшими стопами с двух сторон, или говорит о проблемах с чувством равновесия или проприоцепции.
- *«Утиная» походка* (походка Трендленбурга) — тело раскачивается из стороны в сторону при каждом шаге. Механизм формирования схож с причиной положительного теста Трендленбурга у пациентов с функциональной слабостью отводящих мышц (или вьвихом) тазобедренного сустава.
- *Атаксическая походка*. Атаксия является причиной более очевидной и нерегулярной потери чувства

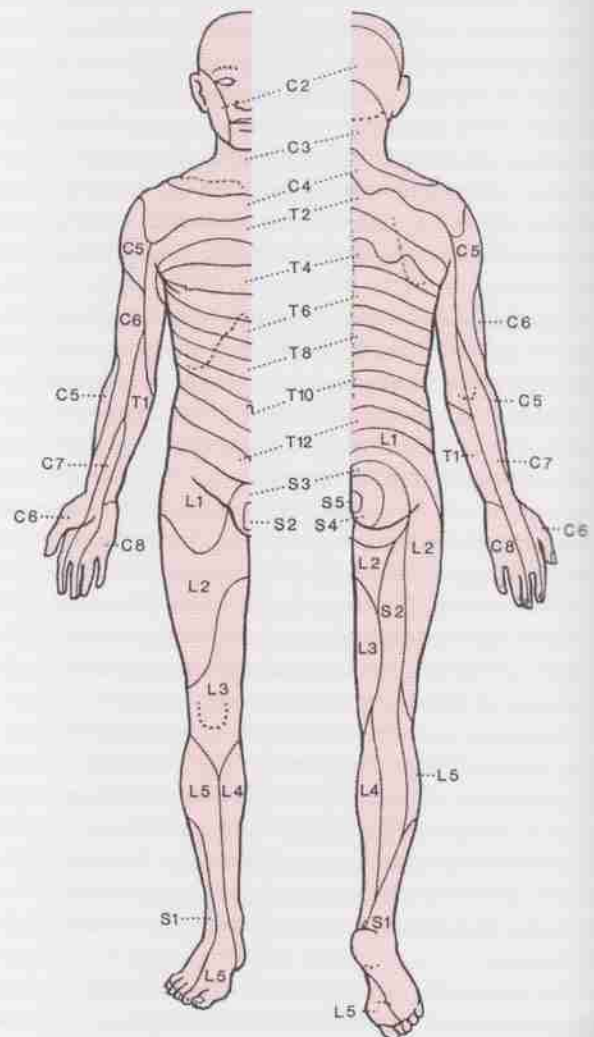
Таблица 10.1 Нервные пути, область иннервации и основные движения мышечных групп

Грудиноключичнососцевидная мышца	Спинномозговые сегменты C2,3,4
Трапецевидная мышца	Спинномозговые сегменты C3,4
Диафрагма	C3,4,5
Дельтовидная мышца	C5,6
Над- и подостные мышцы	C5,6
Передние зубчатые мышцы	C5,6,7
Сгибание локтя Разгибание локтя	C5,6 C7
Большая грудная мышца	C5,6,7,8
Супинация	C5,6
Пронация	C6
Сгибание кисти Разгибание кисти	C6 (7) C6,7, (8)
Сгибание пальцев Разгибание пальцев Приведение и отведение	C7,8, T 1 C7,8, T 1 C8, T 1
Сгибание в тазобедренном суставе Разгибание в тазобедренном суставе Отведение в тазобедренном суставе Приведение в тазобедренном суставе	L1,2,3 L5, S1 L2,3,4 L4,5, S1
Разгибание в коленном суставе Сгибание в коленном суставе	L (2),3,4 L5, S1
Тыльное сгибание в голеностопном суставе Подшвенное сгибание в голеностопном суставе Инверсия Эверсия	L4,5 S1,2 L4,5 L5, S1
Разгибание большого пальца стопы Сгибание большого пальца стопы Отведение большого пальца стопы	L5 S1 S1/2

равновесия, что компенсируется широкой или иногда неконтролируемой нетвердой походкой.

МЫШЕЧНАЯ СИЛА И ТОНУС

Важно исследовать не только отдельные мышцы, но и функциональные группы. При вялом параличе имеет значение степень ослабления мышечной силы; при спастическом параличе общий мышечный спазм зачастую маскирует врожденную слабость отдельных мышц, и их оценка может быть затруднена в связи с неспособностью пациентов осуществлять конкретные изолированные движения. Мышечная сила оце-



10.5 Осмотр. Кожные поля, иннервируемые спинномозговыми сегментами.

нивается в соответствии с таблицей, представленной выше. График мышечного сокращения позволяет объективно оценить и документально зафиксировать прогрессирование заболевания или выздоровление.

СЛАБОСТЬ

При жалобах на «слабость» пациенты часто неспособны различить истинную потерю мышечной силы и проблемы, связанные с болью и нестабильностью. При исследовании мышечной силы необходимо проводить оценку как отдельных мышц и мышечных групп, так и сложных движений.

Различают варианты мышечной слабости: частичная (парез) и полная (паралич).

- **Моноплегия** (слабость одной конечности) обычно говорит о повреждении нижних мотонейронов, чаще периферических нервов или нервных корешков; нарушения движений во время клинических проб укажут вероятную анатомическую локали-

ОЦЕНКА МЫШЕЧНОЙ СИЛЫ ПО ДАННЫМ МЕДИЦИНСКОГО ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКОГО СОВЕТА

Балл	Описание
0	Нет мышечной активности — полный паралич
1	Минимальное мышечное сокращение
2	Сила, недостаточная для преодоления гравитации
3	Антигравитационная мышечная сила
4	Почти полная сила
5	Полная сила

зацию. Однако если слабости подвержена только нижняя конечность, поражение может располагаться в дистальном отделе спинного мозга.

- **Гемипарез** (слабость левой или правой половины тела) обычно говорит о локализации патологии между корой головного мозга и шейным отделом спинного мозга; при этом определяется спастический тип слабости. Полная потеря мышечной силы одной половины тела называется *гемиплегия*.
- **Диплегия** (слабость обеих верхних или нижних конечностей) может быть следствием повреждения ВМН и НМН. В некоторых случаях конечности без явных поражений могут иметь легко пропускаемую минимальную слабость.
- **Тетраплегия** (поражение четырех конечностей) возникает при повреждении как ВМН, так и НМН, например, церебральный паралич, повреждение верхних отделов спинного мозга, патология нейронов передних рогов спинного мозга (полиомиелит).

ДЕФОРМАЦИЯ

Несбалансированный паралич характеризуется слабостью одной из групп мышц, неспособной противостоять тяге мышц-антагонистов. Вначале формируется деформация с возможностью пассивной коррекции (*динамическая деформация*); в дальнейшем мышцы и мягкие ткани сокращаются, и деформация становится фиксированной или структурной.

При сбалансированном параличе сустав принимает положение, определяемое силой тяжести, конечность может свободно свисать или быть патологически подвижной.

Паралич, возникший в детском возрасте, серьезно влияет на рост ребенка. Кости у детей тоньше и короче, чем обычно, а нормальные механические нагрузки, вызванные физиологической тягой мышц, отсутствуют, что может привести к нарушению формирования кости (например, вальгусная деформация шейки бедра, часто наблюдаемая при нейромышечных нарушениях).

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ

Все виды чувствительности должны быть тщательно проверены в каждом дерматоме. Должны быть определены границы любого нарушения чувствительности для определения соответствия конкретной области иннервации: по дерматомам, по форме перчаток или чулок, или нарушение соответствует зоне иннервации периферических нервов.

АВТОНОМНАЯ СИСТЕМА

Базовое исследование функции вегетативной нервной системы может быть весьма информативным: цвет и тепло кожи, а также судомоторная функции могут быть оценены легко и быстро.

ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

Рентгенография черепа и/или позвоночника — рутинный метод исследования при всех нарушениях ЦНС. Если результаты данных исследований не информативны, при необходимости дополнительно могут быть выполнены КТ и МРТ.

Визуализация спинного мозга может выявить непосредственно его компрессию или сдавление нервных корешков, их уровень и причину. Переломы и смещение костных отломков обычно видны и на рентгенограмме, но КТ отображает точное взаимоотношение отломков по отношению к нервным структурам. Проллапс межпозвоночного диска обычно диагностируется при клиническом обследовании, но миелография, КТ и МРТ помогают определить объем повреждения и его конкретную локализацию. Сужение спинномозгового канала, лучше всего определяемое на КТ, может быть вызвано разрастанием остеофицитов, дегенеративными изменениями межпозвоночных дисков, остеоартрозом дугоотростчатых суставов. Данная ситуация более опасна, чем врожденное сужение спинномозгового канала или деформация просвета в виде листа клевера (спинальный стеноз).

Деструктивные повреждения костей могут происходить в связи с инфекционным процессом или опухолевым поражением (обычно при метастазировании). Для диагностики применяется рентгенография, в качестве дополнительных методов используются КТ, МРТ и миелография.

Визуализация головного мозга выполняется при помощи МРТ. Функциональное сканирование как, например, позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ), которая может выявить специфические области активности головного мозга, набирает популярность и используется в сочетании с КТ и МРТ.

Другие методы исследования

В зависимости от предположительного диагноза может понадобиться исследование *крови и ликвора*.

Биопсия мышечной ткани дает достоверные результаты при аккуратном получении из участка мышечной

ткани, вовлеченного в патологический процесс, но еще функционирующего, без использования инфильтрационной анестезии; образец должен забираться очень осторожно, без повреждения структуры его волокон. В зависимости от выполняемого исследования, волокна забираемого биоптата должны быть в ослабленном состоянии с сохранением полной длины. Образцы помещаются в специальную транспортную среду или сразу замораживаются.

В некоторых случаях целесообразны аудиологическое, офтальмологическое исследование, а также оценка умственных способностей.

НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Нейродиагностические методы, включающие исследование электропроводимости нервов и игольчатую электромиографию, играют важную роль в диагностике патологии периферических нервов и мышечной ткани. Теоретически, исследования могут быть проведены на любом двигательном или чувствительном нервном волокне. Однако наиболее часто в повседневной практике исследуются двигательные и чувствительные ответы срединного, локтевого и лучевого нервов верхней конечности и волокон седалищного, заднего большеберцового и малоберцового нервов нижней конечности.

Игольчатая электромиография конкретных мышц используется в качестве дополнительного метода исследования и дает информацию о природе, количестве активных или денервированных мотонейронов специфического нервного корешка, иннервирующего исследуемую мышцу. Это может применяться для уточнения анатомической локализации радикулопатии, а также при ее дифференциальной диагностике с периферической нейропатией и миопатией.

Исследования проведения нервных импульсов

Электропроводимость двигательных нервов

Исследуемый нерв (обычно смешанный: двигательный и чувствительный) стимулируется электрическим импульсом в наиболее доступной области, где он проходит под кожей (например, предплечье или кисть для исследования срединного нерва или область позади медиальной лодыжки для оценки заднего большеберцового нерва), до тех пор, пока потенциал действия не распространится по нервному волокну к иннервируемой мышце, где поверхностный электрод заре-

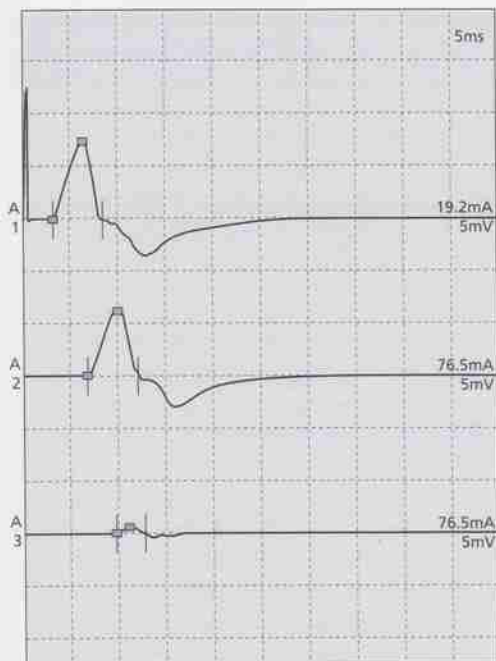
гистрирует ответ. Измерения отражаются на экране осциллоскопа, наиболее информативным является необходимое электрическому импульсу для достижения мышцы время в миллисекундах, называемое *латентностью*, и магнитуда ответа в милливольтгах (мВ), называемая амплитудой вызванного *суммарного мышечного потенциала действия* (СМПД). Отношение расстояния между стимулирующим и регистрирующим электродами к латентности называется *скоростью нервной проводимости* (СНП), измеряемой в метрах в секунду между двумя точками электродов.

На практике более полезным (и точным) является стимуляция нерва в двух точках. Первая выполняется в дистальной части нерва, вторая — в проксимальной; более точным показателем является разница значений дистальной и проксимальной латентности для промежуточного сегмента нерва. Так для, измерения СНП срединного нерва в карпальном канале регистрируются показатели сначала в области этого канала, а затем в проксимальном отделе предплечья, что позволяет проследить СНП в заданном сегменте нерва.

Аналогично определяется амплитуда СМПД, пропорциональная потенциалу стимулированных двигательных единиц: при повреждении половины нервных волокон периферического нерва (например, из-за компрессии, травмы, сосудистой недостаточности) величина СМПД будет на 50% меньше по сравнению с интактной конечностью. При стимуляции нерва в двух точках амплитуда суммарного потенциала в норме должна быть сопоставимой. Однако если амплитуда СМПД после стимуляции на проксимальном электроде ниже, чем на дистальном электроде, то можно предположить, что в проведении потенциала действия на исследуемом участке нервного волокна участвует меньшее количество двигательных единиц; подобная ситуация называется блоком проведения и относится к потенциально обратимому нейропрактическому повреждению.



10.6 Исследование СНП локтевого нерва. Локтевой нерв стимулируется сзади от медиального надмыщелка локтевой кости, а СМПД регистрируется в области отводящей мизинец кисти мышцы.



Стимуляция	Латентность 1 мс	Продолжи- тельность мс	Амплитуда мВ	Область мВ мс
A1: Запястье	2.9	5.2	7.7	21.1
A2: Ниже локтя	6.5	5.3	6.3	17.5
A3: Выше локтя	9.5	3.0	0.6	1.1
A4: Подмышечная область				
A5: точка Эрба				

Сегмент	Расстояние мм	Разница мс	Скорость м/с
Запястье-ниже локтя	220	3.6	61
Ниже локтя-выше локтя	80	3.0	27
Выше локтя-подмышка			
Выше локтя-точка Эрба			

10.7 Скорость проведения нервного импульса. Осциллографическое изображение проведения нервного импульса при остром параличе локтевого нерва, вызванном компрессией верхней конечности во время наркоза. Представленные графики демонстрируют блок проведения нервного импульса в области локтевого сустава, с нормальной амплитудой СПДМ при стимуляции нерва дистальнее локтевого сустава (A1, A2) и уменьшение высоты амплитуды СПДМ при стимуляции нервного ствола проксимальнее локтевого сустава (A3). Регистрируется локальное замедление проведения нервного импульса в области локтевого сустава (27 м/с) по сравнению с неповрежденным сегментом (61 м/с).

Распространенным исследованием является измерение СНП срединного нерва на запястье или локтевого нерва в области одноименного сустава при подозрении на синдром карпального и кубитального каналов соответственно. При локальной компрессионной нейропатии определяется местное замедление СНП по сравнению с нормальными показателями на другой стороне от повреждения.

При замедлении проведения нервного импульса на всем протяжении нервного ствола можно предполагать наличие демиелинизирующей нейропатии, например, синдрома Шарко–Мари–Тута.

Проводимость чувствительных нервов

Подобным образом может быть зарегистрирован сенсорный потенциал чувствительных нервов (СПЧН) путем стимуляции расположенного под кожей чувствительного нерва с помощью электродов, наложенных на концах исследуемого участка нерва (например, от указательного и среднего пальцев при исследовании срединного нерва). СПЧН имеет значительно меньшую амплитуду, чем СМПД и измеряется микровольтами.

NB! Клиническое исследование нервной проводимости объективно оценивает лишь крупные миелиновые двигательные и чувствительные нервы. Нерв-

ные волокна С типа (мелкие миелиновые волокна, проводящие импульсы от болевых и температурных рецепторов) имеют амплитуду СПЧН ниже чувствительных возможностей аппаратуры. Скорость проведения нервного импульса (5–10 м/с) в них также значительно ниже, чем у крупных нервных стволов и не может оцениваться при помощи стандартных клинических методик.

ЭЛЕКТРОМИОГРАФИЯ (ЭМГ)

Для регистрации электрической активности двигательных единиц в мышце используется концентрический игольчатый электрод в виде иглы для подкожных инъекций, вводимой в толщу мышцы и соединенной с осциллоскопическим экраном и колонками. Таким образом обеспечивается изображение на экране и одновременное звуковое сопровождение (треск) из колонок.

Во время фазы отдыха в норме мышца неактивна. Во время медленного сокращения мышцы пациентом возникает ответ сначала от одной, а затем большего количества двигательных единиц (двигательная единица — понятие, включающее в себя нейрон переднего рога спинного мозга с двигательным аксоном и различное количество мышечных волокон, которые он иннервирует). Сначала это отражается в виде



10.8 Игольчатая электромиография (ЭМГ). Регистрируется активность первой дорзальной межкостной мышцы (С8–Т1, локтевой нерв) во время произвольного мышечного сокращения в ответ на сопротивление.

прогрессирующего нарастания количества, а затем и увеличения амплитуды потенциала действия двигательных единиц с узнаваемой структурой колебаний потенциала. Полная вовлеченность в процесс обычно выглядит и звучит как «белый шум», когда общая активность большого числа двигательных единиц настолько выражена, что и пики на мониторе, и шум в колонках частично совмещаются, создавая так называемую «интерференционную картину».

При заболеваниях нервной системы мышцы в ослабленном состоянии могут не иметь потенциала покоя, что проявляется «инъекционной» активностью (активность во время введения игольчатого электрода). При этом присутствуют изменения, характерные для активной денервации, называемые *потенциалами фибрилляции и позитивными острыми волнами* на осциллограмме, спонтанно образуемые денервированными мышечными волокнами. Это является признаком полного или частичного повреждения нерва. Такие изменения возникают через 7–12 дней после разрыва аксонов.

В денервированной мышце (например, вследствие ущемления корешка спинномозгового нерва) пропорционально количеству поврежденных аксонов уменьшается число активных двигательных единиц. При выполнении ЭМГ вместо «белого шума», говорящего о полной вовлеченности всех двигательных единиц, регистрируется картина снижения мышечных потенциалов.

При заболеваниях мышечной ткани могут быть все вышеперечисленные изменения, но график потенциалов действия отличается, и полная интерференционная картина возникает при меньшей силе активного мышечного сокращения.

Хроническая нейропатия с повторным прорастанием оставшихся жизнеспособными нервных волокон приводит к образованию удлиненных реиннерви-

НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ НЕЙРОПАТИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

Сниженные чувствительные и двигательные потенциалы говорят о нефункционирующих (возможно, пересеченных) нервах.

Отсутствие чувствительного ответа (СПЧН) отражает нарушение дистальнее межпозвонкового отверстия (например, в сплетении); неизменный СПЧН при гипестезии конечности говорит о патологических изменениях проксимальнее межпозвонкового отверстия (например, пролапс диска).

Блок проведения (например, наличие дистального двигательного ответа с локальным блоком проведения) указывает на нейропраксическое обратимое повреждение.

Денервационные изменения на ЭМГ более чем через 10 дней после травмы подтверждают существенное повреждение нерва и потерю им проведения двигательных импульсов.

Любые произвольно функционирующие двигательные единицы в слабой конечности свидетельствуют о возможности восстановления.

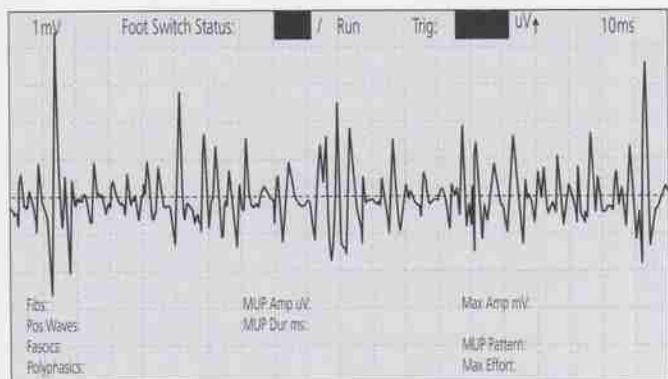
рованных двигательных единиц, характеризующихся многофазным профилем или профилем с повышенной амплитудой потенциала.

ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ ПАЦИЕНТА

Диагностика тех или иных нервов у любого пациента, интерпретация электрофизиологических данных будет зависеть от клинической картины и предварительного диагноза. Соответствующие исследования проводимости конкретного нерва и ЭМГ могут подтвердить или опровергнуть клинический диагноз. *Комплексное обследование всех нервов без диагностического плана обычно бесполезно.*

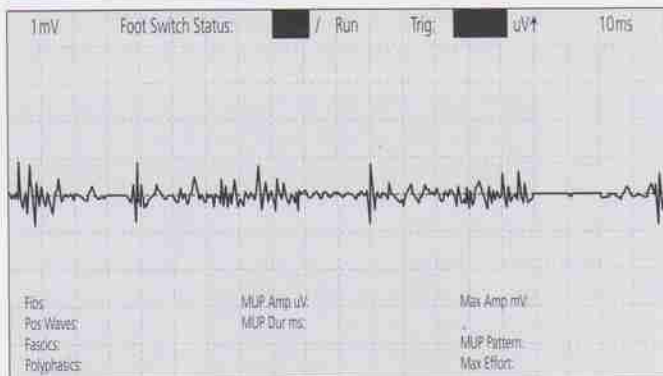
При обследовании специфических корешковых синдромов исследования нервной проводимости и ЭМГ фокусируются на конкретной анатомической области, а полученные результаты сравнивают с данными нервных корешков другой области, а также с контралатеральной (обычно интактной) стороной. Например, у пациента со сниженной мышечной силой и парестезией в области иннервации лучевого нерва вследствие пролапса С5/6 межпозвонкового диска выполняется исследование двигательного и чувствительного потенциалов срединного нерва в области канала запястья, чувствительного потенциала лучевого нерва в проекции запястья и ЭМГ мышц, иннервируемых С6 сегментом спинного мозга (например, двуглавая мышца плеча и плечелучевая мышца).

Результаты исследований сравнивают с мышцами интактного сегмента (С7), например, общего разгибателя пальцев и трехглавой мышцы плеча.

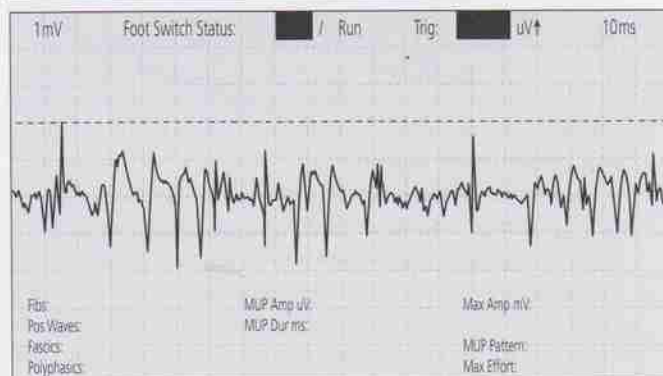


10.9 Электромиография.

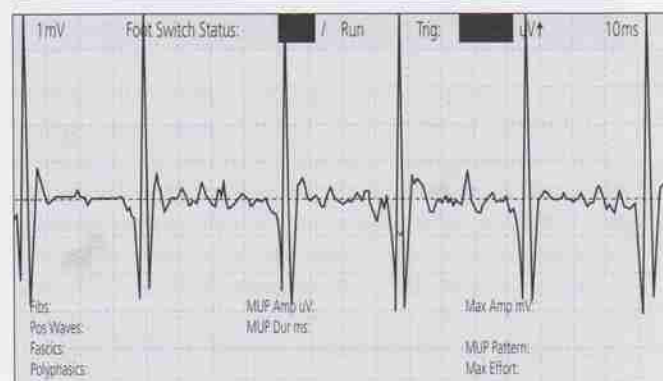
Нормальная активность двигательных единиц бицепса плеча на игольчатой ЭМГ (амплитуда 1 мВ на одно деление).



Миопатический вариант колебаний потенциала у пациента с полимиозитом. Регистрируются многочисленные низкоамплитудные двигательные единицы (амплитуда 1 мВ на одно деление).



Вариант глубокой денервации, характеризующийся вычурными низкоамплитудными фибрилляциями передней большеберцовой мышцы (фаза отдыха).



Тяжелое нейрогенное расстройство. Единичные быстрый гигантский моторный потенциал, типичный для выраженной потери моторики у пациента с длительным хроническим полиомиелитом. Аналогичные изменения выявлены при заболеваниях мотонейронов (амплитуда 1 мВ на одно деление).

При мононейропатии или плексопатии выполняется сравнительный анализ проводящей способности (амплитуда и скорость проведения) нервов на обеих конечностях.

При локальном ущемлении нерва наблюдается уменьшение амплитуды при проксимальной стиму-

ляции по сравнению с дистальной, что проявляется блоком проводимости или значительным замедлением проведения.

Дифференциальная диагностика корешковых расстройств и туннельных синдромов

Главной отличительной особенностью проксимальной компрессии нервного корешка (например, в связи с пролапсом межпозвоночного диска) является сохранение сенсорного потенциала действия в вовлеченной конечности. Это связано с тем, что повреждение происходит проксимальнее ганглия заднего корешка, который анатомически (и электрически) расположен вне спинного мозга, где сохраняется непрерывность и поддерживается целостность дистального аксона, следовательно, СПЧН остается нормальным.

Значение СМПД может быть снижено вследствие того, что двигательный нерв отходит от нейронов передних рогов спинного мозга. Например, при парезе кисти, связанном с компрессией корешка С7 сегмента спинного мозга, двигательные потенциалы лучевого нерва уменьшены или отсутствуют, по данным ЭМГ регистрируется массивная денервация, однако чувствительные потенциалы лучевого нерва сохраняются и остаются абсолютно нормальными. *Наличие интактного сенсорного потенциала отличает проксимальное повреждение корешков от периферического ущемления нерва и заболеваний нервного сплетения.*

ИНТРАОПЕРАЦИОННЫЕ НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Мониторинг спинного мозга: вызванные соматосенсорные потенциалы (ВСП)

Иногда необходимо проводить нейрофизиологические исследования во время реконструктивных оперативных вмешательств во избежание повреждения спинного мозга. Такие методы основаны на принципах, описанных выше, часто в сочетании с электроэнцефалографией (ЭЭГ), например, при определении средней величины. Выполняется стимуляция периферического нерва верхней или нижней конечности (обычно срединного или заднего большеберцового), но вместо регистрации в области нерва или мышечного сокращения запись ведется от кожи головы, над сенсорными зонами коры головного мозга в теменной области. Полученные от коры головного мозга потенциалы незначительны, и поэтому рассчитывается среднее сумми как минимум 100–200 импульсов для дифференциации от фоновой электрической активности коры. Для усреднения 200 или более ответов с частотой три ответа в секунду может потребоваться более двух минут. Хирург должен учитывать данные особенности. Также возможно измерение потенциалов, произведенных спинным мозгом на уровне С7, L1, а также в дисталь-

ной части плечевого сплетения в точке Эрба, возникающих в результате стимуляции периферических нервов.

Обычно важной характеристикой служит латентность ответа — время, необходимое на реакцию коры головного мозга в ответ на стимуляцию нерва (например, около 20 мс необходимо на реакцию коры в ответ на стимуляцию срединного нерва в области запястья). Случайное повреждение нервного ствола во время хирургического вмешательства на спинном мозге вызывает увеличение периода латентности или внезапное прекращение распространения вызванного потенциала.

Другие интраоперационные методики

Существуют различные методы, предназначенные для использования при конкретном вмешательстве. Они включают стимуляцию нерва или спинномозгового корешка в различных областях и ее регистрацию в области дистального отдела нерва или мышечного сокращения. Таким образом, можно диагностировать блок или замедление проводимости или сохранение непрерывности нерва.

Интраоперационная ЭМГ выполняется с помощью игольчатого электрода, вводимого в мышцу (например, четырехглавую при вмешательстве на корешке L4 или мышцу, отводящую большой палец стопы при операции на корешке S1) для оценки мышечного сокращения во время умышленной или произвольной стимуляции нерва.

Стимуляция и измерение потенциалов на двух разных уровнях спинного мозга обычно выполняется во время операции для выявления разрывов спинальных проводящих путей.

ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ

Термин «церебральный паралич» охватывает группу нарушений, возникших в связи с непрогрессирующим повреждением головного мозга на этапе раннего развития, и характеризующихся нарушениями движений и осанки. Заболеваемость составляет два случая на 2000 живорожденных с наибольшей степенью риска развития заболевания у недоношенных детей и при многоплодной беременности. Наиболее известными факторами риска являются материнская токсемия, недоношенность, перинатальная аноксия, ядерная желтуха, постнатальная инфекция или травма мозга; нередко причиной считают родовую травму, но это бесспорно случается нечасто. Эти факторы также могут вызывать патологические изменения в других областях развивающегося мозга, таким образом, многие дети с церебральным параличом имеют сопутствующие заболевания такие, как эпилепсия, нарушения восприятия, поведения, плохая обучаемость.



(а)



(б)



(в)

10.10 Церебральный паралич — ранняя диагностика. Через шесть месяцев после рождения два близнеца развиваются совершенно по-разному, один явно меньше и демонстрирует (а) меньшую способность держать головку и контролировать движения руками (б), удержание туловища в положении сидя (в).

Главным последствием заболевания является развитие нервно-мышечной дискоординации, дистонии, слабости и спастичности мышц. Несогласованное сокращение мышц лица затрудняют речь и акт глотания, частой проблемой может быть и слюнотечение. Ни один из вышеперечисленных синдромов не подразумевает под собой наличие сниженного интеллекта, хотя некорректные выводы встречаются и в наше время.

Классификация

Церебральный паралич принято классифицировать в зависимости от типа двигательных нарушений с выделением подтипов, связанных с топографическим распределением клинических признаков.

ТИПЫ ДВИГАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ

- **Спастичность** — наиболее распространенное нарушение подвижности мышц, связанное с патологией пирамидной системы в ЦНС. Характеризуется повышенным мышечным тонусом и гиперрефлексией. Сопротивление пассивным движениям может маскировать исходную слабость пораженных мышц.
- **Гипотония** — стадия, продолжающаяся несколько лет в раннем детстве, до того, как разовьется очевидная спастичность мышц.

- **Атетоз** проявляется как продолжительные непроизвольные извивающиеся движения, усугубляющиеся, когда ребенок напуган; вызваны повреждением экстрапирамидной системы в ЦНС. Для изолированного атетозидного церебрального паралича нехарактерны контрактуры суставов, мышечный тонус при этом не повышен.
- **Дистония** может возникать вместе с атетозом, характеризуется более генерализованным повреждением мышечного тонуса и патологическими позами, возникающими при активности.
- **Атаксия** проявляется в форме мышечной дискоординации во время произвольных движений и обычно связана с мозжечковыми нарушениями. В данной ситуации нарушается равновесие и формируется характерная «мозжечковая» походка.
- **Смешанный паралич** проявляется сочетанием мышечной спастичности и атетоза. Хирургическое вмешательство при наличии обоих типов двигательных нарушений может иметь непредсказуемый результат.

NB: При некоторых типах церебрального паралича «тонус» и «осанка» сильно варьируют в зависимости от времени наблюдения и ситуации. Решение о хирургическом вмешательстве не должно приниматься на основании одного единственного осмотра, в течение которого в связи со стрессом у ребенка проявлялись повышенный мышечный тонус и мышечные контрактуры.

ТОПОГРАФИЧЕСКОЕ РАСПРЕДЕЛЕНИЕ (см. рис. 10.12)

- *Гемиплегия* — наиболее характерное нарушение, проявляется в виде спастического паралича одной половины тела с более выраженным поражением верхней конечности, чем нижней. Большинство таких детей могут самостоятельно передвигаться и хорошо поддаются лечению.
- При *диплегии* имеет место двустороннее поражение, с более тяжелым вовлечением в патологический процесс нижних конечностей. Присутствуют те или иные признаки нарушения функции верхних конечностей, но они могут быть неочевидными. Степень поражения обеих частей тела может быть разной, поэтому возможны определения: *асимметричная* диплегия, а в редких случаях *билатеральная* гемиплегия. Многие случаи вторичны и возникают в результате недоношенности, и на МРТ головного мозга обнаруживается перивентрикулярная лейкомаляция. Интеллект, зачастую, в норме. При слабом поражении дети более мобильны, но не способные к передвижению пациенты с диплегией по характеру нарушений могут быть похожи на детей с тотальным поражением, описанным ниже.
- *Тотальное поражение* определяется при генерализованном и часто более тяжелом заболевании, поражающем все четыре конечности, туловище, шею и лицо с различной степенью вовлечения различных частей тела. У пациентов с данной формой заболевания обычно низкий IQ, склонность к эпилепсии, они не способны самостоятельно передвигаться, лечение малоэффективно.
- *Моноплегия* иногда поражает верхние конечности; тщательное обследование часто выявляет поражение других областей. Истинная моноплегия настолько редка, что следует обдумать и другой диагноз, например, неонатальная плечевая плексопатия.

Диагностика в младенчестве

Развитие характерной клинической картины может занять месяцы или даже годы. Токсемия, кровотечения, преждевременные роды, родовые травмы, ядерная желтуха в пренатальном периоде являются основанием для подозрений. При УЗИ у новорожденных может быть выявлено внутримозговое кровоизлияние, которое, в свою очередь, повышает вероятность формирования в дальнейшем вышеуказанных патологических изменений.

Ранними симптомами являются нарушения сосательного и глотательного рефлексов, слюнотечение изо рта. Мать может заметить, что движения ребенка затруднены или неестественны. В дальнейшем становится очевидным, что моторное развитие значительно отстает от нормы. Здоровый ребенок может в три месяца держать головку, к шести месяцам учится сидеть, осваивает ходьбу к одному году.

Диагностика в позднем детстве

В большинстве случаев ортопед принимает детей с уже поставленным диагнозом. Реже диагноз не установлен и, например, дети с легкой гемиплегией или легкой симметричной диплегией, обращаются для консультации по поводу нарушения походки или склонности к спотыканию и частым падениям. Информированность и знание норм моторного развития, особенностей вариантов походки позволяют клиницисту выявить детей, имеющих отклонения от нормы.

Vleck в 1987 году описал семь клинических проб для детей старше года; они дают представление о степени тяжести, позволяя прогнозировать способность к ходьбе. Такие примитивные рефлексы, как шейный рефлекс выпрямления, асимметричный и симметричный шейно-тонический рефлекс новорожденного, рефлекс Моро, разгибательный рефлекс на давление должны исчезать к возрасту одного года. Дети, у которых остается более двух примитивных рефлексов позднее одного года, не способные без поддержки сидеть к четырем годам, ходить без посторонней помощи к восьми годам, вряд ли смогут ходить самостоятельно.

В идеале ребенок должен наблюдаться группой специалистов по развитию речи, интеллекта, слуха и зрения.

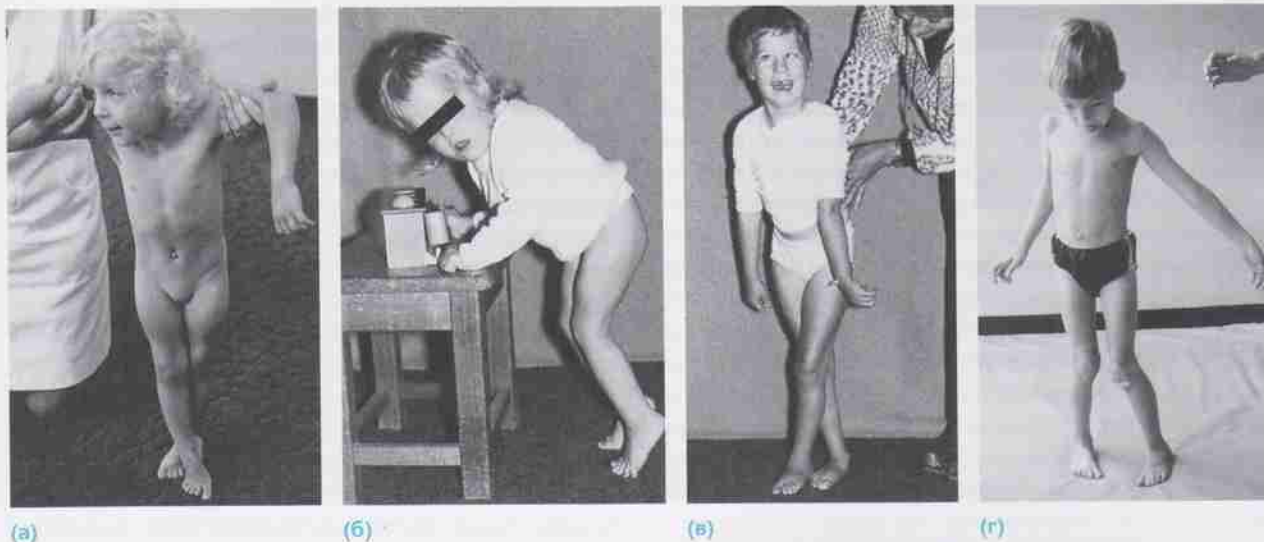
Так как церебральный паралич в сущности является нарушением осанки и движений, должно проводиться наблюдение за тем, как ребенок сидит, лежит, стоит, ходит. Состояние пациента может оцениваться в соответствии с общей классификацией (gross motor function classification system, GMFCS) двигательной функции, классифицирующей ребенка в зависимости от его возраста с точки зрения подвижности. При этом рассчитывается средний показатель функции, базирующийся на минимальных показателях способности выполнить клинические пробы (Palisano et al., 2008). Данная система достаточно надежна, позволяя различным специалистам соблюдать преемственность, и является полезным руководством в определении тактики лечения.

ПОЛОЖЕНИЕ СИДЯ

Для ребенка может быть затруднительным или невозможным сидеть без посторонней поддержки: дети с гипотоническим типом туловища могут ссутулиться в кифотическое положение или постоянно сваливаться на бок. При попытке принять положение сидя нижние конечности резко разгибаются, также может сформироваться явный сколиоз или перекос таза.

ВЕРТИКАЛЬНОЕ ПОЛОЖЕНИЕ

В типичном случае спастической диплегии нижние конечности принимают положение сгибания, приведения и внутренней ротации в тазобедренных су-



(а)

(б)

(в)

(г)

10.11 Церебральный паралич (а) Спазм аддукторов (ноги в положении ножниц); (б) сгибательная контрактура в коленных и тазобедренных суставах, эквинус голеностопных суставов; (в) характерная осанка и выражение лица; (г) атаксический тип паралича.

ставах, коленные суставы согнуты, также отмечается эквинусное положение стоп. При натяжении задней группы мышц бедра сглаживается поясничный лордоз, и ребенку с трудом удается сохранение вертикального положения без поддержки. Часто попытки скорректировать ту или иную деформацию приводят к усугублению состояния других сегментов, необходимо четко разграничить первичные и компенсаторные изменения.

У многих пациентов отмечается перекокс таза и сколиоз. Попросив ребенка «встать прямо», можно обеспечить некоторое понимание динамической природы осанки, мышечной силы и интеллектуальных способностей.

Реакции равновесия, как правило, нарушены и легкий толчок, который заставит здорового ребенка сделать шаг в соответствующем направлении для поддержания баланса, может попросту привести к падению ребенка с церебральным параличом.

ПОХОДКА

Если ребенок может ходить, то походка анализируется с учетом использования дополнительных средств опоры и ортопедических принадлежностей. Оценка походки проводится во время ходьбы ребенка как в специальной обуви, ортезах и с другими средствами, так и без вышеперечисленных и при этом регистрируются различия первого и второго вариантов походки (если они есть). Дистонические, атетоидные и атаксические движения могут стать более очевидными во время ходьбы. Должны быть использованы все возможности для дифференцировки «обычного» и «наиболее характерного» стереотипов походки. При гемиплегии наиболее характерная походка может проявиться опорой на всю стопу с упором на пятку.



(а)

(б)

(в)

10.12 Спастический паралич. Наиболее частые виды: (а) гемиплегический, (б) диплегический, (в) тотальное поражение.

Клинический анализ походки весьма сложен, но улучшается по мере накопления практического опыта. Каждая конечность должна оцениваться в статической и динамической фазах походки; в коронарной сагиттальной и фронтальной плоскостях. При спастической диплегии вертикальное положение, описанное выше, существенно влияет и на походку. Отсутствие свободной ротации в тазобедренном суставе приводит к тому, что туловище при каждом шаге должно передвигаться из стороны в сторону в фазу переноса ноги, а в сочетании с приводящей контрактурой это приводит к формированию к «ножницеподобных» движений (одна нога перекрещивается впереди другой). Это приводит к уменьшению ширины шага, что в сочетании со сгибательной контрактурой тазобедренного и коленного суставов, а также эквинусом стопы определяет четкую тенденцию к падению; ситуация корректируется путем использования дополнительных средств опоры таких, как, например, костыли.

Компьютерный анализ походки является идеальным дополнением клинического исследования. Кинематика (сегментарное движение конечностей и суставов), кинетика (фазы движений в суставах и распределение сил), ЭМГ (определение фазы активации мышц), подбарография (распределение давления на различные отделы стопы) и метаболический энергетический анализ («энергозатраты» при ходьбе) — все это является частью анализа походки. В дополнение используется видеорегистрация из различных точек, которая может просматриваться с любой скоростью в любом направлении. Интерпретация вышеперечисленных методов требует определенных навыков и опыта, а для применения полученной информации к конкретному пациенту также изрядной степени здравомыслия. Распознавание стереотипов походки важно как при клиническом, так и при компьютерном анализе.

Достаточно полный обзор типов патологической походки при церебральном параличе представлен Sutherland и Davids (1993).

НЕЙРОМЫШЕЧНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Исследование конечностей показывает типичные признаки повреждения верхних мотонейронов (спастический парез). Пассивные движения выявляют сопротивление, рефлексы повышены, рефлекс Бабинского положительный. Однако спастичность может маскировать выраженную слабость мышц. После исследования врач должен четко понимать, каковы сила и тонус мышц, а также амплитуда движений в каждом суставе.

У детей с церебральным параличом физикальные признаки могут варьировать изо дня в день и даже поминутно, в зависимости от эмоционального статуса пациента и температуры в комнате. Может понадобиться время для осмотра ребенка и определения имеющихся адекватных показателей мышечной силы, тонуса и степени деформации. Физиотерапевт чаще наблюдает пациентов в более спокойных условиях, чем в ортопедической клинике, что дает ему возможность сделать заключение, до какой степени репрезентативны последние данные обследования.

ОЦЕНКА ДЕФОРМАЦИИ

Важно оценить степень деформации в каждом суставе на настоящий момент и соотнести ее с длиной мышц и сухожилий. Деформации на одном уровне напрямую зависят от положения выше- и нижележащих суставов. Например, эквинус в голеностопном суставе при разогнутом колене часто исчезает при сгибании в коленном суставе; таким образом можно провести дифференциальную диагностику между напряженностью камбаловидной и икроножной мышц. При пробе Silfverskiold ребенок лежит на спине, выполняется сгибание в коленном суставе до прямого угла, при этом проводится тыльное сгибание голеностопного сустава — таким образом, выявляется напряженность камбаловидной

мышцы. Затем проводится полное разгибание в коленном суставе, и снова повторяется попытка тыльного сгибания в голеностопном суставе; в данном положении проверяется натяжение икроножной мышцы. Подобным образом натяжение подколенной мышцы ограничивает разгибание в коленном суставе в большей степени при сгибании в тазобедренном суставе, чем при полном разгибании; приведение в тазобедренном суставе происходит легче при его сгибании, чем при полном разгибании в связи с натяжением тонкой мышцы. При отсутствии отведения в тазобедренном суставе необходимо выполнить рентгенографию для исключения подвывиха в суставе.

На верхней конечности сгибатели пальцев могут быть сжаты при разогнутом лучезапястном суставе, но если кисть сохраняет способность к сгибанию, пальцы также могут разгибаться. При подобных фиксированных деформациях дети могут изобретать особые «приемы», позволяющие пользоваться кистью и пальцами.

У пациентов с тотальным поражением, на первый план выходят деформации позвоночника в виде сколиоза, а также сочетающийся с ним перекос таза, кифоз и лордоз.

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ

Чувствительность зачастую имеет отклонения от нормы, что создает проблемы с пространственной чувствительностью (а также восприятием) и является важным фактором, способствующим нарушению функций верхних конечностей.

МЫШЕЧНАЯ КОНТРАКТУРА

Какая-либо степень мышечной контрактуры неизбежна при всех формах церебрального паралича, при длительной спастичности ведущих к относительному укорочению мышц, что, в свою очередь, приводит к образованию фиксированных контрактур и изменений конгруэнтности суставов. До сих пор ведутся споры вокруг природы формирования контрактур: связано ли их появление с истинным укорочением мышцы или с ее неспособностью к росту в процессе формирования скелета. Очевидно, что все изменения происходят в период роста, после завершения формирования скелета изменения длины сухожилий и мышц прогрессируют значительно меньше.

КОСТНЫЕ ДЕФОРМАЦИИ

Рост кости зависит от тяги мышц, следовательно, у детей с нарушениями нормальной мышечной тяги возможно отклонение от нормального моделирования костей и формирование новых деформаций. Угол антеверсии шейки бедренной кости в норме сохраняется, а иногда и увеличивается в процессе роста больше, чем требовалось, и в результате это может проявляться, в том числе, существенной наружной торсией большеберцовой кости.

Костные деформации, в свою очередь, влекут за собой новые проблемы. Постоянное положение приведения бедренной кости ведет к формированию избыточного вальгуса шейки бедренной кости, дисплазии вертлужной впадины и подвывиху в тазобедренном суставе. Наличие сгибательной контрактуры в коленном суставе обуславливает высокое положение надколенника (*patella alta*), что вызывает боли в переднем отделе коленного сустава. Наружная ротация большеберцовой кости может служить причиной возникновения плосковальгусной стопы.

СТРУКТУРНЫЙ СКОЛИОЗ

Обратимые деформации — частое явление, однако многие из них, к сожалению, становятся структурными; особенно это характерно для пациентов с тотальным поражением.

Лечение

Не существует единого алгоритма лечения для всех пациентов с церебральным параличом; каждый пациент и члены его семьи представляют собой отдельную проблему. Цель данного раздела заключается в обсуждении некоторых базовых принципов, применимых ко всем пациентам, а затем рассмотрении специфических вопросов, относящихся к различным типам церебрального паралича.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ЦЕЛИ

Человеческая природа родителей включает желание и ожидание сделать самое лучшее для своего ребенка, и задача профессионалов в области медицины — поддержать их в этих желаниях. Однако важно, чтобы и специалист был уверен в том, что все ухаживающие за ребенком четко понимают разницу между обнадеживающим оптимизмом и прагматическим реализмом. Очень немногие пациенты с тотальным поражением смогут ходить. Прогноз относительно возможности самостоятельно передвигаться у пациентов со спастической диплегией может быть оценен на основании критериев Bleck (1975) и Beals (1966). Относительно ходьбы родителям разъясняют, что дети с церебральным параличом достигают пика физической функции в позднем детстве, и в дальнейшем, с увеличением роста и веса в пубертатном периоде, слабые мышцы не смогут поддерживать способность передвигаться самостоятельно.

Приоритетами для всех пациентов с церебральным параличом являются: 1) способность общаться с другими людьми; 2) способность справляться с повседневными задачами (включая личную гигиену); 3) независимость в передвижении, которая может означать использование моторизированных кресел-колясок или возможность ходить.

Для ребенка, который с раннего возраста определяется как «неходячий», реалистичными целями явля-

ются: 1) прямой позвоночник по отношению к тазу; 2) подвижные и безболезненные тазобедренные суставы со сгибанием до 90° (для комфортного пребывания в сидячем положении); возможное увеличение амплитуды движений в суставах для обеспечения удобных условий для сна и участия пациента в смене положения; 3) коленные суставы должны быть достаточно мобильными для сидения, перемещения и сна; 4) стопы, которые можно обувать и удобно устанавливать на подступники инвалидного кресла.

Наряду с качественной медицинской помощью необходимо обеспечить всех детей качественными ортезами, костылями, инвалидными колясками в зависимости от показаний. К сожалению, во многих слаборазвитых странах эти основные потребности выполняются по отношению далеко не ко всем пациентам.

ЛЕЧЕНИЕ ПОВЫШЕННОГО МЫШЕЧНОГО ТОНУСА

Лечение повышенного тонуса — это один из наиболее важных аспектов ухода за пациентом, который лежит в основе всех видов лечения.

Медикаментозная терапия. Наиболее эффективными препаратами являются антиконвульсанты при купировании судорожного синдрома, бензодиазепины короткого действия для купирования послеоперационного болевого синдрома и тригексифен для лечения дистонии.

Баклофен — антагонист гамма-аминомасляной кислоты (ГАМК) ингибирует рефлекторную активность. В таблетированной форме препарат плохо проникает через гематоэнцефалический барьер. При эффективном использовании уменьшает мышечный тонус и общую спастичность. Это может оказывать негативный эффект на контроль положения головы и туловища в сочетании с таким побочным эффектом, как сонливость — это означает, что применение ограничено. Интратекальное введение баклофена возможно при помощи восполняемой имплантированной подкожно помпы, при этом доза препарата титруется в соответствии с ответной реакцией пациента. Отдаленных результатов использования пока не опубликовано, но уже в данный момент можно сказать, что подобное применение наиболее эффективно при тяжелых спастических случаях или дистонии. Однако препарат эффективен не для всех и необходимо использовать пробные дозы и проводить оценку эффективности препарата у всех пациентов.

Дантролен обладает выраженным астеническим эффектом, при этом недостаточно снижает спастический компонент и в связи с этим редко используется для лечения церебрального паралича.

Альгетические препараты применяются для купирования болевого синдрома, вызванного опорно-двигательными нарушениями, а также запором и гастроэзофагеальным рефлюксом.

Ботулотоксин — сильнодействующий нейротоксин, вырабатываемый *Clostridium botulinum*, блокирует

высвобождение ацетилхолина в нейромышечных синапсах. Препарат вводится в «спастическую» мышцу в области или наиболее близко к конечной точке вхождения двигательного нерва в мышцу. Наиболее частыми точками введения являются, приводящие мышцы бедра, подколенные мышцы, икроножные и задние большеберцовые мышцы. Через несколько дней после введения препарата слабость или паралич мышц становится очевидным. Эффект продолжается около 10–12 недель до тех пор, пока не восстанавливаются терминальные отделы нейронов и возвращается мышечный тонус.

Ботулотоксин не должен использоваться в качестве монотерапии, а лишь как часть комплексного лечения тонуса мышц. Инъекции ботулотоксина сопровождаются интенсивной физиотерапией с дополнительной иммобилизацией конечностей шинами или ортезами. При соблюдении данных условий эффект, достигнутый после курса вышеуказанного лечения, может продолжаться более 10–12 недель, обеспечиваемых истинно нейромышечной блокадой.

Это объясняется именно тем, что токсин никогда не используется изолированно, поэтому сложно доказать истинную пользу, но считается что подобное локальное лечение эффективно при динамическом мышечном дисбалансе, влияющем на функцию и вызывающем деформацию или боль. Возможно, лечение более успешно у маленьких детей, у которых меньше вероятность фиксированных деформаций. Многоуровневые инъекции допустимы, однако суммарная доза препарата должна оставаться в безопасных пределах. Также ботулотоксин используется в купировании послеоперационного болевого синдрома и спазма, для оптимального эффекта первые инъекции выполняются за несколько дней до оперативного вмешательства.

Селективная дорзальная ризотомия. Пересечение селективных задних нервных корешков на уровне L1–S2 только недавно получило широкое распространение, возможно, в связи с уточнением показаний для выполнения вмешательства и усовершенствования техники операции. Церебральный паралич характеризуется недостаточным ингибирующим влиянием высших регуляторных центров на мышечный тонус. Данная техника направлена на снижение спастического компонента и мышечного дисбаланса путем селективного уменьшения афферентной импульсации от мышечных веретеновидных проприоцепторов и, таким образом, уменьшения возбудимости клеток передних рогов спинного мозга. Долгосрочные исследования не проводились, но получены хорошие результаты у детей 3–8 лет, которые отвечают следующим критериям: ходят, но имеют выраженную спастичность, рождены недоношенными, имеют хорошую интеллектуальную функцию и хорошую произвольную двигательную активность. Наличие фиксированных контрактур яв-

ляется относительным противопоказанием, так как может потребоваться дополнительная хирургическая коррекция.

Физиотерапия. Церебральный паралич влияет на двигательную функцию несколькими путями. Существует зависимость между примитивными или незрелыми рефлексами и потерей избирательных движений. При помощи физиотерапии мы пытаемся уменьшить или предотвратить проблемы, возникающие из-за патологического мышечного тонуса, дисбаланса мышц-антагонистов и механизмов нарушения равновесия тела. В связи с этим получили распространение различные структурные подходы или «школы». Ни один из методов не показал значительно большей эффективности, чем другие, но в общем, все из них имеют положительные моменты, хороши и могут успешно применяться в конкретных случаях. Помимо программных подходов существует мнение, что регулярные физические упражнения могут предотвратить или (что более реалистично) уменьшить степень мышечных и суставных контрактур.

Считается, что физиотерапия наиболее эффективна в раннем детстве, вплоть до 7–8 лет, но существует чрезвычайно мало убедительных рекомендаций, согласно которым можно было бы понять, какой режим физиотерапии должен быть назначен и как часто необходимо его выполнять в каждом конкретном случае. Тем не менее, послеоперационная физиотерапия необходима для достижения максимального эффекта оперативного лечения, а также купирования болевого синдрома, тугоподвижности и астении, обычно сопутствующих операции.

Выбор положения и шинирование. Необходимо позаботиться о том, чтобы ребенок сидел, стоял, спал и ел в корректном положении с правильной осанкой. Могут понадобиться дополнительные устройства для стульев, инвалидных колясок и кроваток для избежания неблагоприятных положений — таких, как, например, приведение в тазобедренном суставе.

Шины используются для предотвращения мышечных контрактур, поддержания положения суставов и амплитуды движений, а значит и функции. Они также играют важную роль для поддержания заданного положения после оперативного лечения. Шины могут быть коррекционными — их цель поддерживать пассивно скорректированную деформацию. Также шины могут быть «адоптивными», например, когда шина принимает форму стопы и предотвращает дальнейшее усугубление деформации. Плохо подобранные шины в лучшем случае не принесут положительного эффекта, а в худшем спровоцируют боль, спазм и усугубление деформации.

Массаж и этапное гипсование. Эти методы играют ограниченную роль в исправлении мышечных и су-

ставных контрактур, но при этом часто происходят рецидивы.

Оперативное лечение

Показаниями для оперативного лечения являются: 1) спастическая деформация, не поддающаяся консервативным методам лечения; 2) фиксированные деформации, ограничивающие функцию и 3) вторичные осложнения такие, как костные деформации, вывих бедра и нестабильность сустава.

Важно помнить, что при церебральном параличе все мышцы ослаблены и их удлинение усугубляет астению; коррекция анатомии оси конечности и, следовательно, мышц обеспечивает в дальнейшем их более полноценное функционирование. Коррекция костной деформации в этом отношении может быть более важной и эффективной, несмотря на то, что вмешательство будет значительно «агрессивнее».

Слабые мышцы могут быть усилены путем транспозиции сухожилий, однако пересаженная мышца тоже уже ослаблена и имеет ограниченные функциональные возможности; с другой стороны, при гипертонусе транспонируемой мышцы может произойти нежелательная гиперкоррекция. Сила тяжести играет важную роль при выборе метода транспозиции сухожилий.

Выбор времени выполнения оперативного вмешательства часто является решающим. Развитие ЦНС и формирование походки происходит к 7–8 годам, и многие ортопеды ратуют за хирургическое лечение не ранее вышеуказанного возраста, выполняя операции в один или два этапа. Мы стараемся избегать «малых и частых» операций, предпочитая «все или ничего», но, как всегда, некоторым пациентам необходим первый подход, а некоторым — второй. Раннее оперативное вмешательство может быть выполнено при угрозе вывиха бедра.

ОБЗОР НАРУШЕНИЙ

Верхние конечности

Деформации верхних конечностей наиболее типичны для детей со спастической гемиплегией и тотальным поражением и характеризуются сгибанием в локтевых суставах, пронацией предплечий, сжатыми в кулак пальцами, приведением большого пальца. При самых легких формах заболевания спастическое положение провоцируется только при выполнении высокоточных движений. Зачастую нарушена проприоцепция и это может препятствовать значительному улучшению функции при любом виде лечения. Оперативное лечение, как правило, откладывается до восьмилетнего возраста, и его целью является улучшение исходного положения конечности и функции кистевого хвата.

Сгибательная деформация локтевого сустава. Если локоть разгибается до прямого угла, то лечение не требуется. Но иногда при более выраженной сгибательной контрактуре выполняются операции по частичному удлинению сухожилий плечевой мышцы и бицепса с релизом места прикрепления плечевой мышцы.

Пронационная деформация предплечья формируется довольно часто и может приводить к подвывиху или вывиху головки лучевой кости. Релиза круглого пронатора достаточно для восстановления нормального положения, альтернативной методикой является транспозиция сухожилия на тыльную поверхность предплечья в надежде, что мышца сможет исполнять роль супинатора.

Сгибательная деформация кисти формируется в ulnarном направлении; может быть исправлена путем удлинения и релиза локтевого сгибателя запястья. При недостаточном разгибании кисти, мобилизованный сгибатель пересаживается в позицию одной из мышц-разгибателей. В осложненных случаях с косметической целью выполняется артродез с резекцией проксимального ряда костей запястья. *NB. Перед оперативным вмешательством необходимо определить, какой эффект оно окажет на подвижность пальцев.*

Сгибательная деформация пальцев. Длительно существующая спастика длинных сгибателей может привести к когтеобразной деформации кисти. Сухожилия сгибателей могут быть удлинены каждое по отдельности, грубая деформация корректируется за счет слайд-пластики мышц предплечья. В идеале, операции должны выполняться специалистом по хирургии кисти. *Если разгибание пальцев возможно при одновременном сгибании кисти, не следует расширять вмешательство до транспозиции сухожилий и артродеза.*

Приводящая деформация большого пальца кисти формируется в связи со спазмом сгибателей или аддукторов большого пальца (или их обоих), позже возникает контрактура длинного сгибателя большого пальца. В неосложненных случаях лечение заключается в шинировании большого пальца в положении отведения или оперативного релиза аддуктора большого пальца и первой тыльной межкостной мышцы. Фиксированную деформацию исправляют путем удлинения сгибателя большого пальца, релиза мышц тенара и транспозицией сухожилий для обеспечения отведения и разгибания. В данном случае операции также должны выполняться специалистом в области хирургии кисти.

Нижние конечности

Функциональные нарушения, вызванные спастикой нижних конечностей, зависят от типа поражения

(гемиплегия, диплегия, тотальное поражение); в конечном итоге они влияют на тактику хирургического лечения.

СПАСТИЧЕСКАЯ ГЕМИПЛЕГИЯ

Выделяют четыре подтипа гемиплегии, но наиболее частой проблемой является деформация стоп.

Стопа/голеностопный сустав. Из-за постоянной слабости передней большеберцовой мышцы развивается эквинотическая деформация стопы. Активное подошвенное сгибание необходимо для помощи в разгибании коленного сустава во время опорной фазы ходьбы, таким образом, в ходе лечения необходимо тщательно продумать удлинение комплекса икроножной/камбаловидной мышц. Результат в большинстве случаев достигается в большей степени за счет ретракции мышц, чем путем удлинения сухожилий.

При динамической варусной деформации проводится латерализация передней большеберцовой мышцы (выполняется транспозиция лишь порции мышцы во избежание гиперкоррекции) на наружный отдел стопы. У детей старшего возраста с фиксированной варусной деформацией целесообразно выполнять удлинение мышц в сочетании с остеотомией пяточной кости (или без нее).

Вальгусная стопа (пронационная деформация стопы) для коррекции может потребовать выполнения подтаранного артродеза.

Тазобедренный/коленный суставы. Как правило, хирургическое вмешательство не требуется, однако в случае необходимости его можно выполнить в соответствии с перечисленными ниже принципами у способных к ходьбе пациентов с диплегией.

Разница длины нижних конечностей. В связи отставанием в развитии пораженная конечность обычно короче вне зависимости от каких-либо суставных контрактур. В данной ситуации выполняется эпифизиодез контралатерального бедра и/или проксимального отдела большеберцовой кости. Это поможет в какой-то степени исправить походку пациента.

СПАСТИЧЕСКАЯ ДИПЛЕГИЯ

Большинство пациентов с церебральным параличом характеризуется наличием спастической диплегии, и лечение концентрируется на нижних конечностях. У детей младшего возраста оно заключается в физиотерапии и шинировании для предотвращения формирования фиксированных контрактур. Хирургическое вмешательство показано при наличии структурных дефектов (фиксированные контрактуры, подвывих в тазобедренном суставе) или для улучшения походки. В возрасте 3–4 лет можно оценить навыки хождения



10.13 Рентгенограмма мальчика со спастическим приведением в тазобедренных суставах, дисплазией вертлужной впадины, *coxa valga*, более выраженными слева.

и поддержания сидячей позы. Пристальное внимание уделяется взаимосвязям между различными постральными нарушениями, особенно такими, как поясничный лордоз и сгибание в тазобедренном суставе, эквинус стопы и сгибание в коленном суставе.

Большинство детей научатся ходить, но со значительной отсрочкой, ребенок, который к 6–7 годам не сумел освоить ходьбу, вряд ли когда-либо научится этим навыкам. Неходячие пациенты часто имеют ортопедические проблемы, схожие с тотальным поражением тела (см. ниже).

Для пациентов с диплегией, способных ходить, важную роль для построения дальнейшей тактики лечения играет анализ походки (в том числе компьютерный). Больные дети зачастую имеют относительно симметричную походку, но в отдельных случаях наблюдается выраженная асимметрия, при которой одна конечность сохраняет положение, характерное для гемиплегии, а в другой походка соответствует диплегическим нарушениям. Каждая конечность должна оцениваться отдельно.

Приводящая деформация в тазобедренном суставе. При ходьбе бедра максимально сближены, в некоторых случаях коленные суставы могут пересекать друг друга (походка косаря). Это может сочетаться со спастической внутренней ротацией. Релиз приводящих мышц показан при ограничении отведения менее 20° с каждой стороны. В случае, когда планируется удлинение сухожилий с медиальной стороны задней группы мышц бедра, оно должно выполняться в первую очередь, так как данное вмешательство может в некоторой степени восстановить отведение бедра.

Для большинства пациентов бывает достаточно открытой тенотомии длинной приводящей мышцы и пересечения тонкой мышцы. Только в случае, если пассивное отведение не восстанавливается (редко),

проводится релиз остальных аддукторов. Важно не повредить переднюю ветвь запирающего нерва.

Сгибательная деформация в тазобедренном суставе часто сочетается со сгибательной контрактурой коленного сустава (ребенок ходит в «вприсядку») или с гиперэкстензией поясничного отдела позвоночника. Оперативное вмешательство показано при деформации более 30° . Для самостоятельно передвигающегося ребенка важно не слишком ослабить сгибание в тазобедренном суставе, поэтому рекомендуется внутримышечное удлинение сухожилия поясничной мышцы на уровне таза (для неходячих пациентов допустим релиз поясничной мышцы на уровне малого вертела). Коррекция сопутствующей фиксированной сгибательной деформации коленного сустава может потребовать удлинения медиальной порции подколенных мышц.

Внутренняя ротационная деформация в тазобедренном суставе. Внутренняя ротация в тазобедренном суставе обычно сочетается со сгибанием и приведением. В данной ситуации эффективен релиз аддукторов и удлинение поясничной мышцы. Если через несколько лет наблюдается чрезмерная ротация, проводится деротационная остеотомия бедра (подвертельная или надмышцелковая); следует помнить о том, что выполнение подобного вмешательства может потребовать компенсаторной ротационной остеотомии большеберцовой кости.

Подвывих бедра. Подвывих в тазобедренном суставе возникает примерно у 30% детей с церебральным параличом. Персистирующая сгибательно-приводящая деформация приводит к антеверсии головки бедренной кости. При слабости аддукторов и невозможности полноценной нагрузки весом существует риск развития дисплазии вертлужной впадины и подвывиха в тазобедренном суставе. У неходячих пациентов может произойти полный вывих. *Коррекция сгибательных и приводящих деформаций до шестилетнего возраста может сыграть роль в предотвращении подвывиха.* Детям старшего возраста может потребоваться варизирующая деротационная остеотомия бедра, возможно, в сочетании с реконструкцией вертлужной впадины. Длительно существующий вывих у неходячих пациентов зачастую не подлежит реконструкции; в случае, выраженного дискомфорта проводится резекция проксимального отдела бедренной кости. Взрослому, самостоятельно передвигающемуся пациенту с диплегией, при наличии болезненных дегенеративных изменений в суставе, влияющих на функцию, может быть выполнено тотальное эндопротезирование тазобедренного сустава.

Сгибательная деформация коленного сустава является одной из наиболее распространенных, и обычно



(а)



(б)

10.14 Спастическая сгибательная деформация коленных суставов. (а) Спастическое сгибание связано с контрактурой мышц подколенной области. (б) Результат оперативного лечения (релиз сухожилий подколенных мышц).

вызвана натяжением мышц задней группы бедра, но часто усиливается сгибанием в тазобедренном суставе или слабостью подошвенного сгибания стопы. Спастическая сгибательная деформация может быть выявлена только в случае, когда нога согнута в тазобедренном суставе под углом 90° и мышцы задней группы бедра напряжены. Капсульная контрактура коленного сустава для данного заболевания не характерна. Анализ походки позволяет дифференцировать истинное и функциональное укорочение мышц задней группы бедра.

Частичное удлинение мышц подколенной области (чаще медиальных, чем с двух сторон) значительно улучшает биомеханику походки, но существует риск ослабления разгибания в тазобедренном суставе и усугубления сгибания, а также усиления поясничного лордоза. Это связано с тем, что в норме мышцы задней группы бедра участвуют в разгибании тазобедренного сустава. Частичное удлинение полуперепончатой мышцы может выполняться в сочетании с отсечением и транспозицией полусухожильной мышцы в область приводящего бугорка дистального отдела бедренной кости. Ma et al. (2006) сообщили о хороших результатах лечения пациентов со спастическими сгибательными деформациями более 15° с возможностью принимать вертикальное положение и ходить только при помощи вспомогательных средств.

Грубые сгибательные деформации (более 25 или 30°) исправляются путем разгибательной остеотомии дистального отдела бедренной кости либо смещением зоны роста кпереди.

Помните, что разгибание в коленном суставе при ходьбе происходит в том числе и с помощью подошвенного сгибания стопы, поэтому важно не ослабить трехглавую мышцу голени путем чрезмерного удлинения ахиллова сухожилия (см. ниже).

Спастическое разгибание в коленном суставе обычно корректируется путем тенотомии проксимального отдела прямой мышцы бедра.

Наружная ротация большеберцовой кости исправляется с помощью надлодыжечной остеотомии, но перед выполнением операции нужно убедиться в том, что данная деформация на самом деле не является компенсаторным ответом на деформации области голеностопного сустава и заднего отдела стопы (см. ниже).

Эквинусное положение стопы. Характерной для ребенка со спастической диплегией является шаг с переступанием с носка на пятку. Это, в свою очередь, провоцирует чрезмерное подошвенное сгибание в голеностопном суставе с одновременным разгибанием в коленном и проявляется в виде переразгибания в коленном суставе. У детей с ограниченным тыльным сгибанием икроножная мышца часто поражена в большей степени, нежели камбаловидная. Селективное частичное удлинение фасций и мышц набирает популярность, однако чрескожное удлинение ахиллова сухожилия все еще применяется. Относительное избыточное удлинение до сих пор является проблемой, особенно в сочетании с сопутствующей сгибательной деформацией коленного сустава.

При наличии *варусной деформации* стопы лечение такое же, как и при гемиплегии. Наиболее характерной

является эквиновальгусная деформация и деформация с выпуклой подошвой стопы (врожденная вертикальная таранная кость). Ее наличие затрудняет использование шин и нарушает сочетанное подошвенное сгибание стопы с разгибанием коленного сустава, что приводит к формированию сгибательной контрактуры коленного сустава. Важно понять, возможна ли коррекция деформации заднего отдела стопы. Коррекция может быть достигнута путем корригирующей остеотомии пяточной кости, в некоторых случаях необходимо выполнение подтаранного артродеза. Хирургическое вмешательство должно быть дополнено релизом натянутых сухожилий (таких, как ахиллово сухожилие) и при необходимости удлинением малоберцовых мышц и укреплением медиальных структур.

Наружная ротация большеберцовой кости корректируется с помощью надлодыжечной остеотомии, но важно учитывать, что подобная установка стопы может быть компенсацией в связи со слабостью мышц и тугоподвижностью суставов.

Одномоментное многоуровневое хирургическое вмешательство. Зачастую у пациента со спастической диплегией имеются проблемы на различных уровнях; наиболее оптимальным методом исправления походки и функции конечностей является одномоментное вмешательство на тазобедренном, коленном и голеностопном суставах.

Операции на костях и мягких тканях на обеих конечностях выполняются одномоментно или поэтапно в течение нескольких недель. Послеоперационная реабилитация сложная и требует продолжительного времени, но результаты могут быть весьма успешными.

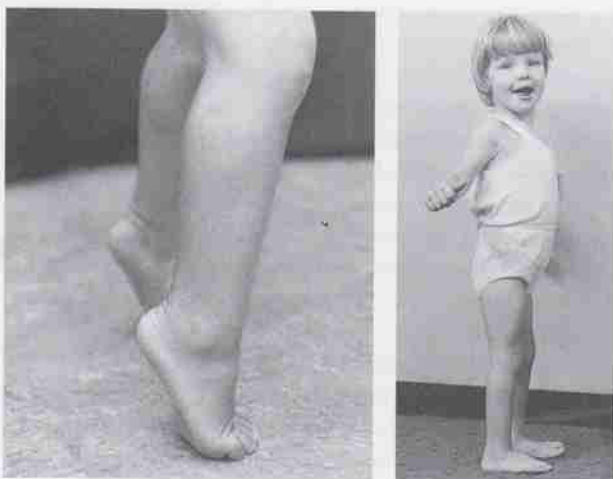
Хороший обзор методов лечения деформаций нижних конечностей у детей с церебральным параличом представлен Karol (2004).

Тотальное поражение тела

В патологический процесс вовлечены все части тела; общие функциональные способности сильно снижены, и задачи оперативного лечения существенно отличаются от тактики лечения пациентов с гемиплегией или пациентов с диплегией, способных ходить.

ТАЗОБЕДРЕННЫЙ СУСТАВ

Прогрессирующий подвывих в тазобедренном суставе с угрозой вывиха характерен для данной патологии. Приводящая и сгибательная контрактуры тазобедренного сустава, описанные выше, более тяжелые и у пациентов этой группы случаются чаще, подвергая тазобедренный сустав риску развития подвывиха с дисплазией вертлужной впадины. Тазобедренные суставы порой «открыты всем ветрам» (один сустав в положении приведения, сгибания и внутренней ротации, другой — в отведении, наружной ротации и разгибания).



(а) **10.15 Спастическое эквинусное положение** (а) Вертикальное положение маленькой девочки с двусторонней спастической эквинусной деформацией. (б) Результат удлинения ахиллова сухожилия и сбалансированное вертикальное положение.

При угрозе вывиха необходимо тщательное наблюдение, и, при необходимости, выполнение операции в объеме релиза аддукторов и поясничной мышцы по методике, описанной выше (тенотомия поясничной мышцы на уровне малого вертела). Диагноз «подвывих» ставится при недопокрытии головки бедренной кости более чем на 30%; в сочетании с мягкотканым релизом проводится деротационная варизирующая (и укорачивающая) остеотомия и пластика вертлужной впадины. При вывихе в тазобедренном суставе выполняется открытое вправление, релиз мягких тканей и корригирующая остеотомия. В качестве альтернативы может рассматриваться резекция проксимального отдела бедренной кости.

Для противоположного тазобедренного сустава может потребоваться аналогичное вмешательство, а в случае тотальной деформации коррекция контралатеральной деформации осуществляется за счет релиза абдукторов и разгибателей бедра в основном за счет большой ягодичной мышцы и подвздошно-большеберцового тракта.

Данный вид вмешательств является сложным и сопровождается высоким риском развития осложнений. Некоторые семьи, как и некоторые хирурги, придерживаются пассивной тактики лечения вывиха и подвывиха, если отсутствует болевой синдром и уход за ребенком существенно не усложняется. Иные считают, что вышеперечисленные патологические состояния любой ценой должны быть предотвращены; хотя последние сообщения из Скандинавии указывают на возможность «предотвращения» вывиха тазобедренного сустава, это утверждение верно только при строгом соблюдении режима лечения мышечного тонуса и операции, которые многие люди считают причинами необязательных страданий, причиняемых ребенку. Очевидно, что выбор оптимального алгоритма лечения в подобных случаях поднимает моральный вопрос, лучшее решение которого должно основываться на постоянном поддержании контакта между семьями пациентов и лечащим врачом на всех этапах лечения с разъяснениями по поводу целей любого вмешательства.

ПОЗВОНОЧНИК/ТАЗ

Сколиоз достаточно распространен (вероятность проявления более 50%) у этой группы пациентов. Характерной является С-образная деформация груднопоясничного изгиба, которая часто сочетается с перекосом таза, что приводит к формированию отводящей контрактуры в тазобедренном суставе с одной стороны и приводящей с угрозой вывиха — с другой. Конечно, приводящая контрактура может быть первичной, а деформация позвоночника и таза — вторичной. Хотя по существу вовлечение в патологический процесс мышц туловища вследствие церебрального паралича может быть основной причиной формирования деформаций.

Применяются различные виды консервативного лечения, и в некоторых случаях пациенты выбирают долгосрочное использование адаптированных инвалидных кресел.

При наличии соответствующих условий и возможности проведения хирургической экспертизы часто проводится оперативное лечение и стабилизация позвоночника. Показаниями для оперативного вмешательства являются прогрессирующая деформация более 40°, возраст пациента более 10 лет, неспособность сидеть без посторонней помощи и достаточная амплитуда движений в тазобедренных суставах для поддержания сидячего положения после оперативного лечения. Стабилизация после коррекции деформации достигается транспедикулярными имплантатами, фиксирующими позвоночник от грудного отдела до таза; осуществляются попытки восстановить поясничный лордоз, но при этом возможно хотя бы временное усиление натяжения задней группы мышц бедра, что делает затруднительным положение сидя.

Тщательная предоперационная оценка необходима для того, чтобы убедиться, что ребенок действительно готов и подходит к предстоящей длительной и сложной операции, которая, как известно, несет высокий риск развития таких осложнений, как неврологические нарушения, несостоятельность имплантата, замедленное заживление послеоперационной раны. Было показано, что оперативные вмешательства данного типа могут увеличить ожидаемую продолжительность жизни, но при этом значительно труднее подтвердить относительное улучшение качества жизни.

Качественный обзор по данному вопросу представлен McCarthy et al. (2006).

ОСТАЛЬНЫЕ СУСТАВЫ

Операции могут потребоваться и на других суставах; они проводятся в соответствии с перечисленными выше принципами для пациентов с гемипарезом и диплегией.

ПРИОБРЕТЕННЫЕ СПАСТИЧЕСКИЕ ПАРЕЗЫ У ВЗРОСЛЫХ

Повреждение головного мозга после инсульта или черепно-мозговой травмы может вызвать у взрослых персистирующий спастический парез, которому могут сопутствовать нарушения проприоцепции и стереогнозиса.

На ранней стадии восстановления для предотвращения формирования фиксированных деформаций применяется физиотерапия и шинирование; важно выполнение ежедневных пассивных движений во всех пораженных суставах. Использование ботулотоксина (как у детей с церебральным параличом) может быть полезным в трудно поддающихся лечению случаях.

Пассивно скорректированные деформации должны шинироваться в функционально выгодном

положении до тех пор, пока не восстановится контроль над мускулатурой; проприоцепция и координация движений восстанавливаются с помощью трудотерапии. Однако даже при комплексном качественном лечении вышеперечисленные меры могут оказаться неэффективными в профилактике формирования фиксированных деформаций. Поскольку максимальный результат восстановительного лечения обычно достигается к 9 месяцам после инсульта и более чем через год после черепно-мозговой травмы, то остаточные деформации и нестабильность суставов следует лечить оперативно. Для достижения долгосрочного результата пациент должен иметь сохранную когнитивную функцию, контроль положения тела в пространстве и хороший психологический стимул.

Основными деформациями нижних конечностей, требующими коррекции, являются эквинусная или эквиноварусная деформация стопы, сгибательная контрактура коленного и приводящая контрактура тазобедренного суставов. Для верхних конечностей (где шансы восстановить контроль движений менее вероятны) характерными остаточными деформациями являются приведение и внутренняя ротация в плечевых суставах (в сочетании с болевым синдромом) и сгибательные контрактуры в локтевых, кистевых и пястно-фаланговых суставах. Лечение аналогично коррекции спастических деформаций у детей и обобщено в таблице 10.2

АТАКСИЯ ФРИДРИХА

Это достаточно редкое заболевание (частота 1–2 на 50000 населения в Великобритании), наиболее известное среди наследственных атаксий. Состояние явля-

ется аутосомно-рецессивным, может быть диагностировано при генетическом тестировании; дефект обусловлен трисомией 9 хромосомы. В США один из 90 взрослых имеет подобную аномалию.

Заболевание проявляется в детстве (реже во взрослом возрасте) и характеризуется развитием у пациентов прогрессирующей атаксии конечностей и соответствующей походкой с усилением подошвенных рефлексов и, напротив, абсолютным отсутствием коленного и голеностопного рефлексов, а также нарушениями вибрационной и дискриминационной чувствительности. Дизартрия возникает через пять лет после начала заболевания.

Дегенеративные изменения обнаруживаются в спинномозжечковых, кортикоспинальных трактах, задних колоннах спинного мозга и отделах самого мозжечка. Исследование нервной проводимости выявляет замедление скорости нервно-мышечной передачи в срединном и большеберцовом нервах и отсутствие чувствительных потенциалов действия в икроножном и пальцевых нервах.

Некоторые пациенты ощущают болезненные мышечные спазмы, со временем усугубляющиеся. Наиболее распространенными ортопедическими жалобами являются прогрессирующая каво-варусная, как правило, ригидная деформация стоп (полая стопа), а также когтеобразная деформация пальцев стопы и сколиоз. В общем, чем раньше дебют заболевания, тем выше риск значительного прогрессирования деформаций. В наиболее тяжелых случаях функциональная и неврологическая декомпенсация может быть стремительной с развитием кардиомиопатии и летального исхода в молодом или среднем возрасте. В других, более легких случаях может оказаться целесообразной хирургическая коррекция деформаций позвоночника и нижних конечностей.

Таблица 10.2 Лечение основных деформаций конечностей

Локализация	Деформация	Иммобилизация	Хирургическое лечение
Стопа	Эквинус Эквиноварус	Шинирование в положении эверсии и тыльного сгибания	Удлинение ахиллова сухожилия Удлинение Ахиллова сухожилия с транспозицией порции передней большеберцовой мышцы к кубовидной кости
Коленный сустав	Сгибательная контрактура	Длинный тугор	Релиз сухожилий мышц подколенной области
Тазобедренный сустав	Приводящая контрактура	—	Неврэктомия запирающего нерва Релиз приводящих мышц
Плечевой сустав	Приводящая контрактура	—	Релиз подлопаточной мышцы
Локтевой сустав	Сгибательная контрактура	—	Релиз мышц — сгибателей
Лучезапястный сустав	Сгибательная контрактура	Шинирование запястья	Удлинение или релиз мышц-сгибателей При необходимости артродез или ампутация
Фаланги пальцев	Сгибательная контрактура	—	Удлинение или релиз мышц-сгибателей

ПОВРЕЖДЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Тремя основными проводящими путями спинного мозга являются: кортикоспинальные тракты (в передних колоннах), несущие мотонейроны, спиноталамические тракты, включающие в себя нейроны, обеспечивающие болевую, температурную и тактильную чувствительность и проводящие пути задних колонн, обеспечивающие глубокую чувствительность (положение суставов, вибрационная чувствительность) (см. рис 10.2).

Клиническая картина

Истинные повреждения спинного мозга проявляются в виде спастического пареза, что часто позволяет точно определить уровень нарушения чувствительности для локализации поражения. Однако экстрадуральные компрессионные повреждения порой затрагивают нервные корешки, и в итоге признаки поражения ВМН и НМН сочетаются.

Пациенты часто предъявляют жалобы на слабость и онемение с нарушением чувства равновесия, а в некоторых случаях на недержание тазовых органов, а также импотенцию у мужчин. Симптомы могут быть различной степени тяжести, и скорость проявления симптоматики тоже варьирует, в основном в зависимости от этиологического фактора.

Выделяют несколько «классических» синдромов.

Компрессия шейного отдела. У пациентов присутствуют симптомы повреждения ВМН нижних конечностей (тугоподвижность, нарушение походки) и НМН верхних конечностей (жалобы на онемение и неуклюжесть). Болевой синдром беспокоит лишь некоторых пациентов. Пузырные симптомы достаточно редки, а недержание более характерно, нежели запор.

Синдром центрального отдела спинного мозга может возникнуть в результате переразгибания у пациентов средних лет с длительно существующим шейным спондилезом или может развиваться в сирингомиелию. В подобных случаях имеет место несоразмерно большая слабость ВМН верхних конечностей по сравнению с нижними, сочетающаяся с дисфункцией мочевого пузыря и разнообразными сенсорными нарушениями ниже уровня повреждения.

Компрессия грудного отдела спинного мозга характеризуется параличом ВМН, влияющих на нижние конечности в сочетании с варьирующей утратой чувствительности в зависимости от степени вовлечения в патологический процесс задних колонн или спиноталамических трактов.

Компрессия поясничного отдела спинного мозга. Спинной мозг заканчивается на уровне L1, таким образом, могут быть повреждены мозговой конус и/или «конский хвост», давая сочетание симптомов повреждения ВМН и НМН.

Типичный синдром «конского хвоста» заключается в слабости, нарушении чувствительности, отсутствии рефлексов нижних конечностей и задержке мочи (возможно, с переполнением, маскируя недержание).

Синдром Броун-Секара. Истинная форма этого синдрома очень редка, но более стертые формы достаточно распространены служа напоминанием клиницисту, что тщательное исследование неврологических симптомов и характерных признаков является важным аспектом в определении этиологии заболевания и локализации патологических изменений. Истинное повреждение проявляется в виде неполного полусферического повреждения спинного мозга: ниже уровня поражения наблюдается ипсилатеральная слабость ВМН и дисфункция задних колонн спинного мозга с контралатеральной потерей кожной чувствительности; на уровне повреждения определяется ипсилатеральная потеря чувствительности.

Спинальный шок. Острые повреждения спинного мозга на любом уровне могут проявляться в виде вялого паралича, постепенно разрешающегося с течением времени, обычно с появлением более типичных симптомов повреждения ВМН, сочетающихся с травмой спинного мозга.



10.16 Синдром Броун-Секара.

Диагностика и лечение

Наиболее частые причины дисфункции спинного мозга представлены в табл. 10.3. Травматические и компрессионные повреждения чаще диагностируются хирургами-ортопедами. На рентгенограмме можно увидеть признаки структурных изменений позвоночного столба; компрессия спинного мозга определяется при помощи миелографии, как отдельно, так и в сочетании с КТ. При внутренних повреждениях необходимы исследования анализов крови, ликвора, а также выполнение МРТ.

При остром компрессионном повреждении для предотвращения необратимых изменений требуется неотложная диагностика и лечение. Дисфункция мочевого пузыря — угрожающий симптом: в то время как сенсорные и моторные функции могут восстановиться после декомпрессии, потеря контроля функции мочевого пузыря в течение более, чем 24 часов обычно необратима.

Спинальный мозг описан в главе 25, однако ниже приведены несколько важных моментов, заслуживающих внимания:

- Любому повреждению позвоночника может сопутствовать травма спинного мозга, в связи с этим необходимо соблюдать большую осторожность при транспортировке и осмотре пациента

Таблица 10.3. Причины дисфункции спинного мозга

Глубокое повреждение: Переломы позвонков Смещение отломков при переломе
Инфекция: Эпидуральный абсцесс Полиомиелит
Пролапс межпозвоночных дисков: Секвестрация диска Пролапс диска при спинальном стенозе
Стеноз позвоночного канала Врожденный стеноз Приобретенный стеноз
Опухоли спинного мозга: Нейрофиброма Менингиома
Внутренние повреждения спинного мозга: Табес Сирингомиелия Другие дегенеративные нарушения
Другие причины: <i>Spina bifida</i> Сосудистые повреждения Множественные повреждения Рассеянный склероз Геморрагические расстройства

- В раннем периоде «спинального шока» наблюдается картина вялого паралича с наличием или отсутствием приапизма.
- Обычная рентгенография редко может отобразить полную картину смещения костных отломков, более показательными могут быть результаты КТ и МРТ.
- При нестабильных повреждениях требуется оперативная декомпрессия и/или стабилизация; стабильные переломы могут лечиться консервативно.
- Многие центры практикуют использование кортикостероидов для уменьшения степени выраженности постоянных неврологических нарушений, но побочные эффекты в виде желудочно-кишечных кровотечений и асептических некрозов могут быть серьезными.

Эпидуральный абсцесс — неотложное состояние, требующее хирургического вмешательства. У пациента быстро развивается мышечный спазм, острая боль с лихорадкой, лейкоцитозом и увеличением СОЭ. На рентгенограммах видны признаки эрозии костной ткани, сужение межпозвоночных дисков. Неотложное лечение заключается в выполнении декомпрессии и массивной антибактериальной терапии.

Острый пролапс диска обычно вызывает односторонние симптомы и признаки. Однако полный пролапс диска проявляется в виде синдрома «конского хвоста» с задержкой мочи и переполнением мочевого пузыря; при МРТ выявляется обструкция спинномозгового канала.

Показана неотложная оперативная дискэктомия.

Хроническая дискогенная болезнь часто ассоциируется с сужением межпозвоночных отверстий и сдавлением нервных корешков (радикулопатия) и иногда гипертрофией костной ткани и давлением на спинной мозг (миелопатия). Диагноз обычно очевиден при рентгенографии и МРТ.

Может понадобиться оперативная декомпрессия.

Спинальный стеноз вызывает типичные симптомы, вызываемые отчасти прямым давлением на спинной мозг и отчасти нарушением проходимости сосудов и ишемической нейропатией, возникающих при переразгибании в поясничном отделе позвоночника. Пациент жалуется на усталость, слабость, а иногда на ноющие боли и парестезии в нижних конечностях после нескольких минут ходьбы или нахождения в вертикальном положении. Симптомы ослабевают при наклоне туловища вперед, положении сидя или на корточках благодаря сгибанию в поясничном отделе.

Врожденное сужение спинномозгового канала — редкое явление, за исключением таких нарушений развития, как ахондроплазия, но даже при умеренном сужении просвет канала может в дальнейшем уменьшиться в связи с образованием остеофитов, сдавливающих таким образом спинной мозг и его корешки.

Лечение заключается в декомпрессии нервных структур.

Заболевания позвоночника, такие как туберкулез и метастатическое поражение, могут вызвать компрессию спинного мозга и парапарез. Диагноз очевиден после выполнения рентгенологического исследования, но для подтверждения может потребоваться тонкоигольная биопсия.

Хирургическое вмешательство заключается в передней декомпрессии и, при необходимости, внутренней стабилизации. При метастатическом поражении, если прогноз неблагоприятный, целесообразным может быть назначение лучевой терапии и кортикостероидов, а также наркотических анальгетиков для купирования болевого синдрома.

Опухоли спинного мозга сравнительно редко вызывают прогрессирующий парапарез. На рентгенограммах определяется эрозия костной ткани, расширение спинномозгового канала или уплощение ножек позвонков. Расширение межпозвонкового отверстия — типичный признак нейрофиброматоза. Лечение заключается в оперативном удалении опухоли.

Внутренние повреждения характеризуются формированием медленно прогрессирующих неврологических симптомов. Два состояния, относящихся к данной группе заболеваний могут вызывать ортопедические нарушения, связанные с нейропатической деструкцией суставов — табес и сирингомиелия.

Сухотка спинного мозга — это позднее проявление дегенеративных изменений задних колонн спинного мозга, вызванных сифилисом (от позднелатинского *tabes* — истощение). Патогномичным симптомом могут быть «стреляющие» боли в нижних конечностях. Позднее появляются другие неврологические симптомы: сенсорная атаксия, вызывающая штампующую походку; потеря чувства положения в пространстве и иногда болевой чувствительности; трофические повреждения нижних конечностей; прогрессирующая нестабильность суставов и их болезненная деструкция (суставы Шарко). Для поражения спинного мозга лечения не существует.

Сирингомиелия. При сирингомиелии формируется вытянутая полость (*syrinx* — трубка), заполненная глиальными клетками, в основном в шейном отделе спинного мозга. Причина заболевания обычно неизвестна, но может быть связана у взрослых с опухолевым поражением, травмами спинного мозга, а у детей с врожденными аномалиями, гидроцефалией и грыжами миндалин мозжечка.

Симптомы и признаки наиболее характерны при обследовании верхних конечностей. Увеличивающаяся полость сдавливает клетки передних рогов спинного мозга, приводя к слабости и несостоятельности мышц рук. Также деструкция перекрещивающихся спиноталамических волокон в центре спинного мозга приводит к характерной диссоциированной потере чувствительности в верхних конечностях: ухудшение ответа на боль и температуру, но сохранение тактильной чувствительности. Могут наблюдаться

трофические повреждения пальцев и нейропатическая артропатия (суставы Шарко) верхних конечностей. На КТ выявляется расширение спинного мозга, а МРТ может обнаружить наличие полости.

Прогрессирование заболевания может быть замедлено путем декомпрессии большого затылочного отверстия.

SPINA BIFIDA

Spina bifida — врожденное заболевание, характеризующееся несращением задних дужек позвонков на одном или нескольких уровнях, дефектом нервной трубки (или спинальным дизрафизмом) и формирующееся в первый месяц внутриутробного развития. Типичная локализация — поясничный и пояснично-крестцовый отделы позвоночника. В наиболее тяжелых случаях возникают множественные неврологические нарушения нижних конечностей в сочетании с недержанием.

Формы заболевания

Скрытая форма (*spina bifida occulta*). При самых легких формах дизрафизма определяется лишь срединный ламинарный дефект, поэтому определение «скрытая». Большинство случаев диагностируется случайно при выполнении рентгенографии (обычно на уровне L5). Однако в некоторых случаях, особенно при поражении нескольких позвонков, на коже над пораженным участком появляются индикаторы, например, углубление, ямка или пучок волос. Изредка диагностируются сопутствующие аномалии спинного мозга: изменения в мозговом конусе ниже уровня L1, расщепление спинного мозга (диастемомиелия) и наличие кист или липом в конском хвосте.

Кистозный спинальный дизрафизм (*spina bifida cystica*). При более открытых формах дизрафизма местами наблюдается отсутствие пластинок позвонков, через дефекты которых пролабирует содержимое позвоночного канала. Выделяют нескольких форм этого заболевания.

Наименее опасной формой является *менингоцеле*, насчитывающая около 5% от всех случаев заболевания. Твердая мозговая оболочка открывается кзади, но другие оболочки остаются интактными и заполненный ликвором «мешочек» выпячивается под кожу. Спинной мозг и его корешки остаются внутри канала и неврологические нарушения, как правило, отсутствуют.

Наиболее частая и серьезная форма — *миеломенингоцеле*, формирующаяся чаще всего в нижнегрудном и пояснично-крестцовом отделах позвоночника. Часть спинного мозга и корешки выпячиваются через спинномозговую мешочек. В некоторых случаях

при полноценном формировании нервной трубки мешочек покрыт мембраной и/или кожей — «*закрытое*» менингоцеле. В других спинной мозг находится на примитивной стадии, и раскрытая нервная пластинка формирует крышу мешочка под названием «*открытое*» менингоцеле, всегда ассоциирующееся с неврологическим дефицитом дистальнее уровня повреждения. В случае, когда нервная ткань контактирует с воздухом, существует опасность присоединения инфекции, приводящая к более тяжелой аномалии или смерти.

Гидроцефалия. Изменения в дистальном отделе спинного мозга могут провоцировать выпячивание мозжечка и ствола мозга через большое затылочное отверстие, тем самым приводя к обструкции циркуляции ликвора и гидроцефалии. Желудочки головного мозга расширяются, череп за счет расхождения швов увеличивается. Постоянно повышенное внутричерепное давление может вызвать атрофию головного мозга и нарушение интеллектуального развития.

Заблеваемость и диагностика

Изолированные ламинарные дефекты встречаются в 5% случаев при рентгенологическом исследовании поясничного отдела, кистозный спинальный дизрафизм — более редкая форма (2–3 случая на 10000 новорожденных). Однако в случае возникновения заболевания у одного ребенка, риск развития аналогичных патологических изменений у его братьев и сестер гораздо выше.

Дефекты нервной трубки связаны с высоким уровнем альфа-фетопротеина (АФП) в амниотической жидкости и плазме. Данная особенность может быть использована для антенатальной скрининговой диагностики на сроке 15–18 недель беременности. На этом сроке проводится рутинный анализ материнской крови; при необходимости может быть выполнен и амниоцентез. УЗИ с высоким разрешением на средних сроках беременности позволяет в 95% случаев выявить *spina bifida*; во многих странах в данной ситуации предлагается прервать беременность. Если принимается решение о дальнейшем продолжении

беременности, необходимо убедиться, что имеется соответствующее оснащение для обеспечения родов и неонатального периода с целью минимизации риска развития последующих неврологических нарушений.

Рекомендуется ежедневный прием 400 мкг фолиевой кислоты до зачатия и на протяжении первых 12 недель беременности, что снижает риск развития дефектов нервной трубки у плода.

Клиническая картина

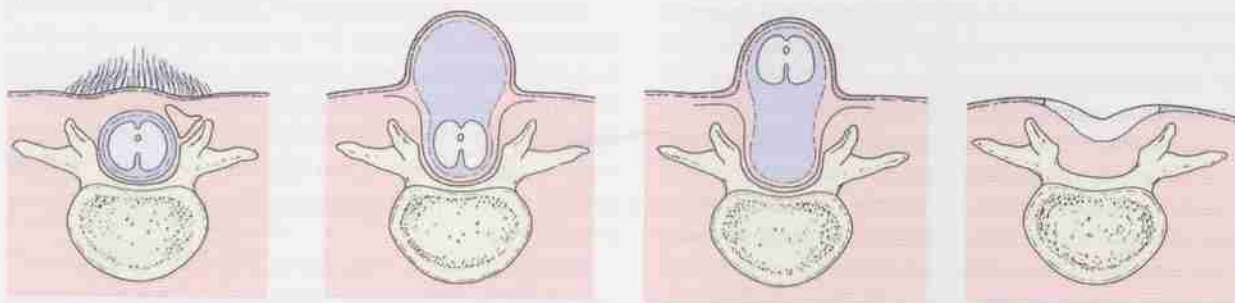
РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА

Значительные дефекты нервной трубки обнаруживаются на снимках в антенатальном периоде или непосредственно сразу после рождения.

Скрытое незаращение дужки позвонка зачастую диагностируется у нормальных людей и может быть проигнорировано. Однако наличие в области срединной линии ямки, пучка волос или пигментного невуса говорит о потенциальном наличии более серьезных патологических изменений. У детей возможна легкая неврологическая симптоматика: энурез, учащенное мочеиспускание или прерывистое недержание; неврологическое обследование позволяет выявить слабость или потерю чувствительности в нижних конечностях. На рентгенограммах может быть виден ламинарный дефект и другие сопутствующие аномалии позвоночника; средняя линия позвоночника предполагает наличие бифуркации спинного мозга (диастематомии). Внутренние аномалии позвоночника лучше всего видны на МРТ.

Spina bifida cystica обычно становится очевидной после рождения в виде мешочкообразного образования, возвышающегося в области поясничного отдела позвоночника и покрытого мембраной или мембраной и кожей. При открытом миеломенингоцеле невральные элементы формируют крышу мешочка, плавно переходящего на кожу синюшного цвета у его основания. Менингоцеле покрыто кожей нормального вида.

Гидроцефалия может сформироваться к моменту рождения ребенка; при сообщающейся гидроцефа-



(а) (б) (в) (г)
10.17 Дизрафизм (а) Скрытая форма. (б) Менингоцеле. (в) Миеломенингоцеле. (г) Открытое миеломенингоцеле.

лии внутричерепное давление может быть нормальным до момента хирургического закрытия повреждения — источника ликвореи.

Поза ребенка может указывать на наличие некоторых типов паралича или даже неврологического уровня поражения. Наличие деформаций нижних конечностей, таких как эквиноварусная или пяточно-вальгусная деформация стопы, рекурвация в коленном, вывих в тазобедренном суставах встречаются часто и, вероятно, являются следствием комбинации мышечного дисбаланса, недостаточности движений и патологического положения конечностей плода в матке или сопутствующих аномалий, не связанных с параличом.

Выполнение миографии у новорожденного, несмотря на сложность, возможно и ее необходимо провести таким образом, чтобы выявить ухудшение неврологического статуса как можно скорее. Примерно у трети детей с миеломенингоцеле диагностируется полный паралич НМН, потеря чувствительности и несостоятельность сфинктеров ниже уровня повреждения. У второй трети определяется тотальное поражение на одном уровне, однако дистальный сегмент сохранен, что создает смешанную неврологическую картину с интактными сегментарными рефлексам и одновременным спазмом мышечных групп. У оставшейся трети пациентов поражение спинного мозга неполное и сохранены некоторая чувствительность и движения.

Рентгенограммы и КТ позволяют определить протяженность повреждения скелета и другие аномалии развития позвоночника. МРТ может быть полезной при определении неврологических дефектов.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА

Малые формы *spina bifida* могут проявиться в любом возрасте. Физикальные признаки, перечисленные выше, могут быть выявлены ранее в младшем возрасте, а затем у более взрослого ребенка (или подростка) проявятся в виде когтеобразной деформации пальцев стопы, изменения стереотипа походки, недержания

или нарушения чувствительности. Подобная отсроченная клиническая картина характерна для так называемого *связанного спинального синдрома*. Такое состояние может быть вторичным вследствие раннего хирургического реконструктивного вмешательства при обширных дефектах таких, как диастемомиелия, и в случаях, когда с ростом ребенка повреждение спинного мозга и/или его корешков прогрессирует. МРТ с контрастированием гадолинием является методом выбора в диагностике спинального дизрафизма; при лечении методом выбора до возникновения последующих неврологических повреждений является нейрохирургический релиз.

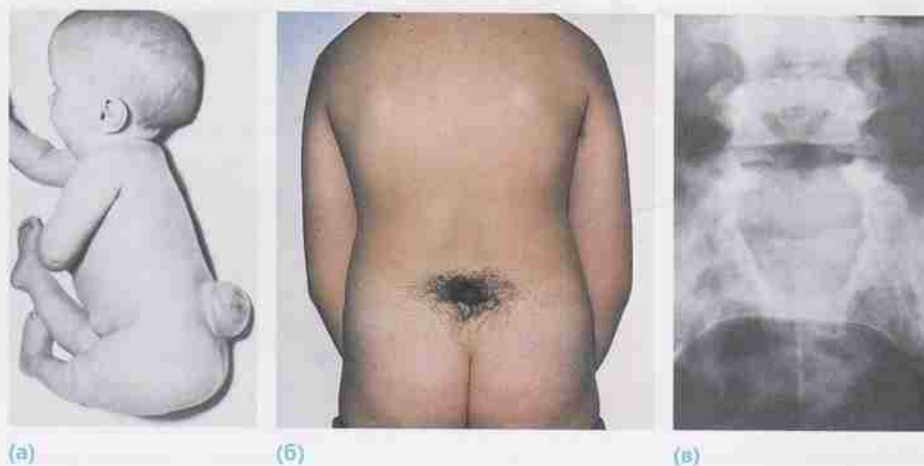
Дети старшего возраста с неврологическими нарушениями подвержены переломам от незначительных травм. Эти повреждения не всегда явные, но подозрения усиливаются при наличии отечности, гиперемии и повышенной температуры в конечности.

Лечение

В последние годы проводятся попытки внутриутробных операций: закрытие дефекта возможно, однако подтверждающих регресс неврологической симптоматики данных еще не было получено.

Сразу после рождения необходимо укрыть дефект асептической повязкой для профилактики инфицирования этих уязвимых тканей. Формально операция по закрытию дефекта должна быть предпринята в течение 48 часов во избежание высыхания, изъязвления и инфицирования. Вся нервная ткань должна быть сохранена и укрыта твердой мозговой оболочкой, затем мобилизуются кожные лоскуты для полноценного укрытия дефекта. Однако некоторые центры избегают неотложного хирургического вмешательства при высоком уровне неврологического повреждения (выше L1) при очень выраженных деформациях позвоночника и гидроцефалии.

Спустя несколько недель после заживления раны в области дефекта оценивается степень гидроцефалии. Почти у всех детей выявляется мальформация



10.18 Spina bifida. (a) Ребенок с миеломенингоцеле. (б) Пучок волос в области пояснично-крестцового сочленения. На рентгенограмме в данном случае определяется крестцовый дефект (в).

УРОВЕНЬ		РАННЕЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО	
Тазобедренный сустав	Коленный сустав	Возраст	Процедура
Сгибание		1 день	Закрытие дефекта кожи
Приведение		1 неделя	Вентрикуло-кавальный шунт
Приведение		1 месяц	Вытяжение и фиксация
Сгибание		6 месяцев–3 года	Ортопедические операции
		По необходимости	Операции на мочеполовых органах

10.19 Spina bifida. Схема проводящих путей, отвечающих за движения в коленных и тазобедренных суставах. Таблица — простое руководство по оптимальному времени оказания хирургического вмешательства.

Арнольда–Киари со смещением структур задней черепной ямки в область большого затылочного отверстия. Таким образом, 90% детей в той или иной степени понадобится активное лечение существующей или потенциальной гидроцефалии, заключающееся в формировании вентрикуло-перитонеального шунта (ВП шунта) для снижения риска дальнейшего повреждения ЦНС. Хроническое повышение внутричерепного давления приводит в дальнейшем к трудностям в обучении и другим проблемам. Поэтому при неожиданном изменении неврологического статуса должны быть исключены проблемы, связанные с шунтом (инфицирование, закупорка).

Вентрикуло-перитонеальный дренаж может поддерживаться в течение 5–6 лет (при необходимости по мере роста ребенка проводится замена клапана), за это время тенденция к формированию гидроцефалии, как правило, прекращается.

Лечение деформаций в неонатальном периоде варьирует в зависимости от клинической картины, но чаще всего основу раннего лечения составляют физиотерапия и/или шинирование. Следует помнить, что кожа теряет свою чувствительность, и необходим тщательный уход за областями повышенного давления на кожу.

При более тяжелых формах спинального дизрафизма требуется комплексный подход к лечению, начиная с младенчества и до наступления взрослого возраста. Не менее важным, чем ортопедическое пособие, является восстановление урологической функции и произвольного контроля мочевого пузыря и дефекации. Подавляющее большинство пациентов имеет урологические проблемы, требующие использования мочевых катетеров или отведения мочи. Инъекции ботулотоксина могут увеличить объем мочевого пузыря и улучшить удержание мочи.

Также должны учитываться психосоциальные аспекты заболевания; они могут стоять на первом месте у ребенка и членов семьи и нуждаться во внимании.

ОРТОПЕДИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ

Хирург-ортопед должен определить важные цели лечения, основываясь на следующих фактах:

- За исключением очень слабых форм поражения, поздний функциональный результат непредсказуем до тех пор, пока не проведена оценка интеллектуальных способностей и нейромышечной функции пациента в возрасте 3–4 лет.
- Большинство пациентов с миеломенингоцеле никогда не будут функционально независимы.
- Поддержание и развитие интеллектуальных навыков, а также функционирование верхних конечностей значительно чаще обеспечивают независимое существование в повседневной жизни, чем способность ходить, а для многих пациентов полноценная способность сидеть важнее возможности неуклюжего подъема.
- Лучшим прогностическим критерием функции и потенциальной способности ходить является уровень моторного паралича. У детей с поражениями ниже уровня L4 сохраняется иннервация четырехглавых мышц и активное разгибание в коленных суставах, соответственно их следует побуждать к ходьбе. Дети с высокими поражениями могут начать ходить при помощи ортопедических приспособлений, но со временем они, скорее всего, выберут для передвижения инвалидное кресло.
- Иммобилизация и мышечный дисбаланс ведут к формированию деформаций суставов и повышают риск патологических переломов. Физиотерапевты, проводящие коррекцию или проводящие профилактику деформаций, должны помнить о существовании риска патологических переломов, а ортезисты должны принимать во внимание необходимость в облегченных ортезах и максимально снижать риск развития пролежней при использовании шин.

- У некоторых детей со спинальным дизрафизмом существует аллергия на латекс, поэтому должен учитываться аллергический анамнез. Все лечение, включая хирургические вмешательства, должно проводиться без использования латекса. Если в анамнезе есть данные об аллергии на латекс, назначаются антигистаминные препараты и/или кортикостероиды.

ОБЗОР ЛОКАЛЬНЫХ ДЕФОРМАЦИЙ

Позвоночник

Деформации позвоночника (сколиоз и/или кифоз) характерны для детей с миеломенингоцеле вследствие сочетания слабости и дисбаланса скелетных мышц, сопутствующих врожденных деформаций позвоночника (около 20% случаев) и синдрома приапного спинного мозга.

Дистальная спаянность спинного мозга и других нервных структур почти неизбежны после коррекции миеломенингоцеле; это достаточно безопасно, но может вызывать боль, прогрессирование неврологических дисфункций во время активного роста ребенка, а в некоторых случаях дает толчок к формированию сколиоза. Диагноз может быть подтвержден при помощи КТ и МРТ. Показаниями для оперативного релиза спаянности спинного мозга являются: нарастание болевого синдрома и неврологической дисфункции либо прогрессирующая деформация позвоночника.

Кифоз может привести к перерастяжению, разрыву или хроническому изъязвлению кожи сзади над областью деформации, а также сдавлению спереди органов грудной и брюшной полостей. Лечение сложное и может потребовать частичной резекции позвонка и артродеза. Однако спинной мозг на уровне поражения зачастую не функционирует и, следовательно, риск последующего возникновения инсульта, влияющего на результат лечения, минимален.

Паралитический сколиоз представляет собой протяженный, как правило, прогрессирующий С-образный



10.20 Спинальный дизрафизм. Мышечный дисбаланс может привести к двустороннему вывиху в тазобедренных суставах.

изгиб позвоночного столба, практически делающий невозможным сидячее положение. Для пребывания в кресле-коляске необходимы специальные вставки, поддерживающие равновесие в положении сидя и помогающие уменьшить степень деформации. Часто показано хирургическое вмешательство через передний и задний доступы, а также может потребоваться артродез костей таза, хотя это может привести к ухудшению ходьбы у пациентов, способных к самостоятельному передвижению, по крайней мере, временно. Данная операция всегда сложная и несет высокий риск инфекционных осложнений и несостоятельности имплантата.

Тазобедренный сустав

У пациентов со спинальным дизрафизмом имеется широкий спектр проблем с тазобедренными суставами, тактика лечения которых до сих пор обсуждается. Наш подход заключается в сохранении движений в тазобедренных суставах, достаточных для комфортного пребывания в кресле-каталке и поддержании вертикального положения с опорой на ходунки.

Если уровень повреждения выше L1, все группы мышц вялые, и шинирование является единственным методом лечения; в отдаленном периоде ребенок, вероятно, будет использовать инвалидное кресло. При повреждениях ниже уровня S1 самая частая проблема — сгибательная контрактура тазобедренного сустава; ее коррекция осуществляется за счет удлинения сухожилия поясничной мышцы, отсечения мышц-сгибателей от подвздошной кости (операция Soutter).

Для детей со средней степенью выраженности нарушений главной проблемой может стать мышечный дисбаланс; около 50% тазобедренных суставов находятся в состоянии вывиха или подвывиха с раннего детства. Эффект влияния вывихов и подвывихов тазобедренных суставов и их сочетания с перекосом таза на развитие позвоночника неясен, но функция суставов у таких детей может быть неожиданно хорошей. Таким образом, пока еще не существует достаточно убедительных доказательств о том, что функция тазобедренного сустава у таких пациентов существенно улучшается после оперативного устранения подвывиха или вывиха бедра.

Коленный сустав

Коленные суставы, в противоположность тазобедренным, не доставляют больших проблем; цель проста — скорректировать ось коленного сустава для возможности использования ходунков и устройств, тренирующих походку. У детей старшего возраста длительное пребывание в положении сидя приводит к формированию сгибательных контрактур. Если деформацию не удастся скорректировать при растяжении (путем дистракции), можно провести удлинение,

разделение или переустановку одного или нескольких сухожилий, ограничивающих с боков подколенную ямку, к бедренной кости или надколеннику; операция может быть дополнена релизом задней капсулы. при высокой вероятности, что ребенок и в будущем прикован к инвалидному креслу, сгибательные контрактуры, конечно, являются меньшей проблемой.

Некоторые дети рождаются с контрактурой в положении переразгибания, и в отдельных случаях сухожилия мышц задней группы бедра находятся в состоянии подвывиха кпереди. Физиотерапия, а в некоторых случаях этапное гипсование — методы выбора, но могут потребоваться V-Y образная пластика сухожилия четырехглавой мышцы и удлинение сухожилий задней группы мышц бедра для достижения достаточного сгибания в коленных суставах при вставании.

У пациентов, способных ходить, часто формируется вальгусная деформация, в некоторых случаях с ротационными деформациями нижних конечностей. Вторичная нестабильность коленных суставов может в дальнейшем усугублять проблемы с ходьбой, и пациентам требуется все более частое использование локтевых костылей, а также на костылях формируется «перескакивающая» походка (походка характеризуется чередованием одновременного перемещения вперед костылей и затем обеих выпрямленных в коленных суставах нижних конечностей дальше линии, на которой располагаются костыли).

Стопа

Деформации стопы наиболее распространены среди пациентов со спинальным дизрафизмом. Цель лечения — сохранение подвижной стопы со здоровой кожей и устойчивыми к мелким травмам мягкими тканями, а также поддержание самостоятельной или при помощи брейса позиции, удобной для стопохождения.

Болтающаяся или разбалансированная параличом или слабостью стопа относительно легко поддается лечению и требует всего лишь использования точно подобранных ортезов (например, голеностопного брейса), а в некоторых случаях просто хорошо подобранной ортопедической обуви с высоким голенищем.

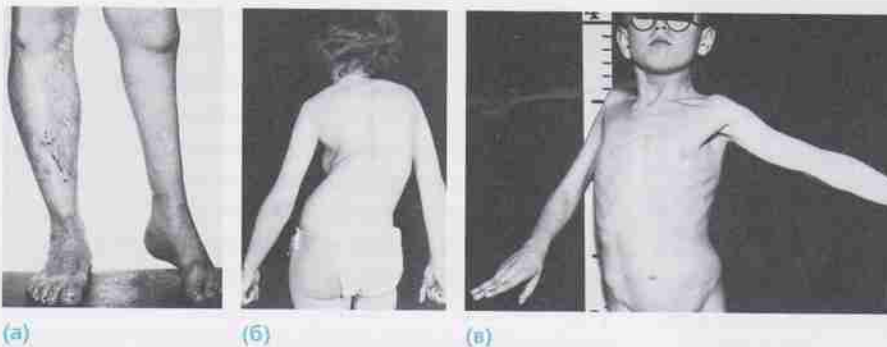
Эквиноварусная деформация является более тяжелой (и хуже поддается лечению), нежели «обычная» косолапость. Стандартная методика лечения включает в себя агрессивный мягкотканый релиз, во увеличивается количество публикаций об успешном применении техники Понсетти, заключающемся, напротив, в постепенной коррекции гипсовыми лонгетами, заменяемыми каждые 8–10 недель. В некоторых случаях для полной коррекции эквинусной деформации требуется дополнительная подкожная тенотомия ахиллова сухожилия (Ponseti и Smoley, 1963). Подобное первичное лечение в дальнейшем должно быть дополнено релизом натянутых сухожилий и/или их транспозицией. Операции на костях допустимы у детей старшего возраста с остаточными или рецидивирующими деформациями.

Деформация с вертикальным положением таранной кости также может лечиться «обратным методом Понсетти» в комбинации с транспозицией сухожилия передней большеберцовой мышцы на шейку таранной кости; но чаще при данной деформации выполняется хирургическая коррекция.

Деформации большого пальца стопы иногда вызывают беспокойство у пациента в связи с формированием мозолей и неудобством при ношении обуви. В этих случаях «ортопедическая обувь» с высоким пространством для большого пальца может быть более предпочтительной, чем оперативное вмешательство.

Полиомиелит

Полиомиелит — это острое инфекционное вирусное заболевание, распространяющееся через ротоглотку, и протекающее в несколько стадий. Только у 10% пациентов возникают какие-либо симптомы заболевания, а поражение ЦНС встречается менее чем в 1% случаев и заключается в изменениях клеток ствола головного и передних рогов спинного мозга, что приводит к вялому параличу НМН иннервируемых мышечных групп. У вируса полиомиелита варьирующая вирулентность, и в странах, где практикуется вакцинация, заболевание стало достаточно редким; однако последствия перенесенных в прошлом инфекций дают о себе знать до сих пор.



10.21 Полиомиелит. (а) Укорочение и атрофия левой нижней конечности, с эквинусной деформацией голеностопного сустава. (б) Протяженная сколиотическая дуга, характерная для паралитического сколиоза. (в) Паралич правой дельтовидной и надостной мышц делает невозможным отведение правой верхней конечности.

Клиническая картина

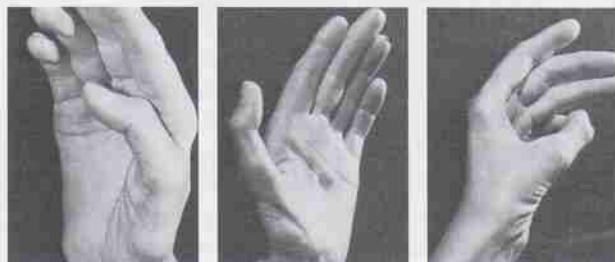
Обычно полиомиелит протекает в несколько клинических стадий, от острой, напоминающей менингит, до паралича, далее идет медленное восстановление или выздоровление с долгим периодом остаточного паралича. Дебют заболевания может быть в любом возрасте, но чаще в детском.

Острый период заболевания. Ранними симптомами могут быть лихорадка и головные боли; примерно в 1/3 случаев в анамнезе есть указания на недавние (5–7 дней) умеренные головные боли, боли в горле, небольшую лихорадку. По мере прогрессирования симптомов появляется ригидность затылочных мышц и возникает подозрение на менингит. Пациент лежит свернувшись, суставы в положении сгибания, мышцы напряжены и болезненны, и любое пассивное разгибание вызывает болезненные спазмы.

Паралич Вскоре появляется слабость мышц; она достигает пика в течение 2–3 дней и может развиваться до появления затруднений при дыхании и глотании. Если пациент не умирает от паралича дыхательной мускулатуры, то боли и лихорадка проходят через 7–10 дней и начинается выздоровление. Однако на протяжении как минимум 4 недель с момента начала заболевания пациент должен считаться контагиозным.

Восстановление и выздоровление. Возвращение мышечной силы наиболее интенсивно происходит в течение первых шести месяцев, но может продолжаться до двух лет.

Резидуальный паралич. У некоторых пациентов заболевание не выходит за рамки ранней стадии раздражения мозговой оболочки; при симптомах мышечной слабости, восстановление полное или с остаточными явлениями вялого паралича НМН или с несбалансированной мышечной слабостью, которые со временем



(а)

(б)

(в)

10.22 Лечение полиомиелита. Хирургическая коррекция паралича мышц, противопоставляющих большой палец путем транспозиции поверхностного сухожилия. (б) Сухожилие визуализируется в начале противопоставляющего движения. (в) Достигнуто полное противопоставление.

приводят к деформациям суставов и дефектам роста. Чувствительность не нарушена, конечности зачастую синюшные и холодные.

Постполиомиелитический синдром (ППС). Хотя существует общепринятое мнение, что истинная картина мышечной слабости выявляется через два года после дебюта заболевания, в настоящее время известно, что в ряде случаев вплоть до 50% реактивации вируса приводят к прогрессирующей слабости как ранее пораженных, так и вновь вовлеченных мышечных групп, что проявляется необычно быстрой утомляемостью. Диагноз ППС может быть поставлен пациентам с ранее подтвержденным диагнозом «полиомиелит» и как минимум 15-летним периодом стабильности неврологического статуса. ППС, однако, диагноз исключения, и следует соблюдать осторожность при диагностике других нозологических форм, которые могли бы объяснить новую симптоматику. Чем старше был ребенок при начале заболевания, чем более тяжелым было течение заболевания, тем более вероятным будет риск развития ППС.

Раннее лечение

В течение острой фазы пациент изолируется и находится в полном покое с симптоматическим лечением по купированию болевого синдрома и мышечного спазма. Рекомендовано избегать активных движений, но осторожное пассивное разгибание конечностей помогает предотвратить развитие контрактур. Паралич дыхательного центра требует искусственной вентиляции легких. После стихания острой фазы приступают к физиотерапии, приветствуются активные движения, и прикладываются все усилия для восстановления мышечной силы. В перерывах между физическими упражнениями может потребоваться шинирование конечностей для поддержания правильной оси конечностей и предотвращения формирования фиксированных деформаций.

Оценка силы мышц в баллах проводится с регулярными интервалами до тех пор, пока не прекратится восстановление мышц.

Позднее лечение

После выявления степени резидуального паралича необходимо решить несколько основных проблем.

Изолированная мышечная слабость без деформаций. Изолированная мышечная слабость даже при отсутствии деформации может вызвать нестабильность суставов (например, несостоятельность четырехглавой мышцы делает невозможным опору и передвижение без специального брейса) или потерю сложной функции (например, противопоставление большого пальца, корректируемое транспозицией сухожилий).



10.23 Артродез при полиомиелите. (а) У пациента паралич левой дельтовидной мышцы: после артродеза (б) он может поднять руку, (в) используя мышцы лопатки.

Пассивно корректируемая деформация Любой несбалансированный паралич (например, мышечная слабость с одной стороны сустава и большая сила мышц-антагонистов с другой) может привести к формированию деформации. В начальном периоде возможна пассивная коррекция деформации при помощи шин (тутор или легкий брейс). Однако транспозиция соответствующего сухожилия может окончательно решить проблему. Именно в этой ситуации важно оценивать силу мышечных сокращений в баллах. При транспозиции сила мышцы теряет один балл; для нормального функционирования необходима сила, оцениваемая в 4–5 баллов. При мышечной силе в три балла мышца может действовать как своего рода тенодез и уменьшать деформацию, вызываемую силой тяжести.

Фиксированные деформации. Фиксированные деформации не могут быть скорректированы шинированием или только транспозицией сухожилий; важно также восстановить правильную ось конечности и стабилизировать сустав, если необходимо, при помощи артродеза. Особенно это применимо к фиксированным деформациям голеностопного сустава и стопы, но тот же принцип лежит в основе лечения паралитического сколиоза.

С другой стороны, фиксированная деформация может принести пользу. Так, эквинусная деформация стопы может механически компенсировать слабость четырехглавой мышцы, в этом случае нет необходимости ее исправлять.

Разболтанный сустав Сбалансированный паралич в связи с тем, что он не вызывает никаких деформаций, может не потребовать никакого лечения. Однако если сустав нестабилен или болтается, необходима его стабилизация при помощи постоянного шинирования или артродеза.

Укорочение. На нормальный рост кости влияет нормальная мышечная активность; так у детей, перенесших полиомиелит в раннем возрасте, возможна разная длина конечностей. Разница длины в 3–5 см теоретически может быть скомпенсирована путем

утолщения подошвы на обуви, однако это делает укороченную и слабую ногу более неуклюжей. Хотя удлинение нижней конечности всегда является методом выбора, необходимо помнить, что увеличение разницы в длине конечностей по мере роста ребенка может быть спрогнозировано по специальным таблицам и смягчено путем эпифизиодеза нормальной конечности.

Нарушения формирования скелета. Как и при всех паралитических расстройствах детского возраста, влияние мышечного дисбаланса на рост скелета предсказуемо. Изменения могут становиться очевидными по мере роста ребенка, проявляясь в виде торсионных и угловых деформаций во фронтальной и сагитальной плоскостях. Более того, мышечные и суставные контрактуры могут усугублять любые костные деформации. Любые изменения, нарушающие функцию сегмента, должны предотвращаться или исправляться так быстро насколько это возможно.

Сосудистая дисфункция. Чувствительность обычно не нарушена, но парализованная конечность часто холодная и синюшная. Иногда развиваются обширные локальные переохлаждения, в этом случае показана симпатэктомия.

ОБЗОР ЛОКАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ

Лечение часто концентрируется на нижних конечностях, однако при этом не следует оставлять без внимания функции верхних конечностей. Для детей, использующих при ходьбе костыли или перемещающихся на инвалидном кресле, восстановление и поддержание бимануальной функции может быть очень важным.

Плечевой сустав

При условии сохранения силы мышц лопатки отведение в плечевом суставе может быть восстановлено с помощью артродеза плечевого сустава (50° отведения и 25° сгибания). Укороченные аддукторы могут потребовать пересечения.

Локоть и предплечье

В локтевом суставе *сгибание* может быть восстановлено двумя способами. При сохранении сил мышц ладонной поверхности предплечья (сгибатели запястья и пальцев) точка прикрепления общего сгибателя может быть смещена проксимальнее на дистальный отдел плечевой кости для обеспечения лучшего рычага через локтевой сустав. В качестве альтернативы, при сохранении силы большой грудной мышцы, может быть проведено отсечение нижней порции мышцы от грудной клетки с последующей транспозицией к двуглавой мышце плеча.

Пронационные движения в предплечье усиливаются с помощью транспозиции сухожилия локтевого сгибателя запястья по ладонной поверхности предплечья на лучевую поверхность предплечья. Недостаток *супинации* компенсируется транспозицией локтевого сгибателя запястья по тыльной поверхности к дистальной трети лучевой кости.

Запястье и кисть

Нестабильность или деформация запястья могут быть значительно улучшены с помощью артродеза. Оставшиеся функционирующие мышцы могут быть использованы в дальнейшем для восстановления движений фаланг пальцев.

Слабость противопоставления большого пальца компенсируется транспозицией поверхностного сгибателя. Сухожилие (обычно безымянного пальца) оборачивается вокруг локтевого сгибателя запястья (используемого в качестве блока), протягивается через ладонь и фиксируется к дистальному концу первой пястной кости.

Туловище

Несбалансированный паралич вызывает сколиоз, часто сколиотическая дуга в грудопоясничном отделе распространяется на пояснично-крестцовый отдел, вызывая перекос таза. Часто требуется оперативное лечение, наиболее эффективны вмешательства по имплантации эндокорректоров из комбинации доступов (переднего и заднего), а также артродез.

Тазобедренный сустав

Деформации тазобедренного сустава обычно комплексные и плохо поддаются лечению; ситуация часто осложняется постепенным развитием подвывиха или вывиха, связанного с дисбалансом мышц (отводящие мышцы слабее, чем приводящие), или перекосом таза, вызванного сколиозом. Более того, в связи с формированием паралича до пятилетнего возраста развитие проксимального отдела бедренной кости нарушено и это приводит к вторичным деформациям:

постоянная антеверсия шейки бедренной кости, *coxa valga*, дисплазия вертлужной впадины. Все вышеперечисленные изменения могут привести к вывихам и нестабильности.

Для успешного лечения необходимы следующие составляющие: 1) коррекции перекоса таза путем устранения сколиотической деформации; 2) устранение или улучшение мышечного дисбаланса с помощью транспозиции соответствующих сухожилий; 3) коррекция деформаций проксимального отдела бедренной кости с помощью чрезвертельной или подвертельной остеотомии и 4) увеличение покрытия вертлужной впадины, при необходимости, с помощью пластики свода для предотвращения заднего вывиха головки бедренной кости

Сгибательные деформации устраняются при помощи операции Сауттера (слайд-реинсерция — поднадкостничное отделение портняжной мышцы и мышцы, напрягающей широкую фасцию бедра от подвздошной кости с последующей фиксацией их на 3–4 см дистальнее), либо путем транспозиции поясничной мышцы к большому вертелу бедренной кости. При фиксированном отведении с перекосом таза дополнительно может потребоваться пересечение широкой фасции и подвздошно-большеберцового тракта; при более тяжелых деформациях также может быть необходима остеотомия проксимального отдела бедренной кости. При перекосе таза «верхний» тазобедренный сустав, как правило, нестабилен, а «нижний» тазобедренный сустав находится в положении фиксированного отведения; при коррекции в первую очередь этой отводящей контрактуры, положение таза может выровняться и функция контралатерального сустава нормализуется.

Коленный сустав

Основная проблема — нестабильность, связанная со слабостью разгибательного аппарата. Ходьба без дополнительной опоры возможна при сохранности разгибателей тазобедренного сустава и полноценном подошвенном сгибании (или фиксированном эквинусе); в этом сочетании коленный сустав стабилизируется в положении переразгибания при переносе веса тела на данную ногу. Пациент дополнительно помогает себе рукой путем давления на переднюю поверхность бедра и движения бедра в обратном направлении во время каждой статической фазы походки. При слабости тазобедренного и голеностопного суставов необходим длинный ортез, также методом выбора является надмышцелковая разгибательная остеотомия бедра.

При фиксированной сгибательной контрактуре ситуация, когда мышцы-сгибатели сильнее разгибателей, наиболее характерна и должна быть исправлена.

Транспозиция сгибателей в положение разгибателей (например, транспозиция двуглавой мышцы

бедра к надколеннику или сухожилию четырехглавой мышцы) допустима в случае нормальной функции мышц-сгибателей. Однако сила четырехглавой мышцы вряд ли увеличится более, чем на один балл. При несостоятельности мышц-сгибателей деформация корректируется путем надмышцелковой разгибательной остеотомии.

Выраженная гиперэкстензия (*genu recurvatum*) может быть первичной или вторичной, как следствие фиксированной эквинусной деформации. Оперативное лечение заключается в надмышцелковой сгибательной остеотомии, в качестве альтернативы может быть проведена пересадка надколенника в проксимальный отдел большеберцовой кости, где он играет роль стабилизатора, предотвращающего переразгибание (Hong-Xue Men et al., 1991).

Стопа

Нестабильность и отвислая стопа контролируются с помощью голеностопного ортеза или тьютора до уровня коленного сустава. Часто обнаруживается дисбаланс, являющийся причиной варусной или вальгусной деформации, а также полой деформации стопы. Оперативное лечение заключается в артродезе в исправленном положении в сочетании с транспозицией сухожилий для восстановления баланса, в противном случае высок риск рецидива.

Для коррекции варусной или вальгусной деформации самой простой процедурой является пластика костными трансплантатами, которые помещаются в вертикальные канавки, заклинивая на каждой стороне канал плюсны (операция Grice); в качестве альтернативы выполняется трехсуставной артродез подтаранного и средних предплюсневых суставов по методике Dupuy в надежде на то, что подобная костная пластика и последующий артродез приведут к коррекции деформации. При сочетании деформации с повисшей стопой очень ценна модификация Lambdin: выполняется трехсуставной артродез, но таранная кость замыкается с ладьевидной костью в положении полного подошвенного сгибания, а передний отдел стопы в легком эквинусном положении. Таким образом, повисшая стопа исправлена в связи с невозможностью дальнейшего подошвенного сгибания таранной кости, а легкое эквинусное положение помогает стабилизировать коленный сустав. При полой пяточнокавальной деформации применяется операция Elmslie: проводится трехсуставной артродез с сохранением положения пяточной кости, но на следующем этапе выполняется ее коррекция путем иссечения заднего клина в сочетании с тенотомией ахиллова сухожилия.

Частота возникновения остеоартроза в суставах, смежных с артродезированными суставами сегмента, низка в связи со сниженной нагрузкой на парализованную конечность.

При мобильной когтеобразной деформации пальцев проводится транспозиция мышц-сгибателей в положение разгибателей; при фиксированной деформации выполняется артродез межфаланговых суставов в положении разгибания пальцев и производится реинсерция сухожилий длинного разгибателя пальцев на шейку плосневых костей.

НАРУШЕНИЯ ДВИГАТЕЛЬНЫХ НЕЙРОНОВ

Редкие дегенеративные поражения крупных мотонейронов могут вызвать прогрессирующий, а иногда фатальный паралич.

Болезнь мотонейронов (боковой амиотрофический склероз)

Это дегенеративное заболевание неизвестной этиологии. Оно воздействует как на кортикальные (верхние) мотонейроны, так и на клетки передних рогов спинного мозга с выраженными симптомами поражения ВМН и НМН. Пациенты — это, как правило, люди среднего возраста с дизартрией и нарушениями глотания или, при поражении конечностей, мышечной слабостью (неуклюжесть рук и необъяснимо повисшие стопы) и гипотрофией при наличии повышенных рефлексов. Мышечные судороги приносят беспокойство; могут присутствовать явная мышечная атрофия и фасцикуляции. Чувствительность и контроль мочевого пузыря остаются в норме. Некоторые из вышеперечисленных признаков также характерны для компрессии спинного мозга, для дифференциальной диагностики выполняется МРТ.

Заболевание прогрессирующее и неизлечимое. Пациенты в итоге оказываются в инвалидном кресле с нарастающими проблемами с речью и самостоятельным употреблением пищи. Когнитивная функция обычно сохраняется, но у некоторых пациентов развивается лобно-теменная деменция или псевдобульбарный синдром, вызывающий эмоциональную лабильность. Большинство пациентов умирает через пять лет после дебюта заболевания от сочетания дыхательной недостаточности и аспирационной пневмонии.

Спинальная мышечная атрофия

Группа редких наследственных заболеваний (был идентифицирован дефект длинного плеча 5 хромосомы), характеризующихся обширной дегенерацией клеток передних рогов спинного мозга и приводящих к прогрессирующим вялым парезам НМН. Самая распространенная форма (болезнь Верднига-Хоффмана) — наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, диагностируемое при рождении или младенчестве.

Ребенок вял и слаб, кормление затруднено, дыхание поверхностное. Смерть обычно наступает в течение года.

Более легкая форма заболевания (болезнь Кутельберга–Веландера) с доминантным или рецессивным наследованием наблюдается у подростков и лиц молодого возраста и проявляется слабостью в конечностях, гипотрофией проксимальных групп мышц и «паралитическим» сколиозом. Однако иногда дебют заболевания приходится на раннее детство и может быть причиной задержки освоения ходьбы. Пациенты могут дожить до 30–40-летнего возраста, но обычно прикованы к инвалидному креслу. Для поддержания положения сидя используются спинальные корсеты, при их неэффективности рекомендуется оперативное вмешательство в объеме имплантации эндокорректоров и спондилодеза.

ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ НЕЙРОПАТИИ

Патологические изменения периферических нервов влияют на двигательную, сенсорную и автономную функции с поражением коротких сегментов или нервных волокон на всем протяжении, включая тела нейронов в передних рогах спинного мозга (мотонейроны), ганглии задних корешков (чувствительные нейроны) и вегетативные ганглии. В некоторых случаях также вовлекаются проводящие пути спинного мозга. Существует более 100 типов нейропатий, в этом разделе мы рассмотрим наиболее частые формы, попадающие в сферу интересов хирурга-ортопеда.

Классификация

Самой простой, пожалуй, будет классификация, основанная на анатомическом уровне и распространенности изменений. Хотя она и не включает все причины патологии, но определяет связь с клиническими проявлениями и является основой для дальнейших исследований. Следует помнить, что в 40% случаев причину заболевания установить не удастся.

1. *Радиклопатия* — поражение нервных корешков, чаще всего в результате травмы позвоночника, грыж межпозвонковых дисков, остеофитов тел позвонков, новообразований позвоночного канала и инфекций нервных корешков (например, вирусом *herpes zoster*)
2. *Плексопатия* — следствие прямой травмы (тракционные повреждения плечевого сплетения), компрессии опухолью (рак Панкоста), туннельного синдрома верхнего грудного отверстия, вирусной инфекции (невралгическая амиотрофия).
3. *Дистальная нейропатия* — поражение отдельных периферических нервов, обычно подразделяющиеся на:

- а. *Мононейропатия* — повреждение одного нерва, обычно сенсомоторного (например, травма, компрессия нерва, туннельные синдромы и опухоли нервов).
- б. *Множественная мононейропатия* — поражение нескольких изолированных нервов (например, проказа и некоторые случаи диабета или васкулитов)
- в. *Полинейропатия* — распространенная симметричная дисфункция (диабетическая, алкогольная нейропатия, гиповитаминоз, синдром Гийена–Барре и остальные более редкие синдромы). См. табл. 10.4.

Нарушения могут быть преимущественно чувствительными (диабетическая полинейропатия) или моторными (например, малоберцовая мышечная атрофия), либо смешанными. Хроническая потеря двигательной функции без сенсорного компонента чаще развивается вследствие поражения передних рогов спинного мозга, чем вследствие более экзотической патологии, например, отравления свинцом.

Патогенез

В целом крупные нервные волокна (более 4 мкм в диаметре, включающие аксоны альфа-мотонейронов, гамма-мотонейронов, идущие к мышечным веретенам, и сенсорные нейроны, обеспечивающие тактильную

Таблица 10.4 Причины полинейропатии

Наследственные: Двигательная и сенсорная нейропатия Атаксия Фридрейха Сенсорная нейропатия
Инфекционные: Вирусные инфекции Вирус <i>herpes zoster</i> Невралгическая амиотрофия Лепра
Воспалительные: Острая воспалительная полинейропатия Синдром Гийена–Барре Системная красная волчанка
Алиментарные и метаболические: Дефицит витаминов Диабет Микседема Амилоидоз
Опухолевые: Первичная карцинома Миелома
Токсические: Алкоголь Свинец
Лекарственные препараты Другое

чувствительность и барорецепцию) миелинизируются, в то время как мелкие волокна (менее 4 мкм в диаметре, образованные в основном чувствительными нейронами, отвечающими за болевую чувствительность, вегетативными нейронами, отвечающими за вазомоторные рефлексы, пилоэрекцию и нейроэндокринные функции) не имеют миелиновой оболочки.

Выделяют три основных типа патологических изменений периферических нервов: 1) острое нарушение непрерывности аксонов; 2) аксональная дегенерация и 3) демиелинизация аксонов. При всех трех состояниях проведение по нервам ухудшается или полностью прерывается с последующей потерей двигательных и/или чувствительных и/или автономных функций.

ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ НЕПРЕРЫВНОСТИ АКСОНОВ

Обычно случается после повреждения нервов и подробно описано в главе 11. Потеря чувствительных и двигательных функций немедленная и полная. Дистальные сегменты аксонов, которые раздавлены или отрезаны, подвергнутся дегенерации, также как и мышечные волокна, иннервируемые этими аксонами, если нервное проведение по нерву не восстановится в течение двух лет. Эти изменения регистрируются на ранних стадиях с помощью исследования нервной проводимости и ЭМГ. Регенерация аксонов, если она происходит, идет медленно — новый аксон растет со скоростью 1 мм в день — и часто бывает неполной.

ХРОНИЧЕСКАЯ АКСОНАЛЬНАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ

При нетравматических нейропатиях изменения развиваются медленно и поступательно. Большинство расстройств крупных нервов затрагивают как двигательные, так и чувствительные волокна, вызывая онемение по типу «чулок» и «перчаток», изменение постуральных рефлексов и атаксию, а также слабость и атрофию мышц, начинающихся дистально и прогрессирующих в проксимальном направлении. Симптомы, как правило, появляются сначала на стопах и ногах и далее на кистях и руках. Некоторые нарушения преимущественно двигательные или чувствительные. Исследование нервной проводимости выявляет снижение значения СМПД и СПЧН пропорционально потере периферических нервных волокон, однако скорость проведения импульса значительно не снижается (в противоположность демиелинизирующей нейропатии). На ЭМГ определяются денервационные изменения в дистальных мышцах, и подтверждается распространенность и тяжесть повреждения нерва.

Нейропатия мелких волокон вызывает ортостатическую гипотензию, сердечную аритмию, сниженную перфузию тканей конечностей, ишемию и предрасположенность к инфекционным осложнениям. Мелкие нервные волокна также проводят болевые, тепловые и холодовые импульсы, и их повреждение нередко порождает нестерпимые дизестезии. Нейрофизиологи-

ческие тесты имеют недостаточную чувствительность для диагностики патологических изменений мелких волокон.

ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ НЕЙРОПАТИИ

Очаговая демиелинизация происходит чаще всего при синдромах ущемления нервов и тупой травме мягких тканей. Главными признаками являются замедление проведения нервного импульса, а иногда полный его блок, вызывающие чувствительную и/или двигательную дисфункцию дистальнее повреждения. Эти нарушения потенциально обратимы; выздоровление обычно наступает менее чем за шесть недель, а в некоторых случаях за несколько дней.

Демиелинизирующие полинейропатии достаточно редки, за исключением синдрома Гийена-Барре. Среди других состояний можно назвать радикулярную сенсорную наследственную нейропатию и двигательную нейропатию, некоторые врожденные нарушения метаболизма; большинство представляет смешанную картину аксональной дегенерации и демиелинизации.

Клиническая картина

Пациенты обычно предъявляют жалобы на покалывание, нечувствительность, онемение, жжение, «прострелы», усталость в ногах. Также они могут отмечать слабость, неуклюжесть или потерю чувства равновесия при ходьбе. Иногда (в основном при двигательных нейропатиях) основной жалобой может быть прогрессирующая деформация (например, когтистая кисть или полая стопа). Дебют заболевания может быть быстрым (несколько дней) или постепенным (недели или месяцы). Иногда в ходе сбора анамнеза выясняется наличие предшествующих заболеванию травм, инфекционных заболеваний, сопутствующих заболеваний (сахарный диабет, онкологические заболевания, алкоголизм, дефицит питательных веществ).

Объективное обследование выявляет слабость мышц определенной группы. При полинейропатиях поражение конечностей симметричное, вначале страдают нижние конечности, а дистальные отделы раньше проксимальных. Рефлексы обычно угнетены, при нейропатиях мелких волокон (сахарный диабет) это происходит значительно позже. При мононейропатии выпадение чувствительности соответствует зоне иннервации вовлеченного нерва. При полинейропатии диагностируется симметричный симптом «перчаток» и «чулок». Могут быть выявлены симптомы нарушения трофики кожных покровов. Глубокая чувствительность также нарушена, и у некоторых пациентов развивается атаксия. При угнетении болевой чувствительности и проприоцепции может развиваться нестабильность суставов или разрушение суставных поверхностей (суставы Шарко).

Результаты клинического осмотра могут быть основанием для постановки диагноза. Электромио-



(a)



(b)

10.24 Периферическая нейропатия. Два типичных вида деформаций у пациентов с периферическими невритами: (a) когтистые кисти и (b) полая стопа с когтеобразной деформацией большого пальца стопы.

графическое исследование (определение типа патологии) и исследование скорости проведения нервных импульсов (определение локализации повреждения) помогают при уточнении диагноза.

Мононейропатии — результат травмы или синдрома сдавления — описаны в главе 11. Наиболее распространенные формы нейропатий отображены в таблице 10.4, некоторые описаны ниже. Более чем в 40% случаев специфические причины не выявляются.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НЕЙРОПАТИИ

Это редкая группа заболеваний, начинающихся в детском и подростковом возрасте, и обычно проявляющихся мышечной слабостью и наличием деформаций.

Наследственные сенсорные нейропатии

Наследственная нечувствительность к боли и температуре передается и как рецессивный, и как доминантный признак. У пациентов развивается неврогенная артропатия и изъязвления на стопах. Повторяющиеся безболезненные травмы и прогрессирующие деформации могут привести к инвалидности.

Наследственные моторные и сенсорные нейропатии (НМСН)

Это понятие включает в себя группу состояний, состоящую из малоберцовой мышечной атрофии, болезни Шарко-Мари-Тута и несколько доброкачественных форм спинальной мышечной атрофии. Это самые распространенные формы наследственных нейропатий, которые обычно передаются как ауто-сомно-доминантные заболевания.

НМСН I типа проявляется у детей затруднением при ходьбе, развитием когтеобразной деформации больших пальцев, полых или кава-варусных стоп. Отмечается тяжелая гипотрофия нижних конечностей



10.25 Наследственные нейропатии — малоберцовая мышечная атрофия. Типичное поражение нижних конечностей: когтеобразная деформация пальцев стопы, полые стопы, малоберцовая мышечная атрофия.

и (позднее) верхних, но, зачастую, симптомы заболевания достаточно стерты. Деформация позвоночника развивается при тяжелых формах. Это демиелинизирующее заболевание и скорость проводимости нерва заметно снижена. Диагноз подтверждается после обнаружения признаков демиелинизации при биопсии икроножного нерва или (если позволяют условия) с помощью генетического исследования образцов крови.

НМСН II типа встречается у подростков и молодых людей, и течение данной формы заболевания гораздо легче, чем при *НМСН I типа*; поражаются только нижние конечности, вызывая умеренную степень поражения малоберцовых мышц и формирование полых стоп легкой степени. Проведение нервных импульсов слегка замедлено, что указывает на первичную аксональную дегенерацию.

Лечение. На ранних стадиях эффективно применение ортезов на область голеностопного сустава и стопы. Если деформация прогрессирует и ведет к инвалидности, может быть показано оперативное вмешательство (см. главу 21). Когтеобразная деформация

пальцев стоп (в связи с общей мышечной слабостью) может быть скорректирована путем транспозиции мышц сгибателей в положение разгибателей в сочетании с артродезом межфаланговых суставов (или без него). Когтеобразная деформация большого пальца стопы устраняется лучше всего при помощи операции Robert Jones — транспозиции длинного разгибателя большого пальца на шейку плюсневой кости в сочетании с артродезом межфалангового сустава. Полая деформация зачастую не требует лечения, однако при выраженном болевом синдроме выполняется остеотомия пяточной кости или тыльная остеотомия костей предплюсны, а в тяжелых случаях — трехсуставной артродез.

Семейная предрасположенность к компрессионным параличам

Достаточно распространенное, наследуемое по доминантному типу заболевание, обычно проявляющееся множественными смешанными компрессионными мононейропатиями (например, синдром карпального канала и паралич локтевого нерва) даже в молодом возрасте.

Атаксия Фридрейха

Это аутосомно-рецессивное заболевание является классическим образцом большой группы генетических заболеваний — спинномозжечковых атаксий, характеризующихся спинномозжечковой дисфункцией, а также дегенеративными изменениями в ганглиях задних корешков и периферических нервов. На сегодня произведено генотипирование большинства заболеваний данной группы. У пациентов в возрасте около шести лет диагностируется атаксия при ходьбе, слабость мышц нижних конечностей, деформации схожие с болезнью Шарко-Мари-Тута. Прогрессирует слабость мышц, которая может охватывать мышцы верхних конечностей и туловища; к 20 годам пациент обычно прикован к инвалидному креслу и может умереть от кардиомиопатии до достижения 45 лет. Несмотря на потенциально неблагоприятный прогноз, хирургическая коррекция деформаций может быть оправданной.

МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ НЕЙРОПАТИИ

Диабетическая нейропатия

Диабет — наиболее частая причина периферических нейропатий. Метаболический дисбаланс, вызванный гипергликемией, нарушает функционирование аксонов и шванновских клеток, что приводит к смешанной картине демиелинизации и аксональной де-

генерации. Вегетативная дисфункция и сосудистые нарушения также играют свою роль.

Дебют заболевания обычно протекает незаметно, и состояние обычно остается не диагностированным до тех пор, пока пациенты не начинают жаловаться на онемение и парестезии в нижних конечностях. Даже на ранних стадиях может диагностироваться арефлексия и снижение вибрационной чувствительности. Другим признаком позволяющим заподозрить нейропатию может быть повышенная восприимчивость к туннельным синдромам. Позже мышечная слабость в проксимальных отделах конечностей становится более отчетливой. В осложненных случаях развиваются трофические нарушения: нейропатические язвы на стопах, локальный остеопороз, замедленная консолидация при переломах костей стопы, суставы Шарко на стопах и голеностопных суставах. Еще одно позднее проявление — потеря чувства равновесия. Дисфункция вегетативной системы приводит к нарушениям осанки, контроля сфинктеров и также может объяснить повышенную восприимчивость к инфекциям.

Лечение. Важно убедиться, что терапия основного заболевания проводится должным образом. Местное лечение заключается в уходе за кожей, лечении переломов и шинировании или артродезировании суставов с грубыми деформациями и нестабильностью. Лечение диабетической стопы обсуждается в главе 21.

Алкогольная нейропатия

Дегенерация аксонов может быть связана с токсическим эффектом алкоголя, но основная причина — сопутствующий дефицит питательных веществ, особенно тиамина.

Основные симптомы заболевания — «жгущие» парестезии, онемение, слабость мышц верхних и нижних конечностей. Икроножные мышцы чувствительны к давлению, рефлексы угнетены или отсутствуют. Мужчины часто жалуются на урологические проблемы и импотенцию.

Лечение. На ранних стадиях лечение заключается в восполнении алиментарной недостаточности, особенно дефицита тиамина. Пациенты должны избегать себя от травм. Разумеется, предпринимаются возможные действия по избавлению от алкогольной зависимости.

ИНФЕКЦИОННЫЕ НЕЙРОПАТИИ

Herpes zoster (опоясывающий лишай)

Распространенное заболевание, вызванное вирусом ветряной оспы (ветрянки). Вирус, пребывающий в течение многих лет в дорзальных ганглионарных путях в состоянии гибернации, затем реактивируется и мигрирует по стволу нерва в дистальном направ-



10.26 Herpes zoster. Пациента в течение нескольких недель лечили от пояснично-крестцового радикулита, в дальнейшем появилась типичная для опоясывающего лишая сыпь.

лени. Причины реактивации неизвестны, но к способствующим факторам относят сниженный иммунитет, возраст и стресс; таким образом, заболеванию особенно подвержены пожилые пациенты с иммунодефицитом.

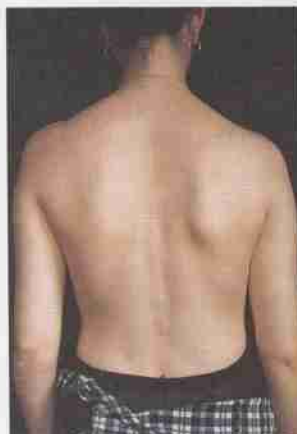
После травмы или случайного заболевания у пациента развивается тяжелая односторонняя боль в зоне иннервации нескольких соседних нервных корешков. Могут поражаться двигательные корешки и даже спинной мозг (редко), а вовлечение в патологический процесс поясничных корешков может сильно походить на ишалгию. Дни или недели спустя появляется везикулярная сыпь, вызывающая раздражение; характерно распространение по дерматомам, иннервируемым соответствующими пораженными нервами. Состояние обычно спонтанно разрешается, но постгерпетическая невралгия может сохраняться на месяцы или годы.

Лечение симптоматическое, в тяжелых случаях целесообразна системная противовирусная терапия.

Невралгическая амиотрофия (острый брахиальный неврит)

Достаточно необычной причиной тяжелой опоясывающей боли и слабости верхних конечностей может быть параинфекционное расстройство одного или нескольких корешков шейных спинномозговых нервов и плечевого сплетения, иногда вызывающих картину псевдомононейропатического расстройства (выстояние лопатки или повисшую кисть). Зачастую при сборе анамнеза есть указания на предшествующую перенесенную вирусную инфекцию или противовирусную вакцинацию; иногда регистрируется небольшая эпидемия среди воспитанников одного заведения.

Анамнез заболевания может сам по себе являться основанием для постановки диагноза. Боль в плече и руке начинается внезапно, может быть интенсивной и непрекращающейся; пациент часто может вспомнить точное время возникновения симптомов. Боль может распространяться на шею и дистально в кисть и продолжается две или три недели. Другими симп-



(а)



(б)

10.27 Невралгическая амиотрофия. Обычным признаком является крыловидная лопатка, связанная со слабостью передних зубчатых мышц. Даже в ослабленном состоянии (а) у пациентки выделяется правая лопатка. Когда она упирается руками в стену (б), патологическое положение становится более очевидным.

томами являются парестезия верхних конечностей и слабость мышц плеча, предплечья и кисти.

Крыловидная лопатка (связанная со слабостью передних зубчатых мышц), гипотрофия мышц пояса верхних конечностей, а иногда вовлечение более дистальных мышц могут быть выраженными, становясь более очевидным с уменьшением боли. Первоначально движения плеча ограничены болью, но в дальнейшем ограничение будет связано со слабостью, вызванной атрофией мышц. Нередко возникает потеря чувствительности и парестезии в одном или нескольких шейных дерматомах. Вовлечение перекрывающихся сенсорных полей плечевого сплетения — отличительная черта невралгической амиотрофии, помогающая дифференцировать это состояние от острой грыжи диска шейного отдела позвоночника, при которой вовлечен один корешок.

Специфического лечения не существует, болевой синдром купируется анальгетиками. Прогноз обычно благоприятный, но для полного восстановления могут потребоваться месяцы или годы.

Синдром Гийена–Барре (острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, ОВДП)

Синдром Гийена–Барре описывает острую демиелинизирующую моторную и сенсорную (преимущественно моторную) полинейропатию. Может случиться в любом возрасте и появляется спустя две или три недели после перенесенной респираторной или желудочно-кишечной инфекции и, по сути, является аутоиммунной реакцией.

В типичном случае проявляется в виде болей и слабости в ногах в сочетании с онемением и парестезиями, которые постепенно распространяются проксимально в течение нескольких часов, дней или недель. Симптоматика может ограничиться при достижении мышц бедра и таза, с последующим постепенным выздоровлением, или же распространиться в проксимальном направлении на верхние конечности, мышцы лица и диафрагмы, вызывая тетраплегию и паралич дыхательной мускулатуры. В подтвержденном случае присутствует арефлексия и потеря чувства положения тела. При тяжелых формах развивается вегетативная дисфункция. Неудивительно, что данное состояние также известно под названием «восходящий паралич».

При анализе цереброспинальной жидкости выявляются характерные изменения: повышенная концентрация белка при нормальном цитозе (в отличие от инфекционных заболеваний, при которых повышено содержание клеточных элементов).

Исследования нервной проводимости могут выявить замедление или блок; в тяжелых случаях есть ЭМГ признаки аксонального повреждения.

Лечение состоит из постельного режима, приема анальгетиков и поддерживающей терапии, направленной на мониторинг, предотвращение и лечение таких осложнений, как поражение дыхательного центра и затруднений глотания. В тяжелых случаях показано специфическое лечение: внутривенное введение иммуноглобулинов и плазмаферез следует начинать как можно раньше. Если острое расстройство находится под контролем, шинирование и физиотерапия помогут предотвратить формирование деформаций и увеличить мышечную силу.

Большинство пациентов восстанавливается полностью, на это может потребоваться шесть месяцев или более; у 10% пациентов сохраняются долговременные нарушения, а 3% умирают.

Лепра

Хотя заболевание нехарактерно для Европы и Северной Америки, до сих пор оно является частой причиной периферической нейропатии в Африке и Азии.

Микобактерия лепры — кислотоустойчивый микроорганизм, вызывающий диффузные воспалительные изменения на коже, слизистых оболочках и в периферических нервах. Выделяют несколько форм заболевания в зависимости от ответа организма пациента.

Наиболее тяжелые неврологические поражения развиваются при туберкулоидной проказе. Нечувствительные участки кожи возникают на разгибательных поверхностях конечностей, потеря двигательной функции приводит к слабости и развитию деформаций кистей и стоп. Утолщенные нервные стволы пальпируются под кожей или в местах пересечения с костями (локтевой нерв позади медиального надмыщелка локтевой кости) в виде тяжей. Характерны



10.28 Лепра — паралич локтевого нерва. Паралич локтевого нерва — характерный признак длительно существующей проказы. У данного пациента типичная локтевая когтеобразная деформация кисти.

трофические язвы, которые могут предшествовать развитию остеомиелита.

Лепроматозная проказа — симметричная полинейропатия, возникающая в поздние стадии заболевания.

Лечение с помощью комбинированной химиотерапии (в основном рифампицин в сочетании с дапсоном) продолжается от шести месяцев до двух лет, в зависимости от эффективности. Слабость мышц, практически полный мышечный паралич, вызванные поражением локтевого нерва, могут потребовать многократных транспозиций сухожилий.

Это состояние более детально описано в главе 2, а осложнения со стороны периферических нервов изложены в главе 11.

БОЛЬ

Множество, возможно, большинство скелетно-мышечных расстройств сопровождается болевым синдромом. Вне зависимости от природы заболевания, боль сама по себе требует лечения; иногда она становится главным объектом внимания, даже после устранения или стихания вызвавших ее факторов.

ВОСПРИЯТИЕ БОЛИ

Боль приводит к замешательству. Рецепторы, вызывающие чувство дискомфорта, связаны и с ощущением удовольствия. Электрический импульс при «умеренной» боли идентичен импульсу «сильной» боли. Степень дискомфорта, безусловно, связана

с интенсивностью физического раздражителя, но в конечном итоге как боль, так и ее характер воспринимаются субъективно и не поддаются измерению.

Болевые рецепторы

Ноцицепторы в форме свободных нервных окончаний находятся практически во всех тканях организма. Они стимулируются с помощью механического, химического, температурного и электрического раздражения или ишемии. Скелетно-мышечная боль, связанная с травмой или воспалением, вызывается как деформацией тканей, так и химическим раздражением (местное освобождение кининов, простагландинов и серотонина). Висцеральные ноцицепторы реагируют на растяжение и аноксию. При повреждении нервов регенерирующие аксоны могут быть гиперчувствительны ко всем стимулам.

Передача болевого импульса. Болевая чувствительность передается по миелиновым волокнам (большого диаметра), которые несут четкое и локализованное ощущение, и по значительно более многочисленным безмиелиновым волокнам, отвечающих за неопределенную, грубую болевую чувствительность. Некоторые волокна из задних рогов спинного мозга участвуют в проведении ипсилатеральных рефлекторных моторных и вегетативных импульсов, в то время как другие соединяются с аксонами контралатеральных спиноталамических трактов, идущих к таламусу и коре головного мозга (где боль оценивается и локализуется), а также к ретикулярной системе, отвечающей за рефлекторные вегетативные и двигательные ответы на боль.

Модуляция боли (изменения частоты и амплитуды болевых импульсов). Болевые импульсы могут подавляться или тормозиться (1) одновременным прохождением чувствительных импульсов в соседних аксонах и (2) нисходящими импульсами из головного мозга. Таким образом, установлено, что болевые импульсы «сортируются»: некоторые из них блокируются, а некоторые пропускаются в задние рога спинного мозга (теория «входных ворот» Melzak и Wall, 1965). Это объясняет причины возможности уменьшения боли при противоположном стимуле. К тому же морфиноподобные компоненты (эндорфины и энкефалины), в норме синтезируемые в головном и спинном мозге, могут ингибировать болевую чувствительность. Эти нейротрансмиттеры активизируются разнообразными факторами, включая саму по себе сильную боль, другие неврологические и физиологические стимулы, а также плацебо.

Порог болевой чувствительности. Так называемый «болевого порог» — это уровень стимулов, необходимый, чтобы вызвать боль. Не существует фиксирован-

ного порога для каждого человека; болевая перцепция — результат всех факторов, упомянутых выше, с учетом сложного и изменчивого психологического фона. Порог снижается при страхе, депрессии, беспокойстве, недостаточном самоуважении и психической или физической усталости; он повышается при расслаблении, отвлеченности, общей психологической поддержке и снижении тревожности. Терапия болевого синдрома включает в себя не только устранение раздражителей и прием анальгетиков, но и общую заботу о пациенте.

Острая боль

Интенсивная острая боль, возникающая обычно после травмы, сопровождается вегетативной реакцией «бороться или бежать» (в ответ на стресс): учащение частоты пульса, спазм периферических сосудов, потоотделение, тахипное, напряженность мышц, тревога. Похожие проявления характерны для острых неврологических синдромов или злокачественного заболевания. При меньшей выраженности болевого синдрома побочные эффекты могут быть незначительными.

Лечение направлено на устранение или нейтрализацию причиняющего боль расстройства, шинирование болезненной области, обеспечение обстановки комфорта и безопасности, назначение анальгетиков, НПВП или, при необходимости, наркотических препаратов и ослабление тревожности.

Хронический болевой синдром

Хроническая боль характерна для дегенеративных и злокачественных заболеваний, артритов и сопровождается такими вегетативными проявлениями как усталость и депрессия. Лечение вновь включает купирование основного заболевания, если это возможно, и общую анальгетическую терапию, но при этом необходимы полноценные реабилитационные и психологические поддерживающие мероприятия.

Комплексный регионарный болевой синдром (КРБС)

Под этим названием описывается ряд клинических синдромов, в том числе: атрофия Зудека, рефлекторная симпатическая дистрофия, альгодистрофия, синдром «плечо-кисть» и каузалгия, особенно после травмы нерва. Общими для всех нарушений являются неадекватный этиологическому фактору по интенсивности и продолжительности болевой синдром, неустойчивость вазомоторных реакций, трофические изменения кожи, очаговый остеопороз и функциональное нарушение.

Причиной может быть травма (часто незначительная), операция или артроскопия, повреждение периферических нервов, инфаркт миокарда, инсульт

и гемиплегия. Частота заболеваемости КРБС неизвестна, во многом из-за отсутствия согласованных критериев диагностики случаев легкой степени тяжести. Однако данное состояние встречается гораздо чаще, чем его распознают, и оно предполагает, что, по меньшей мере, у 30% пациентов с переломами конечностей развиваются признаки вышеописанного состояния, к счастью, непродолжительные в большинстве случаев. Синдром обычно характерен для взрослых, но иногда развивается у детей.

ПАТОГЕНЕЗ

О патофизиологии этого состояния спорят с тех пор, как оно было описано сто лет назад. Поскольку многие структуры включают вегетативные нервные пути, оно обычно рассматривается как разновидность симпатической «гиперактивности» — отсюда более раннее название «рефлекторная симпатическая дистрофия» — хотя это не объясняло, почему патологическая активность сохранялась такое длительное время (иногда на неопределенный период). Сейчас известно, что вовлечены многие механизмы: патологическое высвобождение цитокинов, нейrogenное воспаление, симпатически опосредованное усиление ответов на боль и пока еще плохо объяснимые корковые реакции на раздражающие стимулы (Gibbs et al., 2000; Birklein, 2005). В настоящее время вполне достаточно описательного термина «комплексный регионарный болевой синдром».

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

После воздействия какого-либо запускающего фактора пациент предъявляет жалобы на жгучую боль, нетерпимость к холоду в поврежденной области — обычно в кисти или стопе, иногда в коленном, тазобедренном, реже в плечевом суставе, подверженном гемиплегии. В нетяжелых случаях или на ранней стадии заболевания может быть легкая отечность, с болезненностью и тугоподвижностью в ближайших суставах. Особое внимание уделяется при выявлении повышения местной температуры и покраснения, в некоторых случаях сменяющихся пятнистым цианозом, охлаждением и потливостью кожи. Рентгенограммы на ранних стадиях неинформативны, но трехфазное радионуклидное сканирование на этой стадии показывает повышенную активность.

Позже, или в более тяжелых случаях, трофические изменения становятся более очевидными: гладкая блестящая кожа с редкими волосами и атрофичными ломкими ногтями. Отечность и болезненность сохраняются, и может появиться выраженное ограничение движений. Теперь на рентгенограммах определяется пятнистый остеопороз, который может быть довольно диффузным (рис. 10.29).

На более поздних стадиях может появиться тугоподвижность в суставах и фиксированные деформации. Острые симптомы разрешаются через год или

18 месяцев, но некоторая болезненность сохраняется на неопределенное время.

Каузалгия — тяжелая форма регионарной боли, возникающей обычно после травмы нервного ствола. Боль носит интенсивный характер, часто «жгучая» или «проникающая» и провоцируется прикосновением, сотрясанием, иногда даже сильным шумом. Симптомы сначала возникают в дистальных отделах и постепенно распространяются проксимально, охватывая всю зону иннервации.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение должно начинаться как можно раньше; если состояние сохраняется более нескольких недель, то может стать необратимым.

Случаи легкой степени тяжести часто купируются просто соблюдением режима полного покоя, приемом противовоспалительных препаратов и физиотерапевтическим лечением. Другие консервативные меры включают прием кортикостероидов, блокаторов кальциевых каналов и трициклических антидепрессантов.

Если стандартная схема лечения неэффективна в течение нескольких недель, часто помогает главный способ при тяжелых формах — симпатическая блокада. Техника выполнения заключается в одной или нескольких местных инъекциях анестетиков в звездчатый или соответствующий симпатический ганглий или регионарный блок путем внутривенной инъекции гуанетидина в поврежденную конечность. Однако эффективность данных мер непредсказуема и несколько сомнительна.

Небольшой процент пациентов продолжает жаловаться на боли и нарушение функции в течение длительного периода времени. Психологическая консультация поможет справиться с эмоциональным стрессом, потрясением, тревожностью и выработать стратегию преодоления.

«Синдром хронической боли»

У небольшого количества пациентов с хроническим болевым синдромом существует несоответствие субъективных жалоб и истинной картины физической аномалии. Наиболее показательным примером являются пациенты с грыжами межпозвонковых дисков и продолжительной, невосприимчивой к лечению, инвалидизирующей болью в пояснице. Безуспешны попытки описать состояние как «функциональные накладки», «супратенториальные реакции», «компенсит», «поведение болезни», и в итоге врача и пациента охватывает чувство безнадежности. Иногда определяются отчетливые признаки депрессии или жалобы на распространенные соматические нарушения (боли в различных частях тела, мышечная слабость, парестезии, сердцебиение и импотенция).

Лечение заболевания всегда трудное и в идеале должно контролироваться несколькими специалистами:

физиотерапевтом, специалистом по реабилитации и социальным работником. Болевой синдром может быть облегчен различными способами: анальгетики и противовоспалительные препараты, инъекции в болезненные зоны, местные отвлекающие средства, акупунктура, чрескожная стимуляция нервов, симпатический блок и, наконец, хирургическое пересечение проводящих путей, вызывающих боли. Все эти методы, а также психосоциальная оценка и терапия лучше всего применимы в клиниках специализирующихся на лечении боли.

ФИБРОМИАЛГИЯ

«Фибромиалгия» это не столько диагноз, сколько описательный термин, характеризующий состояние при котором пациенты предъявляют жалобы на болезненность в мышцах и других мягких тканях в области задней поверхности шеи и плеч, а также вокруг нижней части спины и верхней части ягодиц. Отличает данное состояние от других «ревматоидных» заболеваний полное отсутствие каких-либо патологических изменений в пораженных тканях. На самом деле, достаточно сложно доверять жалобам пациента, так



(a)



(б)

10.29 Комплексный регионарный болевой синдром. (a) Женщина 53 лет с переломом правой большеберцовой кости без смещения. Перелом консолидировался, но стопа стала припухшей, потливой, горячей и мягкой на ощупь. (б) На рентгенограммах определяется необычная степень остеопороза.

как подобные симптомы встречаются после обычных травм и разнообразных несчастных случаев; среди данной группы пациентов у многих развивается картина депрессии и тревожных состояний.

Критерии для постановки диагноза были предложены Американской коллегией ревматологов в 1990 г. Они включают симптомы распространенной боли во всех квадрантах тела совместно с минимум 9 парами намеченных «болевых точек» при физикальном исследовании. На практике, однако, диагноз пациентам ставится на основании более локализованных симптомов и признаков, и в настоящее время это определение широко используется для любого состояния, связанного с миофасциальными болями, где достаточно трудно поставить точный диагноз основного специфического заболевания.

Причина фибромиалгии остается неизвестной; никаких патологических изменений в «болезненных местах» не обнаруживается. Предполагается, что данная патология связана с нарушением «сенсорной обработки», что подразумевает «низкий болевой порог»; на самом деле у пациентов с данным заболеванием нередко повышена чувствительность и в других частях тела. Высказываются предположения и о связи с реакцией на стресс, возникающей в ответ на неожиданные ситуации или травмирующие жизненные события. Это не означает обязательное наличие признаков психологического расстройства, и состояние нельзя исключить только с помощью психологического тестирования.

При легких формах лечение заключается в поддержании мышечного тонуса и общей физической активности (поэтому рекомендуется физиотерапия с последующим переходом на самостоятельные ежедневные физические упражнения), возможно, с инъекциями в болезненные области для снижения уровня дискомфорта. Для пациентов с более выраженными и стойкими симптомами могут быть эффективны различные виды психотерапии.

АРТРОГРИППОЗ

«Артрогриппоз» — это широкое понятие, описывающее обширную группу достаточно редко встречающихся врожденных заболеваний, при которых дети рождаются с многочисленными непрогрессирующими мягкоткаными контрактурами и ограничениями движений в суставах. В остальных отношениях (характер патологических изменений, клинические проявления) эти состояния значительно отличаются. Наиболее распространенная форма — *множественный врожденный артрогриппоз* (в наши дни известный как *амиоплазия*) характеризуется поражением всех суставов верхних и нижних конечностей. Диапазон состояний колеблется от случаев вовлечения

нескольких суставов (с умеренными изменениями) до тяжелого поражения всех суставов. При редкой миопатической форме заболевания у детей могут формироваться деформации позвоночника.

Заболеваемость составляет около 1 случая на 3000 новорожденных, в некоторых случаях прослеживается генетическая связь. Более объективной причиной для развития заболеваний может быть недостаточное внутриматочное пространство для движений (по какой-либо причине) во время внутриутробного развития плода. Капсула суставов зачастую фиброзирована.

Возникновение деформаций связано с несбалансированной мышечной слабостью, соответственно нейросегментарной иннервации; при гистологическом исследовании выявляется разрежение структур клеток передних рогов шейного и поясничного отделов спинного мозга. Деформации и контрактуры формируются внутриутробно и остаются практически неизменными в течение жизни. Миопатические и нейропатические изменения могут сосуществовать в одной и той же мышце.

Классификация

Считая артрогриппоз единым состоянием, можно распределить формы на три основных категории:

1. *Тотальное поражение* характерно для состояния, ранее известного как врожденный множественный артрогриппоз, а сейчас именуемого амиоплазией, но также включающего и другие врожденные нарушения, проявляющиеся в виде распространенных контрактур суставов. При более редких миопатических формах заболевания у детей могут формироваться деформации позвоночника.
2. *Преимущественное поражение кистей или стоп*: состояние схожее с амиоплазией, но патологический процесс ограничен вовлечением суставов дистальных сегментов (запястья, кисти, стопы) и, соответственно, именуемый дистальным артрогриппозом. Также данная форма заболевания представлена более тяжелыми случаями дистальной миопатии, такими как синдром Фримана–Шелдона, для которого помимо всех вышеперечисленных проявлений характерны патологические черты лица (синдром «насытившащегося лица»).
3. *Крыловидные синдромы*: состояния характеризующиеся наличием контрактур суставов в сочетании с видимыми мягкоткаными сетчатыми структурами, локализованными, как правило, по сгибаемой поверхности коленных и голеностопных суставов.

Клинические признаки

Клиническое обследование и по сей день является оптимальным методом постановки диагноза: пора-

женные суставы имеют трубчатую форму и сглаженные контуры, хотя нормальные складки кожи отсутствуют, над суставами часто формируются глубокие ямки. Мышечная масса значительно снижена. В некоторых случаях диагностируется истинная мышечная слабость.

При классической форме амиоплазии плечи приведены и ротированы кнутри, запястья и кисти согнуты и отклонены в локтевую сторону. В нижних конечностях тазобедренные суставы в положении сгибания и отведения, нижние конечности ротированы кнаружи, коленные суставы в положении разгибания, стопы в эквиноварусном положении или в деформации с вертикальным положением таранной кости. Вторичные проблемы заключаются в трудностях при кормлении: тугоподвижность нижней челюсти и неподвижный язык.

Дистальный артрогриппоз наследуется по аутосомно-доминантному типу. Проявляется в виде отклонения пястно-фаланговых суставов в локтевую сторону, фиксированного сгибания в межфаланговых суставах и плотного приведения больших пальцев. Деформации стоп в эквиноварусном положении или с вертикальным положением таранной кости.

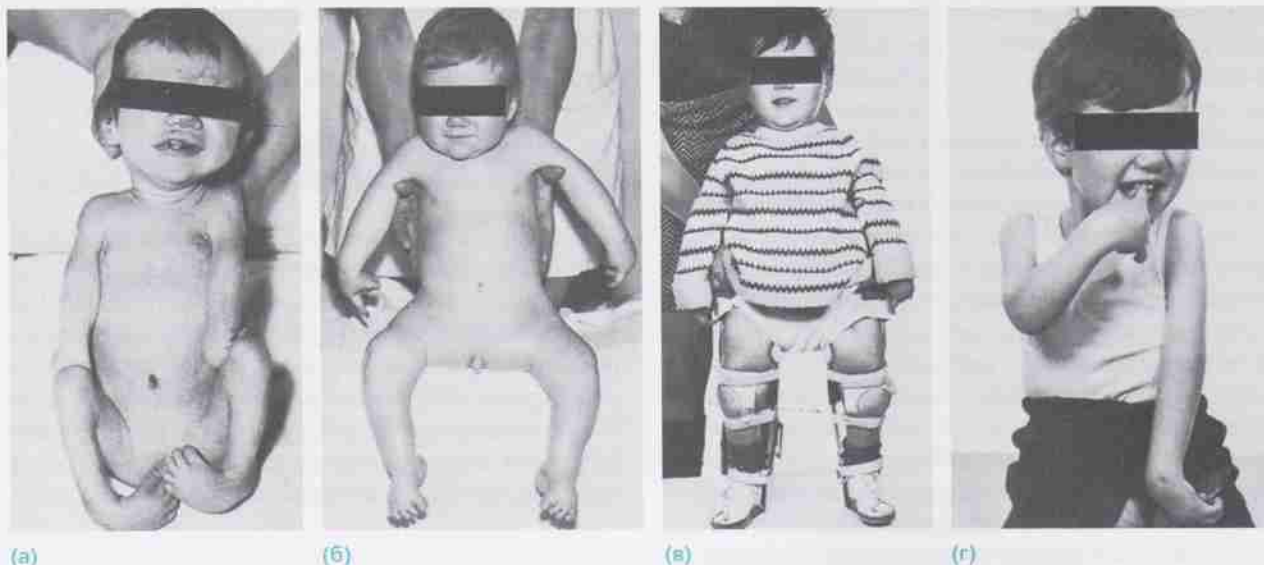
Лечение

Это заболевание вряд ли компенсируется спонтанно и по существу неизлечимо. Воздействие на суставы начинается сразу после рождения и заключается в растягивании и шинировании, формируя базис для начального лечения. Меры предосторожности: до начала лечения убедитесь в отсутствии неонатальных переломов и избегайте чрезмерных усилий.

При крыловидном синдроме можно применять физиотерапию, однако показан ранний релиз для подколенных контрактур с соблюдением особой осторожности во избежание слишком тугого натяжения нервно-сосудистых структур.

При медленной положительной динамике показано хирургическое вмешательство в объеме релиза и транспозиции сухожилий, а также остеотомии. Ригидная эквиноварусная деформация весьма сложна для лечения, и зачастую необходима хирургическая коррекция. Вывихи и подвывихи в тазобедренном суставе также не всегда поддаются консервативному лечению, в этом случае проводится оперативное вмешательство. К сожалению, нередко происходят рецидивы деформации.

До хирургического вмешательства следует принять во внимание то, что дети часто на удивление хорошо справляются с деформациями, и для понимания взаимодействия пораженных суставов требуется целостный подход; изменение анатомии одного сустава может оказать значительный эффект на функцию сегмента в целом. При ригидных разгибательных контрактурах локтевых суставов функция может быть



10.30 Врожденный множественный артрогриппоз (а, б) Тяжелые деформации уже при рождении ребенка. В данном случае поражены все конечности. **(в, г)** Оперативное лечение зачастую оправдано. У этого мальчика в первую очередь выполнено хирургическое вмешательство на нижних конечностях с последующим шинированием. Для верхних конечностей минимальной целью лечения является достижение объема движений, позволяющего поднести руку ко рту.

компенсирована с помощью сохранения одного сустава в разгибании, а другого — в частичном сгибании.

- *Лице-лопаточно-плечевая дистрофия* — аутосомно-доминантное состояние различной степени тяжести, проявляющееся обычно в раннем детстве.

МЫШЕЧНЫЕ ДИСТРОФИИ

Мышечные дистрофии — группа, включающая около 30 редких наследственных заболеваний, характеризующаяся мышечной слабостью и дистрофией. Патологические изменения заключаются в мальформации мышечных волокон, гибели миоцитов с последующим их замещением соединительной и жировой тканью. Данная группа заболеваний классифицируется в соответствии с формой наследования, возрастом начала заболевания, анатомической областью поврежденной мускулатуры, выраженностью мышечной слабости. Наиболее частыми формами заболеваний, встречающимися в ортопедической практике, являются:

- *Мышечная дистрофия Дюшена* — тяжелое, генерализованное, сцепленное с полом заболевание, возникающее у мальчиков в раннем детстве. Мышечная дистрофия Беккера — похожее, но менее тяжелое заболевание, дебютирующее позднее и намного медленнее прогрессирующее.
- *Конечностно-поясничные мышечные дистрофии* представляют смешанную группу заболеваний, обычно с аутосомно-рецессивным наследованием, с более локализованными изменениями, поражая детей (как мальчиков, так и девочек) в старшем возрасте.

Мышечная дистрофия Дюшена

Прогрессирующее, сцепленное с полом, рецессивно наследуемое заболевание. Встречается с частотой 1 на 3500 родившихся мальчиков (или девочек с хромосомными нарушениями). Некоторые женщины являются «носителями заболевания с проявлениями», демонстрируя легкую мышечную слабость и судороги.

Дефект при данном заболевании определяется в локусе р21 X-хромосомы и повреждает код гена белка дистрофина, отвечающего за поддержание целостности кардиомиоцитов клеток и поперечно-полосатой мускулатуры. Отсутствие активного дистрофина приводит к повышению проницаемости клеточной мембраны миоцитов, их повреждению и замещению жировой и соединительной тканью.

Клиническая картина

Клинические проявления становятся очевидными, когда ребенок начинает ходить. Он с трудом стоит и взбирается по лестнице, не способен правильно бегать и часто падает. Слабость начинается в мышцах проксимального отдела нижних конечностей и распространяется в дистальном направлении, поражая ягодичные, четырехглавые, передние большеберцовые мышцы, что приводит к широкой стойке и походке,

при которой стопы находятся в эквинусном положении, таз наклонен вперед, спина изогнута в лордозе, шея в положении разгибания. Икроножные мышцы выглядят объемными, но в большей степени из-за замещения жировой тканью и псевдогипертрофии, которая резко контрастирует с их явной слабостью. Характерный симптом заболевания — ребенок встает с пола, «взбираясь» вверх по собственным ногам (симптом Говерса); это связано со слабостью больших ягодичных мышц и мышц бедра.

Слабость мышц пояса верхних конечностей проявляется примерно через пять лет после дебюта заболевания, осложняя ходьбу с костылями. Мимические мышцы поражаются позже. К 10-летнему возрасту ребенок обычно теряет способность к самостоятельной ходьбе и становится зависим от инвалидного кресла, что в свою очередь провоцирует развитие сколиоза и впоследствии ухудшение дыхательной функции. Обычно причиной смерти является сердечно-легочная недостаточность, как правило, в возрасте до 30 лет.

Диагностика

Диагноз ставится на основании клинической картины, данных семейного анамнеза и исследовании концентрации креатининфосфокиназы в сыворотке, превышающей норму в 200–300 раз на ранних стадиях заболевания (у женщин-носителей уровень также повышен, но в меньшей степени). Диагноз подтверждается по результатам биопсии мышц и генетического тестирования с ДНК полимеразной цепной реакции.

Лечение

До тех пор, пока ребенок сохраняет способность ходить, физиотерапия, шинирование или операции на сухожилиях могут предотвратить или исправить деформации суставов и, таким образом, продлить период двигательной активности.

Применение кортикостероидов позволяет сохранить мышечную силу, но существуют выраженные побочные эффекты: остеопороз, повышенный риск переломов, формирование катаракты.

Экспериментальные исследования доказали эффективность использования дистрофина в форме миобластов, вводимых в пораженную мышцу, на лабораторных животных, но не на людях. Были также попытки применения генной терапии, но возникали трудности с вирусными векторами и связанными с ними иммунологическими ответами.

При выраженной сколиотической деформации (более 30°) эндокорректоры и спондилорез помогают поддерживать дыхательную функцию и улучшить качество жизни, но не всегда ее продолжительность. На дооперационном этапе должна оцениваться функция сердечно-сосудистой и дыхательной систем.

Важны семейные консультации. У 20% семей к моменту постановки диагноза пробанду уже есть младший sibling с еще неразвившимся заболеванием.

Мышечная дистрофия Бекера

Рецессивно наследуемое, также сцепленное с X-хромосомой заболевание сходно с дистрофией Дюшенна, но протекает легче. Уровень дистрофина снижен или носит аномальный характер. Больные (мужского пола) сохраняют способность ходить до подросткового возраста и доживают до среднего возраста. Мимические мышцы не поражаются, функция мускулатуры кишечника и мочевого пузыря, а также глотательная функция сохраняются.

Дистрофия пояса конечностей

Эта форма мышечной дистрофии, характеризующаяся слабостью пояса верхних и нижних конечностей, представляет гетерогенную группу состояний, большинство из которых наследуется аутосомно-рецессивно и не связано с полом.

Симптомы появляются в позднем подростковом возрасте. Слабость мышц пояса нижних конечностей вызывает ковыляющую походку и трудности при подъеме с низкого стула; при несостоятельности мышц пояса верхних конечностей затруднительно поднимать руки над головой. Однако мимические мышцы сохраняют свою функцию. Прогрессирование заболевания обычно медленное. (NB: вышеперечисленные симптомы могут быть ошибочно приняты за легкую форму спинальной мышечной атрофии).

Лечение заключается в физиотерапии и шинировании для предотвращения контрактур, а также в оперативном лечении. Так как дельтовидные мышцы сохранены, движения верхних конечностях возможны при фиксации лопатки к ребрам по задней поверхности грудной клетки для улучшения рычага дельтовидной мышцы.

Лице-лопаточно-плечевая дистрофия

Аутосомно-доминантное состояние с разнообразными проявлениями. Более тяжело болеют мальчики, дебют, как правило, в раннем возрасте. Мышечная слабость начинается с мимических мышц (неспособность плотно зажмурить глаза или сжать губы). За этим следует клиническая картина слабости лопаточных мышц с отстоянием (крыловидностью) лопатки и затруднением отведения плеча. Также может быть слабость передних большеберцовых мышц.

Состояние вызвано делецией длинного плеча 4 хромосомы; подтверждает диагноз генетическое

тестирование, являющееся очень чувствительным и специфичным.

МИОТОНΙΑ

Миотония — персистирующее сокращение мышц после прекращения их произвольного напряжения — неотъемлемый признак определенных генетических нарушений. Два наиболее часто встречающихся состояния здесь описаны: миотоническая дистрофия, при которой миотония лишь составная часть распространенного системного заболевания, и врожденная миотония — заболевание, при котором миотония единственное клиническое проявление.

Миотоническая дистрофия

Миотоническая дистрофия — это аутосомно-доминантная патология с заболеваемостью 1 на 7000 человек. Пациенты — это люди, как правило, взрослого возраста с дистальной мышечной слабостью и гипотрофией. Определяющий симптом, который пациент воспринимает как «ригидность мышц», может существовать несколько лет; миотония наиболее легко проявляется, если попросить пациента быстро согнуть и разогнуть пальцы. В некоторых случаях имеет место лишь легкая степень вовлеченности мышц, в то время как у другой группы пациентов развиваются симптомы распространенной мышечной слабости; могут быть поражены лицо и язык, вызывая птоз и затруднения при жевании. Изменения на ЭМГ могут помочь в диагностике. Тщательный сбор семейного анамнеза почти всегда выявит родственника с аналогичным заболеванием.

Со временем появляются системные проявления — диабет, катаракта, сердечно-легочные проблемы, и к среднему возрасту пациенты зачастую инвалидизированы.

Лечение по существу паллиативное, однако деформации стоп могут потребовать лечебных манипуляций и шинирования. Заболевшие женщины, планирующие беременность, должны быть предупреждены, что существует риск рождения ребенка с нарушением мышечного тонуса и трудностями кормления.

Врожденная миотония

Обычная форма врожденной миотонии наследуется аутосомно-рецессивным путем. Симптомы, связанные с «ригидностью мышц» появляются в детстве и обычно медленно прогрессируют. Пациенты предъявляют жалобы на затруднения при подъеме по лестнице и ходьбе; для данного заболевания типично ухудшение

после неактивного периода, которое купируется с помощью физических упражнений. Симптомы заболевания также могут быть вызваны воздействием холода и проявляться в виде болей («мышечные колики»). По достижении взрослого возраста появляется мышечная слабость запястья, и икры необычно огромны. Специфического лечения не существует. Пациентам рекомендуется избегать чрезмерных нагрузок.

В реже встречающейся подгруппе, с наследованием по аутосомно-доминантному типу, симптомы возникают в раннем детстве, но не прогрессируют со временем и имеют среднюю степень выраженности, не нуждающуюся в лечении. Также обнаружены более редкие подгруппы миотонии, но их диагностика вызывает затруднения. Оптимальной рекомендацией для пациентов с «атипичными» проявлениями врожденной миотонии является обращение в центр, специализирующийся на мышечных нарушениях.

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- Banto JV, Lubicky JP. Orthopaedic aspects of myelomeningocele: spinal deformities. *J Bone Joint Surg* 1990; **72A**: 628–9.
- Beals RK. Spastic paraplegia and diplegia: an evaluation of non-surgical and surgical factors influencing the prognosis for ambulation. *J Bone Joint Surg* 1966; **48A**: 827–46.
- Beaty, JH, Canale JT. Orthopaedic aspects of myelomeningocele. Current concepts review. *J Bone Joint Surg* 1990; **72A**: 626–30.
- Birklein F. Complex regional pain syndrome. *Neurology* 2005; **252**: 131–8.
- Bleck EE. Locomotor prognosis in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 1975; **17**: 18–25.
- Bleck EE. *Orthopaedic Management in Cerebral Palsy*. Blackwell Scientific, Oxford; Lippincott, Philadelphia, 1987.
- Gibbs GF, Drummond PD, Finch PM et al. Unravelling the pathophysiology of complex regional pain syndrome: focus on sympathetically maintained pain. *Clin Exp Pharmacol Physiol* 2000; **35**: 717–24.
- Hoffer MM. Management of the hip in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg* 1986; **68A**: 629–31.
- Hong-Xue Men, Chan-Hua Bian, Chan-Dou Yang, et al. Surgical treatment of the flail knee after poliomyelitis. *J Bone Joint Surg* 1991; **73B**: 195–9.
- Karol LA. Surgical management of the lower extremity in ambulatory children with CP. *J Am Acad Orthop Surg* 2004; **12**: 196–203.
- Lau JHK, Parker JC, Hsu LCS, et al. Paralytic hip instability in poliomyelitis. *J Bone Joint Surg* 1986; **68B**: 528–33. Ъ
- Louis DS, Hensinger RM, Fraser BA, et al. Surgical management of the severely multiply handicapped individual. *J Pediatr Orthop* 1989; **9**: 15–18.
- Mo FY, Selber P, Natrass GR, et al. Lengthening and transfer of the hamstrings for flexion a deformity of the knee in children with bilateral cerebral palsy: Technique and preliminary results. *J Bone Joint Surg* 2006; **88B**: 248–54.

- Melzack R, Wall PD. Pain mechanisms: a new theory. *Science* 1965; **150**: 971-9.
- Mazur JM, Shurtleff D, Merelaus M, et al. Orthopaedic management of high level spina bifida. *J Bone Joint Surg* 1989; **71A**: 56-61.
- McCarthy JJ, D'Andrea LP, Betz RR, Clements DH. Scoliosis in the child with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg* 2006; **14**: 367-75.
- Palisano RJ, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingston MH. Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol* 2008; **50** (10): 744-50.
- Ponseti IV, Smoley EN. Congenital club foot: The results of treatment. *J Bone Joint Surg* 1963; **45A**: 261-75.
- Rang M, Wright J. What have 30 years of medical progress done for cerebral palsy? *Clin Orthop Relat Res* 1989; **247**: 55-60.
- Roper BA, Tibrewal SB. Soft tissue surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *J Bone Joint Surg* 1989; **71B**: 17-20.
- Scrutton D. The early management of hips in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1989; **31**: 108-16.
- Sutherland DH, Davids JR. Common gait abnormalities of the knee in cerebral palsy. *Clin Orthop Rel Res* 1993; **288**: 139-47.
- Sutherland DH, Ohlson R, Cooper L, Woo SK. The development of mature gait. *J Bone Joint Surg* 1980; **62A**: 336-53.
- Trail IA, Galasko CSB. The matrix seating system. *J Bone Joint Surg* 1990; **73B**: 666-9.

Заболевания периферических нервов

11

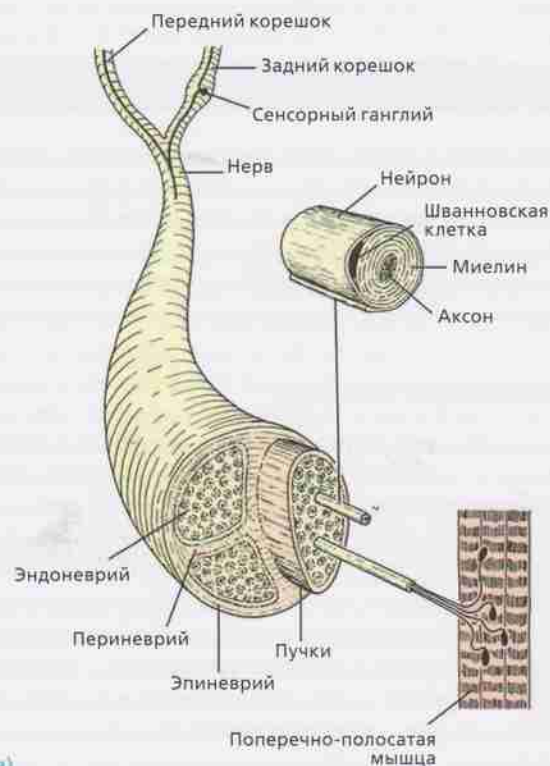
David Warwick, H. Srinivasan, Louis Solomon

СТРУКТУРА И ФУНКЦИЯ НЕРВОВ

Периферические нервы — это пучки из аксонов, передающих эфферентный (двигательный) импульс от моторных нейронов переднего рога спинного мозга к мышцам, и афферентный (сенсорный) импульс от периферических рецепторов через клетки ганглиев задних корешков к спинному мозгу. Они также содержат вегетативные и вазомоторные волокна от клеток ганглиев симпатического ствола. Одни нервы преимущественно двигательные, другие — преимущественно чувствительные; большинство стволов —

смешанные, с моторными и сенсорными аксонами, идущими внутри нерва в отдельных пучках.

Каждый аксон в действительности является продолжением отростка нервной клетки, или нейрона (см. главу 10). Тело клетки моторного нейрона связанное с периферическими мышцами, расположено в переднем роге спинного мозга; длина одного моторного нейрона вместе с его аксоном может быть более метра. Тело клетки чувствительного нейрона, участвующего в иннервации туловища и конечностей, расположено

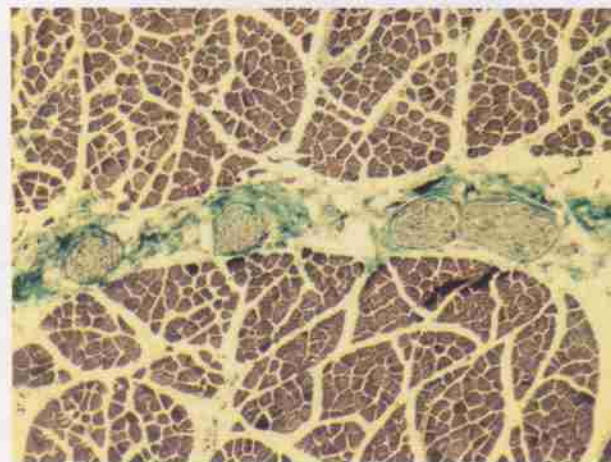


(а)

11.1 Структура нерва. (а) Схема структурных элементов периферического нерва (б) Гистологический поперечный срез крупного нерва. (в) Крупное увеличение этого среза, на котором видны кровеносные сосуды в эпиневрйи.



(б)



(в)

в ганглии заднего корешка. Каждый чувствительный нейрон ганглия имеет два отростка: один аксон начинается на периферии и достигает тела нервной клетки, второй отросток простирается от тела нейрона к следующей клетке в спинном мозге.

Периферические концы всех нейронов разветвлены. Один моторный нейрон может иннервировать от 10 до нескольких тысяч мышечных волокон, соотношение зависит от степени функциональной маневренности конкретной мышцы (чем меньше соотношение, тем точнее движения). Подобным образом периферические концы каждого сенсорного нейрона могут иннервировать от отдельного мышечного волокна до сравнительно большого участка кожи; и в этом случае меньшее количество концевых рецепторов аксона определяет большую степень чувствительности.

Сигнал или потенциал действия, переносимый моторными нейронами, передается на волокна при высвобождении нейромедиатора ацетилхолина в окончании нерва. Сенсорные сигналы передаются на ганглии корешка и оттуда по ипсилатеральному тракту спинного мозга через продолговатый мозг и таламус в сенсорные отделы коры контралатерального полушария. Проприоцептивные импульсы от рецепторов мышц и суставов проходят этот маршрут и доносятся до клеток передних рогов спинного мозга, которые являются частью сегментарной рефлекторной дуги. Простота этой системы обеспечивает активацию необходимых механизмов, например чувства равновесия или ощущение положения в пространстве, с очень высокой скоростью.

В периферических нервах все двигательные аксоны и большинство сенсорных аксонов, обеспечивающих ощущения прикосновения, боли и проприоцепции покрыты миелином, многослойной липопротеиновой мембраной, являющейся производной шванновских клеток. Через каждые несколько миллиметров миелиновая оболочка прерывается, оставляя оголенными короткие участки аксона — перехваты Ранвье. Хотя по межперехватному участку нервный импульс распространяется электротонически, его затухание ослаблено изолирующими свойствами миелина. Достигнув следующего перехвата Ранвье, сигнал снова усиливается. Следовательно, истончение миелиновой оболочки снижает и, в конечном счете, полностью блокирует аксональную проводимость.

Большинство аксонов, особенно небольшого диаметра, несущих грубую чувствительность, и эфферентные симпатические волокна — безмиелиновые, но обернуты в цитоплазму шванновских клеток. Повреждение этих аксонов вызывает неприятные или причудливые ощущения и различные судомоторные и вазомоторные эффекты.

Следующим слоем, покрывающим аксон поверх шванновских клеток, является эндоневрий. Аксоны, составляющие нерв, разделены в пучки довольно плотной мембранозной тканью, периневрием. При

пересечении нерва эти пучки выглядят «вздутыми» над поверхностью среза, их периневральная оболочка хорошо визуализируется и достаточно прочна, чтобы удерживаться микрохирургическим инструментом во время операций восстановления и сшивания нерва. Группы пучков, составляющих нервный ствол, заключены в более толстую соединительнотканную оболочку — эпиневрй. Эпиневрй имеет разную толщину и особенно прочен и утолщен в тех местах, где нерв подвергается перемещению и растяжению, например, возле сустава.

Нерв имеет достаточное кровоснабжение через продольно расположенные под эпиневрием сосуды, проходящие через различные оболочки, прежде чем образовать капиллярную сеть в эндоневрии. Эти тонкие сосуды могут быть повреждены растяжением или грубыми манипуляциями на нерве; однако они способны выдержать широкую мобилизацию нерва, что делает возможным восстановление или замещение его поврежденных участков при хирургической транспозиции или невротизации. Мелкие сосуды имеют собственную симпатическую иннервацию, исходящую из кровоснабжаемого нерва, и стимуляция этих волокон, вызывающая интраневральную вазоконстрикцию, может быть важным механизмом рефлекторной симпатической дистрофии и других нетипичных болевых синдромов.

ПАТОЛОГИЯ

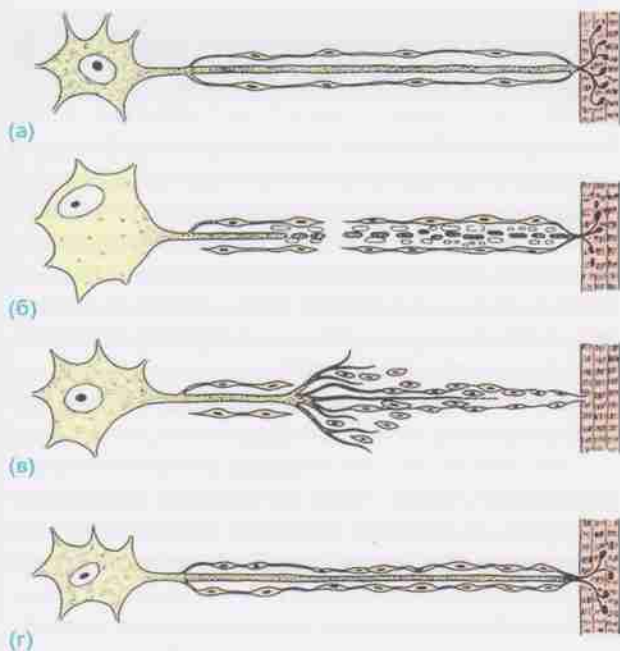
Нервы могут повреждаться ишемией, сжатием, растяжением, разрывом или ожогом. Степень повреждения варьирует от временной и быстро восстанавливающейся потери функции до полного разрыва и дегенерации нерва. Возможны смешанные типы повреждения нескольких пучков в пределах одного нервного ствола.

Преходящая ишемия

Острое сдавление нерва вызывает онемение и покалывание в течение 15 минут, потерю болевой чувствительности через 30 минут и мышечную слабость через 45 минут. Прекращение сжатия сопровождается интенсивными парестезиями, длящимися до пяти минут (ощущение покалывания после онемения конечности); чувствительность восстанавливается в течение 30 секунд, а полная сила мышцы — приблизительно через 10 минут. Эти изменения возникают из-за преходящего процесса гипоксии и они не оставляют последствий повреждения нерва.

Нейропраксия

Seddon (1942) предложил термин «нейропраксия» для обозначения физиологически обратимого нарушения



11.2 Повреждение и восстановление нерва (а) Нормальный аксон и орган-мишень (мышечное волокно). (б) После повреждения нерва дистальная часть аксона оторвана и миелиновая оболочка разрывается. Ядра нейронов занимают эксцентричное положение и тельца Ниссля становятся редкими. (в) Новые отростки аксонов прорастают в массу пролиферирующих шванновских клеток. Один из отростков находит вход в прежнюю эндоневральную трубку и (г) аксон начинает медленную регенерацию.

нервной проводимости, при котором возникает потеря некоторых видов чувствительности и мышечной силы с последующим спонтанным восстановлением спустя несколько дней или недель. Это происходит из-за механического давления, вызывающего сегментарную демиелинизацию, как правило, проявляющуюся при «костыльном» параличе (сдавление нервов костылями в подмышечной впадине), параличе от давления в состоянии опьянения («паралич субботней ночи») и в более легкой форме в виде турникетного паралича.

Аксонотмезис

Это более тяжелая форма повреждение нерва, отмечающаяся после закрытых переломов и вывихов. Буквально означает разрыв аксонов. Присутствует потеря проводимости, но целостность нерва сохранена и невральные оболочки не повреждены. Дистальный относительно повреждения участок и несколько миллиметров ретроградной части аксона распадаются и поглощаются фагоцитами. Эта валлеровское перерождение (названное в честь физиолога, Августа Валлера, описавшего этот процесс в 1851 г.), занимает всего несколько дней и сопровождается заметной

пролиферацией шванновских клеток и фибробластов, выстилающих эндоневральные оболочки. Денервированные органы-мишени (моторные синапсы и сенсорные рецепторы) постепенно атрофируются, а при отсутствии реиннервации в течение двух лет утрачивают способность к восстановлению.

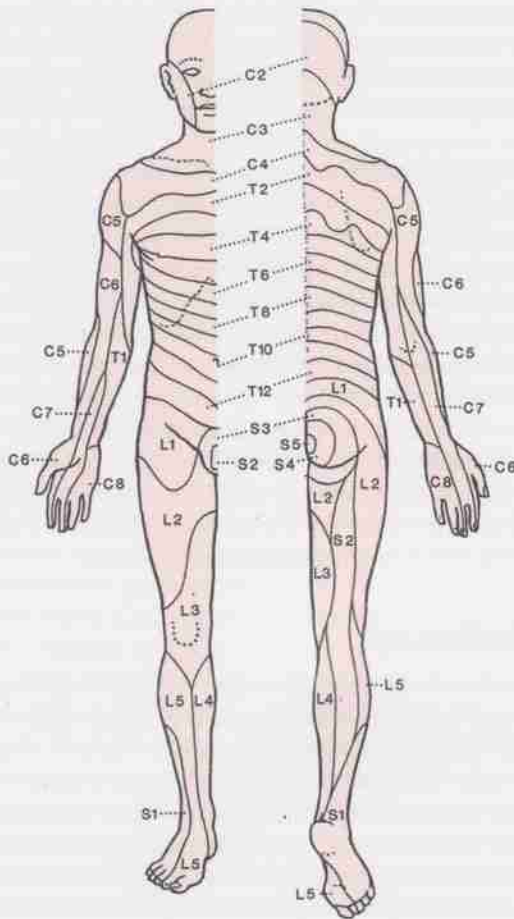
Аксональная регенерация начинается в течение нескольких часов после повреждения нерва, вероятно поддерживаемая нейротрофическими факторами, вырабатываемыми шванновскими клетками дистальнее места повреждения. От проксимальных культей аксонов растут многочисленные немиелинизированные побеги, рост многих из которых направляется по заполненной клетками эндоневральной трубке. Аксональные отростки растут со скоростью 1–2 мм в сутки, крупные волокна медленно обретают новую миелиновую оболочку. В итоге они достигают окончания нерва и восстанавливают функцию.

Нейротмезис

В оригинальной классификации Seddon нейротмезис означает полный анатомический перерыв нерва, который может наблюдаться в открытой ране. Сейчас известно, что тяжелые степени повреждения возможны без фактического перерыва нерва. Если повреждение тяжелое, восстановления не произойдет, вне зависимости от того, сохранена макроанатомическая целостность нерва или нет. Как и при аксонотмезисе, наблюдается быстрая валлеровская дегенерация, но в этом случае эндоневральные трубки разрушены и фиброз исключает проникновение регенерирующих аксонов в дистальный сегмент и достижение органов-мишеней. Вместо этого регенерирующие волокна аксонов смешиваются с шванновскими клетками и фибробластами в спутанном узле, или «невроме» в области повреждения. Даже после хирургического восстановления, множество новых аксонов не прорастут до дистального сегмента, а проросшие аксоны могут не найти эндоневральных каналов, своевременно достигнуть рецепторов органа-мишени или же могут остаться не полностью миелинизированными. При этом функция может стать адекватной, но никогда не будет нормальной.

Феномен «двойного сдавления»

Существуют убедительные доказательства того, что проксимальная компрессия периферического нерва делает его восприимчивее к воздействию вторичного, более периферического повреждения. Это объясняет, почему у пациентов с цервикальным или поясничным спондилезом часто наблюдаются синдромы ущемления периферических нервов. Подобный тип «сенсibilизации» отмечается у больных с периферической невропатией из-за диабета или хронического алкоголизма.



11.3 Обследование. Дерматомы, иннервируемые корешками спинномозговых нервов. Чувствительная иннервация периферическими нервами описана в соответствующих разделах.

КЛАССИФИКАЦИЯ ПОВРЕЖДЕНИЙ НЕРВОВ

Описанные Seddon три типа повреждений нервов (нейропраксия, аксонотмезис и нейротмезис) использовались в качестве классификации многие годы. Однако постепенно выяснилось, что множество случаев попадают в области между аксонотмезисом и полным анатомическим перерывом нерва. Поэтому Sunderland (1978) предложил более практичную классификацию, представленную ниже.

Повреждение первой степени: временная ишемия и нейропраксия, полностью обратимы.

Повреждение второй степени соответствует аксонотмезису. Имеет место дегенерация аксонов, но поскольку эндоневрий сохранен, возможна полная регенерация или почти полное восстановление без потребности во вмешательстве.

Повреждение третьей степени хуже, чем аксонотмезис, эндоневрий разрушен, но периневральные оболочки интактны, и внутреннее повреждение имеет место на ограниченном участке. Возможности реиннервации аксонов высокие, но фиброз и рубцовые перемишки ограничивают восстановление.

Повреждение четвертой степени: интактен только эпиневрй, непрерывность нервного ствола сохранена, но при этом внутреннее повреждение тяжелое. Восстановление маловероятно; поврежденный сегмент должен быть иссечен с восстановлением или пластикой нерва.

Повреждение пятой степени: нерв пересечен и требуется восстановление его целостности.

C ₅		C ₆		C ₇		C ₈		T ₁	
Передняя зубчатая мышца				Поверхностный сгибатель пальцев кисти				Противопоставляющая большой палец кисти мышца, короткая, отводящая большой палец кисти мышца, короткий сгибатель большого пальца	
Дельтовидная мышца	Двуглавая и плечевая мышца	Круглый пронатор		Длинная ладонная мышца, лучевой сгибатель запястья				Длинный сгибатель большого пальца	Отводящая мышца
		Длинный лучевой разгибатель запястья							
Наружные ротаторы плеча	Плечелучевая мышца	Короткий лучевой разгибатель запястья		Длинная мышца, отводящая большой палец кисти		Глубокий сгибатель 2 и 3 пальцев		Мышцы гипотенара	
		Собственный разгибатель указательного пальца, разгибатель мизинца		Короткий разгибатель большого пальца					
	Супинатор		Разгибатель пальцев кисти		Длинная мышца, отводящая большой палец кисти		Глубокий сгибатель 4 и 5 пальцев		Межкостные мышцы
Широкая мышца спины				Локтевой сгибатель запястья					
Большая грудная мышца									

11.4 Обследование. Вариант формы, использующейся для регистрации силы мышц при новых и восстанавливающихся повреждениях нервов (Merle d'Aubigne). Сила записывается в отдельном блоке по шкале от 1 до 5.

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Острые повреждения нерва могут быть легко пропущены, особенно если связаны с переломами или вывихами, симптомы которых могут скрыть поражение нерва. При любом тяжелом повреждении тщательно проверяется функция нервов. При повреждении нерва необходимо исключить повреждения сосудов.

Опрос пациента выявит наличие онемения, парестезии или слабости мышц в области иннервации. После этого проводится систематизированный осмотр для выявления признаков постуральных изменений (например, свисающая кисть при параличе лучевого нерва), слабости специфических групп мышц и изменений чувствительности.

Необходимо четко определить область измененной чувствительности. Каждый спинномозговой корешок иннервирует определенный дерматом (см. рис. 11.3); периферические нервы имеют более или менее дискретные чувствительные зоны, которые описаны в соответствующих частях этой главы. Несмотря на существенные пересечения сенсорных границ, области измененной чувствительности обычно бывают достаточно характерными для того, чтобы поставить топический диагноз. Судомоторные изменения могут быть обнаружены в тех же самых топографических областях; появляется ощущение сухости кожи из-за недостаточного потоотделения. При неочевидной симптоматике поможет проба с пластиковой ручкой. Толстой гладкой частью ручки проводим по ладони: в норме присутствует ощущение легкого прилипания из-за наличия тонкого слоя пота на поверхности, но при денервированной коже ручка проскальзывает без ощущения прилипания к пораженной области.

Неврологическое обследование должно выполняться повторно для того, чтобы не пропустить симптомы, проявляющиеся спустя несколько часов после первичного повреждения, а также после хирургического лечения и других манипуляций.

При хронических поражениях нерва существуют другие характерные признаки. Кожа, лишенная чувствительности, выглядит гладкой и лоснящейся с такими признаками нарушений чувствительности, как, например, сигаретные ожоги большого пальца при параличе срединного нерва или язвы на стопе при параличе седалищного нерва. Мышечные группы атрофируются, и постуральные деформации могут стать фиксированными. Помните о возможности имитации активных движений вспомогательными группами мышц там, где они отсутствуют.

Оценка восстановления нерва

Наличие или отсутствие дистальной функции нерва определяется простыми клиническими тестами на силу мышц и чувствительности к легкому прикосновению или уколу. Не забывайте, что после повре-



11.5 Дискриминационная чувствительность.



11.6 Монофиламентный тест.

ждения нерва чувствительность восстанавливается раньше движений. Более специфическая оценка требует ответа на два вопроса: степень тяжести повреждения и функции нерва на момент осмотра.

СТЕПЕНЬ ПОВРЕЖДЕНИЯ

Основную информацию дает анамнез. При низкоэнергетической травме вероятнее всего выявится нейропраксия; пациент должен наблюдаться, прогнозируется восстановление. Высокоэнергетическое повреждение с большей вероятностью вызовет разрыв аксонов и эндоневрия (повреждения третьей и четвертой степени по Sunderland), что делает восстановление менее предсказуемым. Открытое или тяжелое закрытое повреждение, вероятно, приводит к разрыву нерва с необходимостью ранней ревизии.

Пробы Тинеля: периферическое покалывание или дизестезии при перкуссии нерва. При нейропраксии симптом Тинеля отрицательный. При аксонотмезисе симптом положителен в месте повреждения из-за повышенной чувствительности прорастающих аксонов. Через несколько дней или недель симптом Тинеля сместится по уровню из расчета около 1 мм/день,

так как регенерирующие аксоны прорастают по ходу оболочек из шванновских клеток. Двигательная активность также постепенно восстанавливается в направлении роста аксонов. Отсутствие динамики симптома Тинеля предполагает 4 или 5 степень повреждения и требует ранней ревизии нерва. При слабой динамике или отсутствии предполагаемого восстановления групп мышц вероятность восстановления очень низкая и так же показана ревизия.

Электромиографическое исследование (ЭМГ) может быть полезным. Если мышца теряет свою иннервацию, ЭМГ покажет денервационный потенциал к третьей неделе. Исследование исключает нейропраксию, но, естественно, не дифференцирует аксонотмезис и нейротмезис. Это остается клинической прерогативой, но если ждать слишком долго, то в мышцах-мишенях произойдут необратимые изменения и вряд ли стоит ожидать восстановления.

ОЦЕНКА НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ ФУНКЦИИ

Дискриминационная чувствительность служит методом определения плотности иннервации. После регенерации или выполненной реконструкции нерва часть проксимальных сенсорных аксонов не достигает соответствующего органа-мишени; они могут затеряться в несоответствующих шванновских каналах или запутаться в невrome в области повреждения.

Поэтому способность пациента распознать два одновременных укола, нанесенные изогнутой скрепкой, при сравнении с противоположной нормальной стороной указывает, насколько полно восстанавливается нерв. Статическая дискриминационная чувствительность определяет медленно адаптирующиеся сенсоры (тельца Меркеля), динамическая проба (в движении) оценивает быстро адаптирующиеся сенсоры (тельца Мейснера и Пачини). Динамическая проба дискриминационной чувствительности является более чувствительной и восстанавливается раньше. В норме статическая двухточечная дискриминация положительна при значении около 6 мм, а динамическая около 3 мм.

Пороговая проба определяет минимальный порог чувствительности. Она более полезна для исследования туннельных невропатий, поскольку рецепторы не посылают центростремительные импульсы; двухточечная дискриминация сохранена, поскольку плотность иннервации в данном случае не изменяется. Тонкими нейлоновыми иглами переменной толщины касаются кожи перпендикулярно поверхности и регистрируют размер самого тонкого воспринимаемого волокна.

Локогнозия — способность локализовать прикосновение — может быть оценена при исследовании по стандартной схеме иннервации кожи кисти.

Проба Моберга оценивает чувство тактильной стереогнозии. Пациент вслепую должен идентифицировать девять предметов, взяв их в руки с максимальной возможной скоростью.

Сила движения классифицируется по шкале Медицинского исследовательского совета:

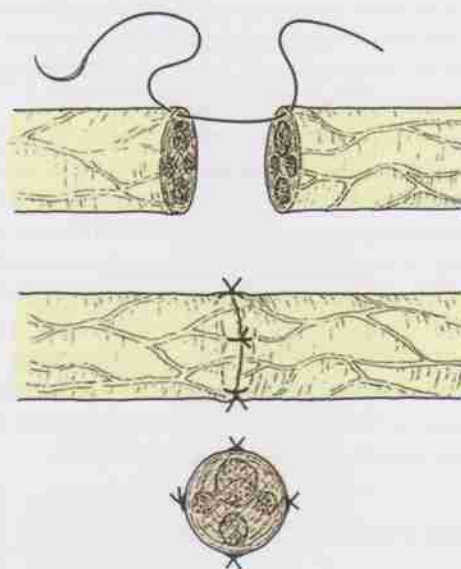
- 0 — нет движений;
- 1 — фибриллярные подергивания мышцы;
- 2 — мышца сокращается, но не в состоянии преодолеть тяжесть конечности;
- 3 — сила способна преодолеть гравитацию;
- 4 — движения при сопротивлении;
- 5 — нормальная сила.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

Ревизия нерва

Закрытые низкоэнергетические повреждения обычно восстанавливаются спонтанно, имеет смысл выжидательная тактика до тех пор, пока не восстановится иннервация наиболее проксимальной к повреждению мышцы. Операция показана в случаях: 1) если видно пересеченный нерв; 2) если механизм травмы (например, ножевое ранение или высокоэнергетическое повреждение) говорит о том, что нерв был пересечен или сильно поврежден; 3) если восстановление задерживается на неоправданно длительное время и есть сомнения в точности диагноза.

Повреждения сосудов, нестабильные переломы, инфицированные мягкие ткани и разрывы сухожилий должны лечиться до операции на нерве. Разрез должен быть длинным, так как нерв должен быть широко выделен выше и ниже повреждения. Операция на нерве должна быть выполнена прецизионно с применением соответствующего инструментария.



11.7 Восстановление нерва. Культы располагаются друг напротив друга соответственно положению пучков и сшиваются тонкими нитями за эпиневрй.

Необходимо наличие биполярной коагуляции и интраоперационной оптики. В идеале нужен операционный микроскоп, но можно обойтись и лупой. Если рубцы затрудняют обнаружение потребуется аппарат для стимуляции нерва. При недоступности микрохирургического оборудования и опыта, после выявления повреждения нерва пациент с закрытой раной направляется в соответствующие стационары.

Первичный шов

Разорванный нерв лучше сшивать сразу, как только это возможно. Первичный шов на момент туалета раны имеет значительные преимущества: нервные концы не подверглись ретракции; отсутствует ротационное смещение культей нерва; нет фиброза.

Чистый перерезанный нерв сшивается без подготовки; нервные края подравниваются лезвием на минимальном расстоянии. Концы нервов сшиваются в правильном положении эпинеуральным швом (толщина нити 10/0). На линии шва не должно быть натяжения. Мнения о целесообразности восстановления отдельных пучков по сравнению с перинеуральным швом разделились.

Релаксация тканей для получения шва без натяжения обеспечивается положением суставов или мобилизацией и транспозицией нервов. Если это не решает проблему, тогда применяется первичная трансплантация нерва. Тракционные повреждения, особенно плечевого сплетения, могут приводить к образованию значительной щели, которую сложно восстановить. Оптимально лечение в специализированных центрах, где могут быть выполнены первичная трансплантация или транспозиция нерва.

Если используется жгут, то он должен быть пневматическим; при снятии жгута до ушивания раны должен быть выполнен гемостаз.

Конечность шинируется в положении, гарантирующем минимальное натяжение нерва; если необходимо чрезмерное сгибание, целесообразнее выполнить пластику нерва. Шина удерживается в течение трех недель, после этого рекомендуется физиотерапия.

Отсроченный шов

Позднее восстановление, т.е. спустя недели или месяцы после повреждения, может быть показано в случаях когда: 1) закрытое повреждение не подвергалось ревизии, но признаки восстановления в течение ожидаемого периода отсутствуют; 2) диагноз не был поставлен своевременно, и пациент обратился к врачу поздно; 3) первичные вмешательства потерпели неудачу. Показания должны быть тщательно взвешены: если пациент приспособился к функциональному дефициту, если повреждение высокое и реиннервация маловероятна в течение двух лет, если есть выраженная атрофия мышц, которую возможно выле-

чить транспозицией сухожилия, то в таких случаях лучшим решением может быть отказ от восстановления нервного ствола. Чрезмерный рубец и трудно поддающаяся лечению скованность суставов также поставит под сомнение возможность восстановления нервной передачи; хотя на кисти надо использовать все возможности для восстановления хотя бы защитной чувствительности.

Повреждение выделяется препарированием от здоровой ткани выше и ниже по направлению к области рубца. Когда нет полного перерыва нерва, трудно точно определить, необходима ли резекция. Если нерв немного утолщен, но мягок, или если электропроводимость через повреждение сохранена, резекция не рекомендуется; если «неврома» жесткая и нет электропроводимости при стимуляции нерва, то должна быть выполнена резекция с образованием двух культей до уровня здоровых пучков.

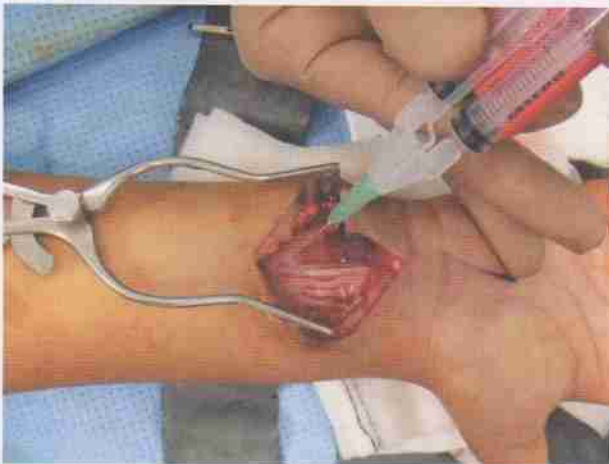
Как быть с образовавшимся дефектом? Нерв должен быть сшит без натяжения. Концы могут быть сведены вместе после осторожной мобилизации проксимального и дистального сегментов нерва, сгибанием ближайших суставов, чтобы ослабить натяжение мягких тканей, или (в случае локтевого нерва) перемещением нерва на сгибательную поверхность локтевого сустава. Таким образом, дефекты 2 см в срединном нерве, 4–5 см в локтевом нерве и 6–8 см в седалищном нерве могут быть свободно сшиты, конечность шинирована в согнутом положении в течение 4–6 недель после операции. В некоторых областях промежутки более 1–2 см требуют пластики нерва.

Материалы, обеспечивающие восстановление нерва

На сегодня ясно, что дефекты нерва могут восстанавливаться внутри трубки, которая отграничивает окружающую ткань от регенерирующих концов и обеспечивает направление роста аксонов. Таким проводником может служить аутогенная вена, лиофилированная мышца, изделия из силикона или металла; также используются биорезорбируемые материалы (термопластичные при температуре тела), которые растворяются в течение нескольких недель или месяцев. Эти технологии предлагают простой способ избежать пластики нерва и в тоже время добиться хорошего результата лечения, по крайней мере, как при лечении пальцевых нервов так и, вероятно, крупных стволов.

Пластика нерва

Свободные аутогенные трансплантаты нерва могут быть использованы для соединения слишком больших дефектов при невозможности прямого шва. Чаще всего для этого используется икроножный кожный нерв; может быть получено вплоть до 40 см



11.8 Пластика нерва с применением фибринового полимерного клея.

с каждой ноги. Поскольку диаметр нерва небольшой, для пластики одного дефекта могут быть использованы несколько полос. Трансплантат должен быть достаточной длины, чтобы лежать без натяжения, и располагаться в хорошо кровоснабжаемых тканях. Трансплантат фиксируется к каждому концу нерва микрошвами или фибриновым клеем.

Важно, чтобы двигательные и сенсорные пучки между трансплантатом и культей соединились соответственно. Для этого существуют различные методы. Часто бывает полезен осторожный осмотр ориентации пучков, структуры и сосудистых меток. Применяется окрашивание пучков ферментами.

Васкуляризованные трансплантаты используются в определенных ситуациях. Если поврежден локтевой и срединный нервы (например, при ишемической

ПРИНЦИПЫ ТРАНСПОЗИЦИИ СУХОЖИЛИЙ

Оценка состояния

Какие мышцы не функционируют?
Какие мышцы доступны?

Мышца-донор должна быть

Заменимой (транспозиция не приведет к потере функции)

Достаточно сильной
Агонистом или синергистом

Рецепиентная область должна быть

Здоровой (стабильной)
С сохраненными движениями в суставах и достаточным запасом тканей

Перенос сухожилия должен осуществляться

Подкожно
В положение согласно линии его натяжения
с возможностью надежной фиксации

Пациент должен быть

Мотивирован
Способен осмыслить и перенести хирургическое вмешательство

контрактуры Фолькманна), может быть использован трансплантат на сосудистой ножке из локтевого нерва для восстановления дефекта срединного нерва. Можно применять свободные васкуляризованные трансплантаты и при повреждении плечевого сплетения.

Транспозиция нерва (реиннервация)

При отрывах корешков от верхних отделов плечевого сплетения, слишком проксимального для прямого восстановления, может использоваться реиннервация. Добавочный нерв может быть вшит в надлопаточный нерв, а также межреберные нервы могут быть использованы для реиннервации кожно-мышечного нерва. Если бицепс атрофировался из-за того, что с момента повреждения прошло слишком много времени, целая мышца может быть пересежена свободным лоскутом в положение бицепса (тонкая или широчайшая мышца спины), и затем реиннервирована соединением межреберных нервов или добавочного нерва с культей нерва иннервирующей пересеживаемую мышцу.

Уход за парализованной конечностью

В период восстановления кожа должна быть защищена от травматизации и ожогов. Суставы должны разрабатываться с максимальной амплитудой дважды в день для профилактики тугоподвижности и минимизации работы мышц после восстановления. Могут быть полезны динамические шины.

Транспозиция сухожилий

Восстановление движений не произойдет, если аксоны, регенерирующие со скоростью около 1 мм в день, не достигают мышцы в течение 18–24 месяцев со времени повреждения. Это наиболее вероятно при проксимальном повреждении нерва, иннервирующего дистальные мышцы. При таких обстоятельствах используется транспозиция сухожилий. Принципы транспозиции суммированы в таблице на предыдущей странице. Рекомендуемые варианты транспозиции обсуждаются в разделах, посвященных повреждениям конкретных нервов.

Прогноз

Тип повреждения. После невропраксии всегда происходит полное восстановление; аксонотмезис может и не произойти, нейротмезис не восстановится никогда, если не будет восстановлен нерв.

Уровень повреждения. Чем выше уровень повреждения, тем хуже прогноз.

Тип нерва. Чисто двигательные или полностью чувствительные нервы восстанавливаются лучше, чем смешанные, поскольку меньше вероятность неправильного прорастания аксонов.

Размер дефекта. При резекции больше критической длины шов безуспешен.

Возраст. У детей результаты лучше, чем у взрослых. У пожилых людей ожидаемы плохие результаты.

Отсроченный шов. Задержка в наложении шва — решающий неблагоприятный фактор. Наилучшие результаты получены при раннем восстановлении нерва. Через несколько месяцев вероятность восстановления после шва прогрессивно снижается.

Сопутствующие повреждения. Повреждения сосудов, сухожилий и других структур значительно затрудняют восстановление функции конечности, даже если сам нерв восстанавливается.

Хирургическая техника. Для лечения повреждений нервов необходимы знание хирургических методов, наличие опыта и специальное оснащение. При их отсутствии следует выполнить хирургическую обработку раны и перевести пациента в специализированный центр.

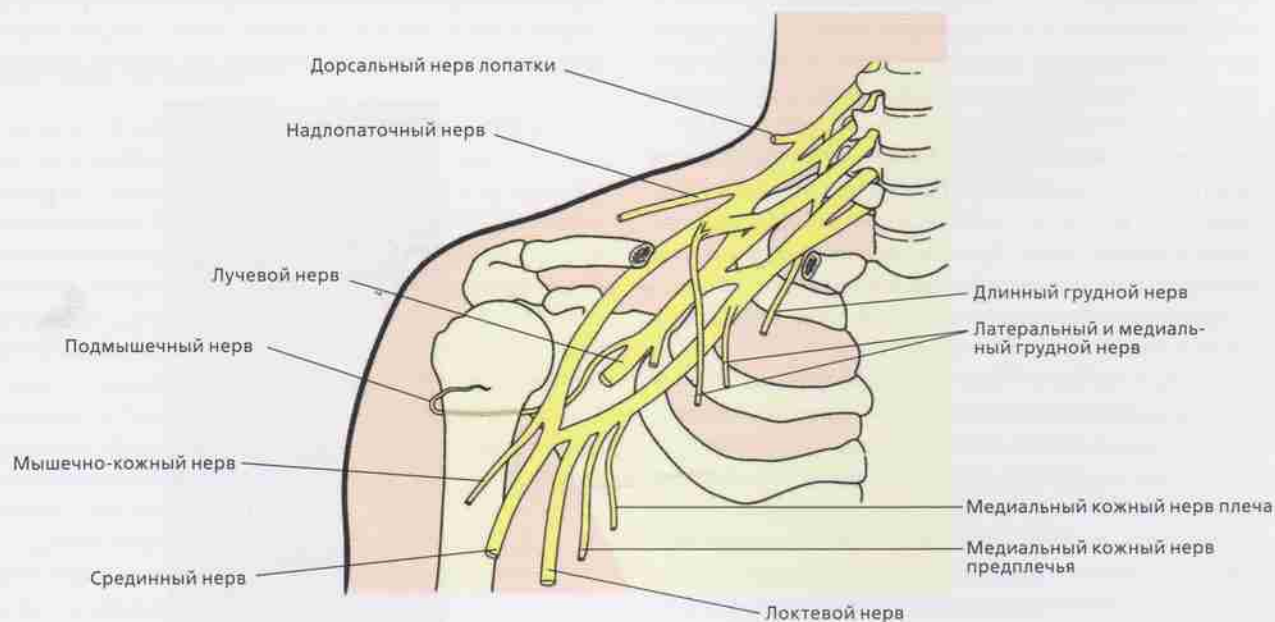
ВЫЯВЛЕНИЕ ПОВРЕЖДЕНИЙ НЕРВОВ

ПОВРЕЖДЕНИЯ ПЛЕЧЕВОГО СПЛЕТЕНИЯ

Патологическая анатомия

Плечевое сплетение сформировано слиянием нервных корешков с C5 по T1; сплетение и его ветви схематично представлены на рисунке 11.9. Поскольку сплетение проходит от шейного отдела позвоночника между мышцами шеи и под ключицей по направлению к руке, оно крайне легко подвергается травмам — либо рубленым ранениям, либо тяжелым растяжениям, вызванным падением на боковую поверхность шеи или на плечо.

Тракционные повреждения плечевого сплетения классифицируются также по локализации: надключичные (65%), подключичные (25%) и смешанные (10%). Надключичные повреждения обычно происходят при мотоциклетных авариях, при ударе мотоциклиста о землю или другое транспортное средство его шея и надплечье выворачиваются в разные стороны. При наиболее серьезных повреждениях рука практически отрывается от туловища с разрывом подключичной артерии. Подключичные повреждения обычно связаны с переломами или вывихами плеча; примерно в четверти случаев также рвется подмышечная артерия.



11.9 Плечевое сплетение. Схематическое изображение плечевого сплетения и положения относительно ключицы (некоторые не очень важные нервные ветви и заднее прикрепление второго ребра опущены).

Переломы ключицы редко повреждают сплетение, это бывает только при прямом ударе.

Повреждение может произойти на любом уровне или нескольких уровнях в пределах сплетения, часто включая комбинацию поврежденных нервных корешков, стволов и нервов. Важно различие между преганглионарными и постганглионарными повреждениями. Отрыв нервного корешка от спинного мозга — преганглионарное повреждение, то есть нарушение целостности проксимальнее корешкового ганглия; этот вид повреждения не может быть восстановлен хирургически. Разрыв корешка дистальнее ганглия, разрыв ствола или периферического нерва, — постганглионарное повреждение, которое воссоединяется хирургически и потенциально способно к восстановлению.

Клинические характеристики

Повреждения плечевого сплетения часто сочетаются с другими угрожающими жизни травмами, которые требуют незамедлительного внимания. Сочетанные повреждения, такие как разрыв подключичной или подмышечной артерии, должны быть выявлены и прооперированы, в противном случае неблагоприятный результат неизбежен.

Вскоре становится очевидной неврологическая дисфункция. Подробное клиническое обследование направлено на поиск ответов на специфические вопросы: где расположен уровень повреждения? Преганглионарное или постганглионарное? Если повреждение постганглионарное, то каков его тип?

УРОВЕНЬ ПОВРЕЖДЕНИЯ

При повреждениях сплетения на верхнем уровне (C5 и C6) абдукторы и внешние ротаторы плеча, супинаторы предплечья парализованы. Потеря чувствительности выявляется на внешней поверхности плеча и предплечья.

Изолированные повреждения нижних отделов сплетения встречаются редко. Отмечается слабость сгибателей кисти и пальцев, собственные мышцы кисти парализованы. Чувствительность теряется на локтевой поверхности предплечья и кисти.

При повреждении всего сплетения происходит паралич и онемение всей конечности.

Иногда в процесс также вовлекаются мышцы лопатки и одна сторона диафрагмы. Системный осмотр каждого компонента плечевого сплетения (корешков, стволов, делений, пучков и ветвей) поможет точно определить уровень повреждения. Например, сохранность лопаточного (ромбовидные мышцы), длинного грудного (зубчатые мышцы) и надлопаточного нервов (надостные мышцы) в сочетании с дефицитом кожно-мышечного (двуглавая мышца), лучевого (трехглавая мышца) и подкрыльцового нервов (дельтовидная мышца) предполагают повреждение заднего и бокового пучка.

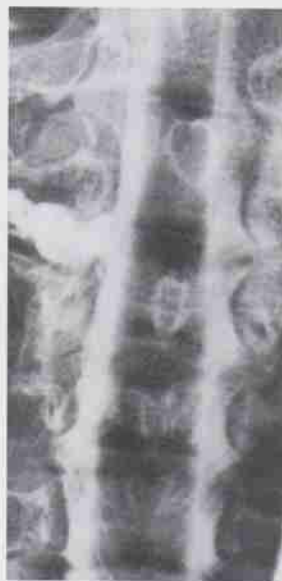


11.10 Повреждение плечевого сплетения. Ишемизированная нечувствительная кисть.

ПРЕ- ИЛИ ПОСТГАНГЛИОНАРНОЕ ПОВРЕЖДЕНИЕ?

Выявление уровня повреждения пучка очень важно. Преганглионарные повреждения (отрывы корешков) непоправимы; постганглионарные повреждения могут самостоятельно восстанавливаться при аксонотмезисе или могут быть восстановлены хирургическим путем. Признаками, предполагающими отрыв корешков, являются: 1) жгучая или мозжащая боль и астезия в кисти; 2) паралич лопаточных мышц или диафрагмы; 3) синдром Горнера (птоз, миоз, энофтальм и ангидроз); 4) тяжелые повреждения сосудов; 5) переломы шейного отдела позвоночника и 6) дисфункция спинного мозга (например, гиперрефлексия нижних конечностей).

Применяется гистаминовая проба. Внутривенная инъекция гистамина вызывает тройной ответ в коже (центральное расширение капилляров, волдырь и гиперемию вокруг него). Если гиперемическая реакция сохраняется в области астезии кожи, повреждение должно располагаться проксимальнее ганглия заднего



11.11 Плечевое сплетение. Протекание контраста при миелографии указывает на отрыв корешков.

корешка, следовательно, вероятен отрыв корешка. При постганглионарном повреждении проба будет отрицательной, поскольку связь нерва между кожей и ганглием заднего корешка прервана.

КТ, миелография или МРТ могут выявить псевдоменингоцеле, возникшее в результате отрыва корешка. Помните, что в течение первых нескольких дней положительный результат не является достоверным, поскольку перидуральная оболочка может быть разорвана без отрыва корешка. Исследование нервной электропроводимости нуждается в осторожной интерпретации. При сохранении сенсорной проводимости из астезированого дерматома предполагается преганглионарное повреждение (т.е. нерв дистальнее чувствительного ганглия заднего корешка не разорван). Этот тест становится надежным только после нескольких недель, когда в результате валлеровского перерождения при постганглионарном повреждении блокируется нервная электропроводимость.

ТИП ПОВРЕЖДЕНИЯ

Как только диагностировано постганглионарное повреждение, важно определить степень повреждения нерва. Весьма информативны данные анамнеза: механизм повреждения и длительность воздействия травмирующего агента поможет предположить легкое (первой или второй степени) или тяжелое повреждение (четвертой или пятой степени). Выжидательная тактика оправдана при повреждениях первой или второй степени с возможностью признаков восстановления на 6–8 неделе. При подозрении на нейротомезис показано раннее оперативное лечение. При повреждениях разной степени в пределах одного сплетения некоторые мускулы могут восстановиться, в то время как другие нет.

Тактика лечения

После получения травмы пациенты, как правило, госпитализируются в общие отделения, в которых при лечении приоритет отдается переломам и другим повреждениям. Неотложная операция необходима при повреждениях плечевого сплетения с проникающими ранами, повреждениями сосудов или тяжелыми высокоэнергетическими повреждениями мягких тканей, независимо, являются ли они открытыми или закрытыми; резаные повреждения нервов следует восстанавливать одновременно шиванием или пластикой дефекта. Наилучший результат достигается при выполнении реконструкции нерва бригадой, специализирующейся в этой области.

Другие закрытые повреждения оставляются до завершения тщательного обследования и использования специальных методов диагностики. Пациентам с отрывом корешков или тяжелыми, калечащими повреждениями конечности, не проводят операции по реконструкции нервов, по крайней мере, до установления четкого прогноза функции конечности.

Динамика неврологических симптомов должна тщательно отслеживаться. На протяжении всего ожидаемого срока восстановления необходимо сохранять бдительность. Если восстановление сомнительно, или специальные исследования показывают, что повреждение выше второй степени, пациент должен быть направлен в специализированный центр для хирургической ревизии плечевого сплетения и нервов, пластики или операций по реиннервации. Чем раньше принято это решение, тем лучше: при раннем оперативном лечении легче обеспечить доступ к повреждению и вероятность успешной реконструкции выше. Операция, выполненная через шесть месяцев после травмы, вряд ли будет успешной.

МОДЕЛИ ПОВРЕЖДЕНИЙ

Хирургическая ревизия выявляет три типичных комплекса повреждений.

- Отрыв или разрыв C5, C6 (7) с сохранением C (7) 8, T1. В этом случае вероятен наиболее благоприятный исход, так как функция кисти сохраняется, и иннервированные из верхних корешков мышцы часто восстанавливаются после реконструкции сплетения или реиннервации.
- Разрыв C5, C6 (7) с отрывом C7, C8, T1. Возможно восстановление движения в плечевом и локтевом суставах после реконструкции и пластики верхних отделов сплетения, но функция кисти будет безвозвратно утеряна.
- Отрыв C5–T1. Вероятен плохой исход.

Возможности использования аксонов «донорских» нервов, доступных для невротизации верхней конечности (иннервация плечевого и локтевого суставов), ограничены, и восстановление функции кисти не ожидается.

Из этого следует, что все усилия по восстановлению нервной проводимости и реиннервации должны быть направлены на реконструкцию структур, соответствующих сегментам C5 и C6. Целью лечения является восстановление отведения плеча, сгибания в локтевом суставе, разгибания кисти, сгибания пальцев и чувствительности на лучевой поверхности кисти.

ПЛАСТИКА НЕРВА И РЕИННЕРВАЦИЯ

Пластика нерва бывает часто необходима, и результаты восстановления функции плечевого и локтевого суставов достаточно хорошие, в то время как исходы при повреждениях нервов предплечья и кисти разочаровывают.

Реиннервация является альтернативным способом восстановления нервной проводимости. Если корешки C5 и C6 оторваны, спинномозговой добавочный нерв может быть сшит с надлопаточным или, например, два-три межреберных нерва могут быть вшиты в кожно-мышечный нерв.

Если возможношить один нервный корешок (например, С5), то следует сделать пластику, соединив его с латеральным пучком, который обеспечит сгибание локтевого сустава, сгибание пальцев и чувствительность по лучевой стороне кисти. Если к сшиванию доступны два корешка (например, С5, С6), то они могут быть вшиты в латеральный и задний пучки. Предложенные способы не восстанавливают проводимость с надлопаточного нерва, который соединяется с добавочным спинным нервом.

При полном преганглионарном дефиците противоположный С7 корешок может быть удлиннен нервным аутографтом, проведен внутри грудной клетки и использован как источник аксонов поврежденного сплетения. Такая методика приводит к удивлению к незначительному неврологическому дефициту в донорской конечности.

Окончательные результаты реконструкции проявляются через два или три года.

ПОЗДНЯЯ РЕКОНСТРУКЦИЯ

Оптимальные результаты восстановления сплетения получают при очень раннем лечении. Если пациент не появляется слишком долго после повреждения, или реконструкция сплетения потерпела неудачу, то существует несколько способов восстановить функцию.

Транспозиция сухожилия для функции сгибания локтевого сустава. В качестве сгибателей предплечья можно использовать различные мышцы: большую грудную мышцу (транспозиция по Кларку), начало общего сгибателя пальцев (транспозиция по Штайндлеру), широчайшую мышцу спины или трехглавую мышцу. Обязательным условием является целост-

ность иннервирующей мышцы нерва, таким образом, данная методика возможна только при определенном характере повреждения.

Свободная пересадка мышц с реиннервацией. Тонкая мышца, прямая мышца бедра или противоположная широчайшая мышца спины могут быть пересажены свободным лоскутом и реиннервированы двумя или тремя межреберными нервами или противоположным корешком С7. При этом восстанавливаются сгибание в локтевом суставе и разгибание кисти.

Артродез плеча. Артродез обычно оставляется в качестве резервного метода и используется в случае нестабильности или болей в плечевом суставе, а также после неудачи операций по реиннервации надлопаточного нерва. Положение плеча должно быть приспособлено к потребностям пациента.

РОДОВОЙ ПАРАЛИЧ ПЛЕЧЕВОГО СПЛЕТЕНИЯ

Акушерский паралич вызван чрезмерным растяжением плечевого сплетения во время родов, например, при вытягивании плода за голову наружу при задержке пояса верхних конечностей или усиленной тяге при отведенной руке в родовых путях. Обычно выделяют три вида повреждений: 1) повреждение верхних корешков (паралич Эрба), обычно у детей избыточного веса в затрудненных родах; 2) повреждение нижних корешков (паралич Клюбке), обычно при ягодичном предлежании небольших детей и 3) полное повреждение сплетения.



(а)



(б)

11.12 Акушерский паралич плечевого сплетения. (а) Паралич абдукторов и наружных ротаторов плеча, а также супинаторов предплечья приводит к типичному положению, как у данного ребенка с параличом Эрба левой верхней конечности. (б) Мальчик с параличом Клюбке с правой руки.

Клинические характеристики

Диагноз обычно выявляется при рождении: после трудных родов в плечевом суставе ребенка определяется гипермобильность или разболтанность. Дальнейшее наблюдение в течение одного–двух дней дает возможность определить тип повреждения плечевого сплетения.

Паралич Эрба вызывается повреждением C5, C6 и (иногда) C7. Отводящие мышцы, наружные ротаторы плеча и супинаторы кисти парализованы. Рука на стороне поражения удерживается в положении приведения, внутренней ротации и пронации. Также может отсутствовать разгибание пальцев. Нарушения чувствительности у младенца проверить невозможно.

Паралич Клюмпке является следствием повреждения C8 и T1. Младенец лежит с супинированной и согнутой в локте рукой; определяется слабость собственных мышц кисти. Рефлексы отсутствуют, и возможен односторонний синдром Горнера.

При полном повреждении сплетения верхняя конечность ребенка разболтанная и бледная; все мышцы пальцев парализованы, а также могут иметь место вазомоторные нарушения и односторонний синдром Горнера.

Необходимо выполнить рентгенологическое исследование, чтобы исключить переломы плеча или ключицы (достаточно частые случаи, которые не следует путать с акушерским параличом).

Тактика лечения

В течение последующих недель могут иметь место несколько сценариев развития событий.

Полное восстановление. Наиболее часто (вероятно, в большинстве случаев) возможно спонтанное восстановление повреждений верхних корешков. Самым надежным признаком является восстановление активности двуглавой мышцы к третьему месяцу. Тем не менее, отсутствие активности бицепса не исключает полностью возможность последующего восстановления.

Частичное восстановление после паралича. Полное повреждение может частично восстановиться, с сохранением частичного паралича у младенца.

Отсутствие изменений. Такой сценарий наиболее вероятен при полном повреждении, особенно в сочетании с синдромом Горнера.

В ожидании восстановления необходимо поддерживать подвижность в суставах лечебной физкультурой для профилактики контрактур.

ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

При отсутствии восстановления бицепса через три месяца определяется возможность оперативного вмешательства. Если отсутствует отрыв корешков, возможны иссечение рубца и пластика дефекта свободными трансплантатами икроножного нерва; при

отрыве корешков хороший результат может принести реиннервация. Подобные технически сложные операции должны выполняться только в специализированных центрах.

Плечо стремится в положение внутренней ротации и приведения. Если надлежащая физиотерапия не дает эффекта, то требуется мобилизация подлопаточной мышцы, иногда с дополнительной транспозицией сухожилия. У детей старшего возраста подобная деформация может быть исправлена посредством ротационной остеотомии.

ДЛИННЫЙ ГРУДНОЙ НЕРВ

Длинный грудной нерв (C5–C7), может быть поврежден в области плеча, при повреждениях верхнего плечевого пояса и шеи (обычно аксонотмезис) или при таких операциях как, например, резекция первого ребра, чресподмышечная симпатэктомия или радикальная мастэктомия. Однако паралич передних зубчатых мышц наблюдается и после относительно безопасных процедур как, например, длительной нагрузки на плечевой сустав, вирусных заболеваний или после иммунологических прививок.

Клинические признаки

Паралич передних зубчатых мышц является причиной крыловидного выпячивания лопатки. Пациент может пожаловаться на боль и слабость при поднятии руки. Обследование не выявляет значительных нарушений, если рука поднимается в положении



11.13 Паралич длинного грудного нерва. Крыловидное выпячивание лопатки показано у пациента с силой упирающегося в стену. При параличе передней зубчатой мышцы лопатка не может плотно удерживаться у поверхности ребер.

сгибания или приведения. Классический тест, выявляющий патологию, заключается в усиленном упоре рукой в стену перед собой или приведении плеча вперед с сопротивлением.

Лечение

В случаях кроме прямой травмы или пересечения, нерв обычно восстанавливается спонтанно, хотя это может занять год или более. Устойчивое выступание лопатки требует хирургической фиксации при помощи транспозиции малой или большой грудной мышц к нижней части лопатки.

СПИНОМОЗГОВОЙ ДОБАВОЧНЫЙ НЕРВ

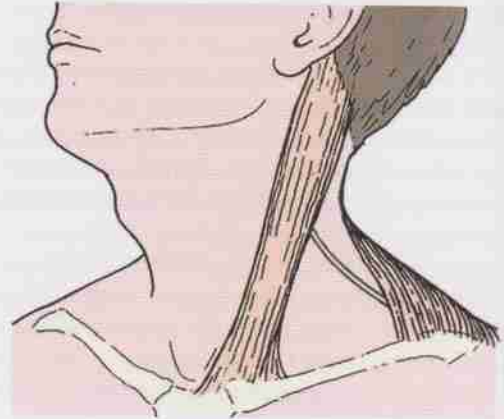
Добавочный нерв (C2–C6) иннервирует грудино-ключично-сосцевидную мышцу, а затем, косо пересекая задний шейный треугольник, также и верхнюю половину трапециевидной мышцы. Вопреки общему мнению, нерв имеет чувствительные волокна, включая болевые. Из-за своего поверхностного расположения он легко повреждается при проникающих ранениях и операциях в заднем треугольнике шеи, например, при биопсии лимфатических узлов. Имеются случаи его повреждений при хлыстовом механизме травмы шейного отдела.

Клинические признаки

После получения открытой раны или операции пациент жалуется на выраженную боль и «тугоподвижность» плечевого сустава. Обследование выявляет асимметрию или провисание плеча с поврежденной стороны, уменьшение возможности фиксировать или сгибать плечо, слабость отведения в плечевом суставе; обычно присутствует легкая крыловидность лопатки при попытке активного отведения с сопротивлением; в отличие от деформации при параличе передних зубчатых мышц, такая крыловидность исчезает при сгибании или вытягивании плеча кпереди. Часто истинные причины не выявляются, и диагноз задерживается в течение недель или месяцев. При отсрочке возможна атрофия трапециевидной мышцы.

Лечение

Проникающие повреждения и ятрогенные хирургические повреждения должны подвергаться ревизии с выполнением первичного шва нерва. Если точная причина повреждения не выявлена, оправдана выжидательная тактика на протяжении около восьми недель для появления признаков восстановления. Если восстановления не происходит, нерв следует



11.14 Добавочный нерв. Добавочный нерв расположен под фасцией, покрывающей задний шейный треугольник, и легко повреждается при биопсии лимфатических узлов или в результате порезов (при колото-резаных ранениях).

повторно подвергнуть ревизии: (а) чтобы подтвердить диагноз и (б) чтобы восстановить повреждение непосредственным сшиванием или пластикой. В восстановительном периоде рука фиксируется косыночной повязкой для предотвращения растяжения мышц шеи. Результаты ранней реконструкции нерва в целом хорошие, но у некоторых пациентов остаются жалобы на слабость плеча при подъеме и движениях верхней конечности.

НАДЛОПАТОЧНЫЙ НЕРВ

Надлопаточный нерв, отходящий из верхнего ствола плечевого сплетения (C5, C6), проходит через надло-



11.15 Подмышечный нерв. Проекция подмышечного нерва.

паточную вырезку и иннервирует надостную и подостную мышцы. Он может повреждаться при переломах лопатки, вывихе плеча, прямым ударом или внезапным растяжением или просто при переноске тяжелых грузов на плече.

Клинические признаки

Симптомы могут быть обусловлены механизмом травмы, но пациенты иногда жалуются на необъяснимую боль в надлопаточной области и слабость отведения плеча — эти проявления легко спутать с повреждением вращательной манжеты плеча. Обычно надостные и подостные мышцы гипотрофируются с уменьшением силы отведения и наружной ротации плеча. При постановке диагноза может помочь электромиография.

Лечение

Обычно при аксонотмезисе нерв восстанавливается спонтанно через три месяца. Если восстановления не наблюдается, нерв должен быть подвергнут ревизии. При отсутствии травмы можно заподозрить туннельный синдром нерва, и декомпрессия путем рассечения надлопаточной связки часто приносит улучшение. Хирургический доступ выполняется через задний разрез над и параллельно ости лопатки.

ПОДМЫШЕЧНЫЙ НЕРВ

Подмышечный нерв (C5, C6) формируется из заднего пучка плечевого сплетения и идет вдоль подлопаточной области, пересекает подмышечную впадину у нижнего края плечевого сустава, направляясь книзу. Проникая за плечо, идет вглубь дельтовидной мышцы, после иннервации малой круглой мышцы, он разделяется на медиальную ветвь, иннервирующую заднюю порцию дельтовидной мышцы и кожу над ней, и переднюю ветвь, огибающую хирургическую шейку плеча и иннервирующую передние две трети дельтовидной мышцы. Проекционная точка для передней ветви — 5 см ниже конца акромиального отростка по наружной поверхности.

Нерв иногда разрывается при повреждении плечевого сплетения. Более часто он повреждается при вывихе плеча или переломе шейки плечевой кости. Ятрогенные повреждения происходят при трансаксиллярных вмешательствах на плече и при боковых чрездельтовидных доступах к плечевому суставу. Иногда повреждение нерва сочетается с повреждением надлопаточного нерва при вывихе плеча. Одновременное повреждение с разрывом вращательной манжеты может добавить диагностической путаницы, вызывая слабость или отсутствие отведения плеча после вывиха.

Клинические признаки

Пациент жалуется на слабость в плече, и атрофию дельтовидной мышцы. Хотя отведение может быть сохранено (за счет надостной мышцы), оно не может быть продолжено.

Ретропульсия (разгибание плеча с рукой, отведенной на 90°) невозможна. Тщательное обследование выявит небольшую область онемения над дельтовидной мышцей (в виде сержантской лычки).

Лечение

Повреждение нерва, связанное с переломами или вывихами, примерно в 80% случаев восстанавливается спонтанно. Если дельтовидный нерв не проявляет никаких признаков восстановления через восемь недель, необходимо выполнение ЭМГ; если пробы предполагают денервацию, должна быть выполнена ревизия нерва через комбинацию дельтопекторального и заднего (к четырехугольному отверстию) доступов. Обычно необходимо иссечение краев нерва и пластика. Хороший результат можно ожидать, если нерв ревизован в течение трех месяцев с момента повреждения. Тем не менее, если проведенное лечение неэффективно и плечо болезненно и нестабильно, тогда, при условии, что трапециевидная и передняя зубчатая мышцы функционируют, артродез плеча может обеспечить как стабильность, так и некоторую степень отведения.

ЛУЧЕВОЙ НЕРВ

Лучевой нерв может быть поврежден на уровне локтевого сустава, верхней части плеча или в подмышечной области.

Клинические характеристики

Низкие повреждения происходят обычно из-за переломов или вывихов в локтевом суставе или в случае местного ранения. Ятрогенные повреждения его глубокой ветви — заднего межкостного нерва — происходят в области его прохождения через супинатор, после операций на проксимальном отделе лучевой кости. Пациент жалуется на неуклюжесть и при исследовании не может развести пальцы в пястнофаланговых суставах кисти. В большом пальце наблюдается слабость отведения и ретропозиции. Разгибание кисти сохранено, поскольку ответвление к длинному лучевому разгибателю кисти отходит от лучевого нерва проксимальнее области локтевого сустава.

Высокие повреждения происходят при переломах плечевой кости или после длительного сгибания жгутом. Характерна явно «свисающая кисть» из-за

слабости лучевых разгибателей запястья, а также невозможность разведения пальцев или разгибания большого пальца. Потеря чувствительности ограничивается небольшим участком в тыле кисти в области анатомической табакерки.

Очень высокие повреждения могут быть вызваны травмой или операциями в области плечевого сустава. Чаще они являются следствием длительного сдавления в подмышечной области; это характерно для людей злоупотребляющих алкоголем или наркоманов, впадающих в ступор, цепляясь за спинку стула («паралич субботней ночи»), или для худых пациентов, длительно использующих костыли («костыльный паралич»). Дополнительно к слабости в запястье и руке возникает паралич трехглавой мышцы и исчезает рефлекс с сухожилия трицепса.

Лечение

Открытые повреждения требуют ревизии нерва, с наложением шва или пластикой как можно скорее.

При закрытых повреждениях первой или второй степени в конечном итоге функция восстанавливается. Пациентов с переломами плеча важно обследовать на наличие повреждения лучевого нерва при поступлении перед лечением и повторно после манипуляций или интрамедуллярной фиксации. В случае паралича допустимо выжидание при наблюдении за восстановлением. Если этого не происходит, тогда должно быть выполнено ЭМГ; при получении денервационных потенциалов и отсутствии активных потенциалов необходима ревизия нерва. Результаты, даже при отсроченной операции и достаточно длинных трансплантатах, могут быть удовлетворительными, так как лучевой нерв несет полностью моторную функцию.

При полной уверенности, что при поступлении повреждения нерва не имелось, а признаки появились только после лечения или интрамедуллярного остеосинтеза, весьма вероятно ятрогенное повреждение, и нерв должен быть ревизован, а при необходимости восстановлен без задержки.

В период процесса восстановления небольшие суставы кисти и суставы руки должны пассивно разрабатываться. Лучезапястный сустав удерживается в разогнутом положении. Не следует назначать «пожизненное» шинирование кисти, так как при этом пястно-фаланговые суставы удерживаются в разгибании, а проксимальные межфаланговые суставы согнуты, что приводит к фиксированным контрактурам.

При отсутствии восстановления недееспособность можно корректировать с помощью транспозиции сухожилий: круглый пронатор в позицию короткого лучевого разгибателя запястья, лучевой сгибатель запястья в позицию длинного разгибателя пальцев и длинную ладонную мышцу в позицию длинной отводящей большой палец кисти мышцы.

ЛОКТЕВОЙ НЕРВ

Повреждения локтевого нерва обычно происходят на уровне запястья или локтевого сустава, хотя открытое ранение может произойти на любом уровне.

Клинические характеристики

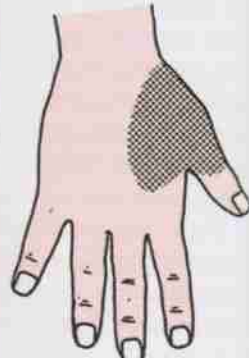
Низкие повреждения часто вызваны ранением битым стеклом. Присутствует онемение в пятом и половине четвертого пальца. Кисть в покое принимает типичную форму «птичьей лапы» с чрезмерным разгибанием в пястно-фаланговых суставах безымянного пальца и мизинца из-за слабости собственных мышц кисти. Атрофия межкостных мышц и мышц области гипотенара может быть достаточно выраженной по сравнению со здоровой кистью. Разведение пальцев будет слабым и это, в сочетании с недостаточностью приведения большого пальца, делает щипковый захват затруднительным. Пациента просят удерживать лист бумаги между большим и указательным пальцами, в то время как врач пытается вытянуть этот лист; сильное сгибание большого пальца в межфаланговом суставе говорит о слабости приводящей большой палец кисти мышцы и первой тыльной межкостной мышцы с гиперкомпенсацией за счет длинного сгибателя первого пальца (симптом Фромента).

Сдавление нерва в гийоновом канале (гороховидно-крючковидном) часто наблюдается на длинных дистанциях у велосипедистов, которые опираются кистью о руль с давлением на гороховидную кость. Повреждения без травм в анамнезе дистальной двигательной ветви нерва могут явиться следствием сдавления ганглием или аневризмой локтевой артерии.

Высокие повреждения происходят при переломах или вывихах в области локтевого сустава. Кисть незначительно деформирована, поскольку локтевая



(а)



(б)

11.16 Паралич лучевого нерва (а) У этого пациента развился полный паралич с повисшей кистью в результате тяжелого открытого перелома плеча с разрывом лучевого нерва. (б) Типичная зона потери чувствительности.

половина глубокого сгибателя пальцев парализована и, следовательно, сгибание пальцев менее выражено («парадокс локтевого нерва» — высокое повреждение локтевого нерва на уровне локтевого сустава). Но несмотря на это, двигательный и сенсорный дефицит такой же, как и при низких повреждениях.

«Локтевой неврит» может быть вызван сдавлением или отеком нерва в канале внутреннего надмышечка (канал локтевого нерва), особенно при выраженной вальгусной деформации локтевого сустава или вследствие длительного давления на локоть во время анестезии, а также у пациентов, прикованных к постели. Важно помнить о возможности этих состояний, поскольку пациенты начинают жаловаться на симптомы локтевого нерва через несколько недель после повреждения верхней конечности; можно легко ошибиться, посчитав, что повреждение нерва вызвано первичной травмой!

Лечение

Ревизия и шов разорванного нерва дают хорошие результаты, а транспозиция на переднюю поверхность локтевого сустава позволяет восстанавливать без пластики дефекты нерва длиной до 5 см. В период ожидания восстановления проводимости нерва необходимо защищать кожу от ожогов. Физиотерапия кисти поддерживает ее в функциональном состоянии.

Отсутствие восстановления после перерыва нерва сильно влияет на функцию кисти. Сила хвата кисти уменьшена, прежде всего потому, что сгибание в пястно-фаланговых суставах потеряно, щипковый

хват нарушен из-за ослабления приведения первого пальца и отведения указательного пальца. Также страдает мелкая моторика и точные движения пальцев.

Сгибание в пястно-фаланговых суставах может быть улучшено транспозицией сухожилия длинного лучевого разгибателя в положение сухожилий собственных мышц кисти (Brand) или капсулопластики (операция Занколли). Отведение второго пальца может быть улучшено транспозицией короткого разгибателя большого пальца или разгибателя указательного к месту прикрепления межкостной мышцы на лучевой стороне пальца.

СРЕДИННЫЙ НЕРВ

Срединный нерв наиболее часто повреждается на уровне запястья или выше в области предплечья.

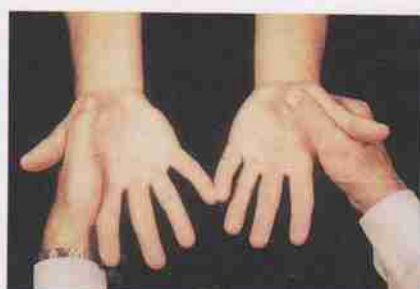
Клинические признаки

Низкие повреждения могут быть вызваны порезами в области лучезапястного сустава или вывихами запястья. Пациент не может отвести большой палец, потеряна чувствительность в области тенара и трех с половиной пальцев с лучевой стороны. В запущенных случаях возвышение тенара атрофировано, и эти изменения бросаются в глаза.

Высокие повреждения случаются обычно из-за переломов предплечья или вывиха в локтевом суставе, но проникающие и огнестрельные ранения



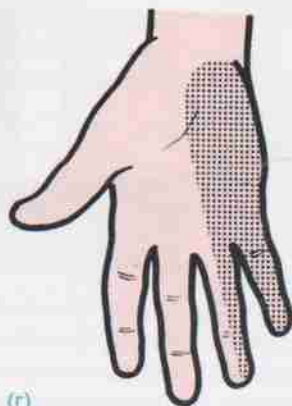
(a)



(b)

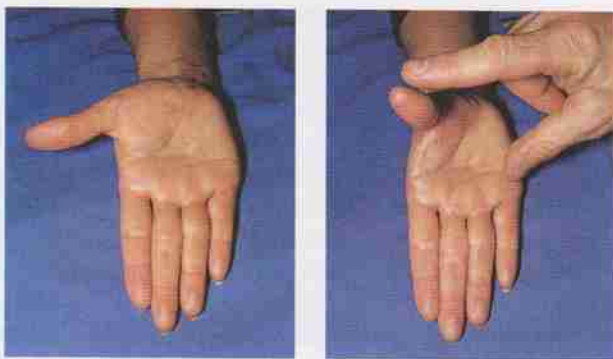


(v)



(r)

11.17 Паралич локтевого нерва (а) Когтистость мизинца и безымянного пальца и гипотрофия собственных мышц кисти. **(б)** Хороший тест для определения слабости межкостных мышц. Попросите пациента развести пальцы обеих кистей как можно сильнее, а затем с усилием сведите их с упором мизинцев друг в друга; с более слабой стороны произойдет коллапс («проваливание») мизинца (в данном случае на левой кисти). **(в)** Симптом Фромента: пациента просят крепко взять карточку между большим и указательным пальцами; в норме при этом используются аддукторы в то время как межфаланговые суставы разогнуты. Правой кистью, поскольку имеется слабость мышцы отводящей большой палец, пациент держит карточку только за счет явного сгибания межфалангового сустава большого пальца (сгибатель большого пальца иннервируется срединным нервом). **(г)** Типичная область потери чувствительности.



11.18 Срединный нерв — проба на силу абдукторов. (а) Ладонь расправлена и направлена вверх. (б) Пациента просят указать большим пальцем в потолок, в то время как врач создает сопротивление этому движению.

могут повредить нерв на любом уровне. Признаки повреждения такие же, как и при низких повреждениях но, помимо этого длинные сгибатели большого пальца, второго и среднего пальцев, лучевые сгибатели кисти и проватор предплечья полностью парализованы. Типичное положение кисти — пальцы с локтевой стороны фиксированы в сгибании, тогда как второй палец выпрямлен («симптом указующего перста»). Также, поскольку имеется слабость в сгибателях большого пальца и пальцев кисти, имеется характерный дефект щипкового хвата кисти: вместо захвата кончиками большого и указательного пальцев в положении сгибания пациент выполняет щипок с полностью разогнутыми дистальными межфаланговыми суставами.

Изолированные поражения переднего межкостного нерва чрезвычайно редки. Симптомы подобны высоким повреждениям срединного нерва, но без какой-либо утраты чувствительности. Обычная причина этого состояния — невралгия плечевого сплетения (синдром Parsonage–Turner), который сочетается с болями в плечевом поясе после иммунизации или вирусных заболеваний.

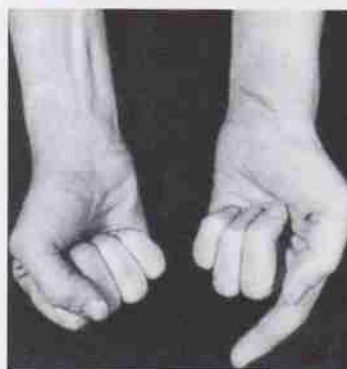
Лечение

При полном перерыве нерва показано наложение шва, или пластика с использованием трансплантата. В послеоперационном периоде запястье должно быть фиксировано в положении сгибания, чтобы избежать натяжения; в начале разработки кистевого сустава следует избегать разгибания кисти.

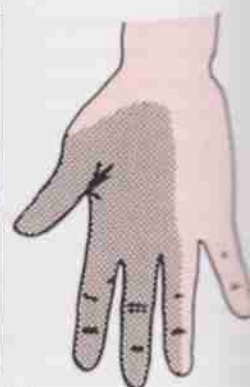
Иногда встречаются поздние повреждения. Если восстановление нерва не происходит, пациент становится инвалидом из-за потери чувствительности и дефицита оппозиции первого пальца. Если чувствительность восстанавливается, а противопоставления



(а)



(б)



(в)

11.19 Повреждение срединного нерва. (а) Гипотрофия возвышения тенара справа. (б) При высоких повреждениях срединного нерва длинные сгибатели большого и указательного пальцев также парализованы, и пациент демонстрирует симптом «указующего перста». (в) Типичная зона потери чувствительности.

нет, можно произвести реинсерцию собственного разгибателя второго пальца или менее подходящей для этого отводящей мизинец кисти мышцы к месту прикрепления отводящей большой палец мышцы. Длинный лучевой разгибатель кисти доступен для транспозиции в положение глубокого сгибателя пальцев, плечелучевая мышца в положение длинного сгибателя большого пальца, а разгибатель второго пальца в положение короткой отводящей большой палец мышцы.

ПОЯСНИЧНО-КРЕСТЦОВОЕ СПЛЕТЕНИЕ

Сплетение может быть повреждено при значительной травме таза. Эти повреждения обычно неполные и часто пропускаются; пациент может пожаловаться на незначительную слабость мышц и некоторые трудно-

сти с мочеиспусканием, на снижение чувствительности в промежности или в одном или более дерматомах нижней конечности. Тем не менее, некоторые пациенты имеют значительные проблемы с недержанием, половым бессилием и нейрогенной болью. У пациентов с переломами таза всегда следует подозревать повреждение пояснично-крестцового сплетения.

Оперативное лечение проводится редко.

БЕДРЕННЫЙ НЕРВ

Бедренный нерв может быть поврежден при огнестрельном ранении, сдавлении или растяжении, к примеру, во время операции или при кровотечении в мягкие ткани бедра.

Клинические признаки

Функция и сила четырехглавой мышцы недостаточна, и пациент не в состоянии активно разогнуть колено. Присутствует онемение передней поверхности бедра и внутренней поверхности сустава. Коленный рефлекс снижен. Характерна выраженная нейрогенная боль.

Лечение

Это инвалидизирующее повреждение, при возможности, предпринимают все меры для восстановления нерва. Гематому бедра следует эвакуировать. Изолированное повреждение при перерезании нерва можно успешно сшить или выполнить пластику, но отдаленные результаты разочаровывают. Альтернативой может стать ортез для стабилизации колена, или транспозиция сухожилий мышц задней поверхности бедра в положение четырехглавой мышцы.

СЕДАЛИЩНЫЙ НЕРВ

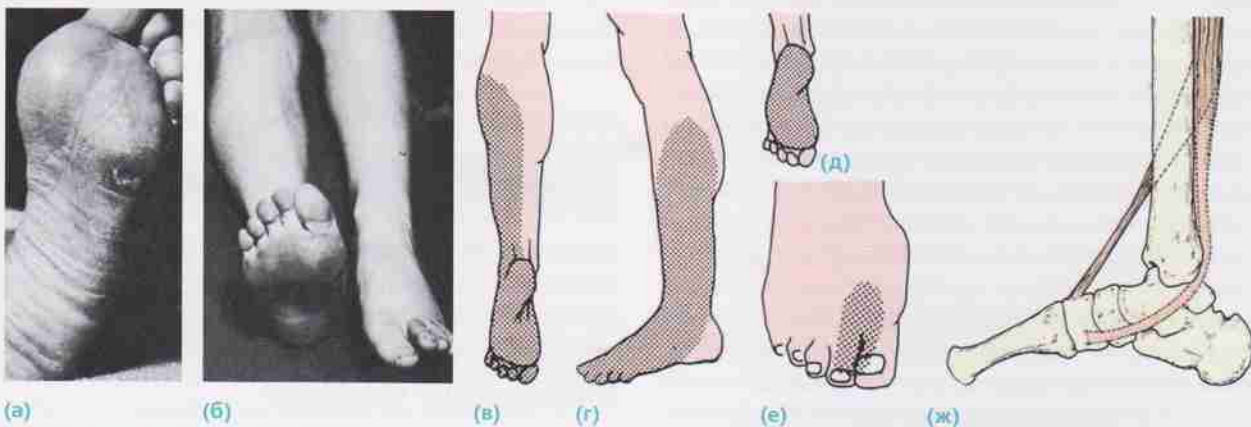
Разрыв седалищного нерва происходит редко, за исключением огнестрельного ранения. Возможно растяжение при травматических вывихах бедра и при переломах таза. Интраневральные кровоизлияния у пациентов, получающих антикоагулянты, — редкая причина интенсивных болей и частичной утраты функции.

Ятрогенные повреждения иногда обнаруживаются после тотального эндопротезирования в результате либо неумышленного пересечения, сдавления нерва ретракторами и ранорасширителями или при термическом воздействии выдавленным акриловым цементом; в большинстве случаев, все же, специфические причины могут отсутствовать и повреждение является следствием растяжения (см. ниже).

Клинические признаки

При полном повреждении нерва мышц задней поверхности бедра все мышцы ниже колена парализованы; сгибание и разгибание стопы отсутствует. Чувствительность потеряна ниже колена, кроме внутренней поверхности голени, которая иннервируется подкожным нервом, ветвью бедренного нерва. Пациент ходит, высоко поднимая ногу, чтобы не зацепиться денервированной стопой о поверхность.

Иногда происходит повреждение только глубокой порции седалищного нерва, приводящее к поражению общего малоберцового (латерального подколенного) нерва (см. ниже). Это обычно проявляется повисшей стопой после эндопротезирования тазобедренного сустава; тем не менее, тщательный осмотр часто выявляет незначительные нарушения и в порции большеберцового (внутреннего подколенного) нерва. Электродиагностика поможет установить уровень повреждения.



11.20 Двумя основными проблемами при повреждении седалищного нерва являются (а) трофические язвы вследствие потери чувствительности (б) повисшая стопа. Потеря чувствительности наступает вслед за пересечением (в) седалищного нерва полностью, (г) общего малоберцового нерва, (д) заднего большеберцового нерва и (е) переднего большеберцового нерва. Повисшая стопа может быть излечена транспозицией задней большеберцовой мышцы в положение тыльного сгибателя стопы (ж).

Если утрата чувствительности распространяется на бедро и присутствует слабость ягодичных мышц, следует заподозрить сочетанное повреждение пояснично-крестцового сплетения.

В запущенных случаях конечность атрофирована, обнаруживаются фиксированные деформации стопы и трофические язвы на подошве.

Лечение

Если известно, что нерв пересечен, необходимо попытаться выполнить шов или пластику нерва, несмотря на то, что на реиннервацию мышц нижней конечности может потребоваться более года. В течение периода восстановления необходимо использовать стоподержатель. Пациент должен быть очень внимательным, так как следует избегать повреждений нечувствительной кожи для предотвращения образования трофических язв.

Шансы на восстановление обычно малы, и, в лучшем случае, после длительного периода наступит неполное восстановление. Частичные повреждения, при которых сохраняется чувствительность подошвы, могут быть компенсированы реиннервацией передней группы мышц задним большеберцовым нервом для противодействия свисанию стопы. Деформации должны быть скорректированы, если они угрожают образованием пролежней. Если восстановления все равно не происходит, то при деформированной нечувствительной конечности методом выбора может стать ампутация.

СЕДАЛИЩНЫЙ ПАРАЛИЧ ПОСЛЕ ТОТАЛЬНОГО ЭНДОПРОТЕЗИРОВАНИЯ

Частота явной дисфункции седалищного нерва после тотального эндопротезирования по данным литературы составляет около 0,5–3%, и в два раза чаще после ревизионных вмешательств. Тем не менее, субклинические проявления на ЭМГ достаточно часты. Абсолютное большинство из них разрешается довольно быстро и не проявляется как послеоперационные нервные повреждения. В менее удачных случаях вскоре после операции появляется слабость тыльного сгибания стопы, или свисающая стопа, и нарушение чувствительности в зоне иннервации общего малоберцового нерва, комплекс проявлений, который легко спутать с поражением малоберцового нерва (подобный ход мыслей происходит почти в каждом случае!). Причина заключается в том, что малоберцовая порция седалищного нерва расположена вплотную к вертлужной впадине и легко повреждается. Детальное обследование часто выявляет незначительные нарушения также и в большеберцовом нерве. При любых сомнениях уровень повреждения помогут определить ЭМГ и другие пробы электропроводности.

При рентгенографии может быть выявлен костный фрагмент или выдавившийся цемент (с возможностью термической травмы) в мягких тканях; для уточнения их близости к седалищному нерву может потребоваться МРТ. Тем не менее, в большинстве случаев причина не устанавливается и приходится думать о непредумышленном повреждении нерва скальпелем, гемостатическими средствами, электрокоагуляцией, узелками шовного материала или ректором. Отсроченное начало паралича может быть следствием гематомы.

Примерно в половине случаев повреждение оказывается первой или второй степени; некоторые из них восстанавливаются в течение недель, другим требуются месяцы и, возможно, произойдет неполное восстановление. Если причина неизвестна, то обычно оправдано выжидание в течение шести недель, чтобы увидеть происходит ли улучшение. В таком случае пациент носит стоподержатель и начинает заниматься лечебной физкультурой.

Единого мнения о показаниях к неотложной операции не существует. Противники неотложного вмешательства аргументируют тем, что маловероятно найти специфическую причину повреждения нерва, но даже в случае ее обнаружения шансы функционального восстановления после реконструкции нерва, по меньшей мере, не лучше, чем в результате ожидания спонтанного выздоровления. Наши показания для раннего действия: 1) полный паралич седалищного нерва; 2) частичное повреждение с выраженным болевым синдромом; 3) точное выявление локальной и, возможно, обратимой причины, как например, костный фрагмент, акриловый цемент или гематома около нерва. Если ревизия обнаруживает локальную причину, необходимо устранение. Если нерв пересечен или поврежден на всю толщину, результат может дать шов или пластика нерва. В лучшем случае, восстановление займет несколько лет и будет неполным. Частичные повреждения лучше не оперировать, а инвалидность корректировать стоподержателем и/или транспозицией сухожилия.

МАЛОБЕРЦОВЫЕ НЕРВЫ

Повреждения могут затрагивать общий малоберцовый (латеральный подколенный) нерв или его ветви, глубокий или поверхностный малоберцовые нервы.

Клинические признаки

Общий малоберцовый нерв часто повреждается на уровне шейки малоберцовой кости при растяжении, например, когда колено подвергается варусной деформации (например, при повреждении боковых связок, переломах в области колена, или при оперативной

коррекции выраженных вальгусных деформаций), а также при сдавлении шиной или гипсом, при длительном нахождении в положении лежа с наружной ротацией нижней конечности, при кожном вытяжении или ранении этой области. Киста Беккера в области верхнего проксимального межберцового синдесмоза также может привести к парезу. Стопа у пациента свисает; он не может выполнить ни тыльное сгибание, ни эверсию (пронацию и наружную ротацию) стопы. Пациенты при ходьбе высоко поднимают ногу, чтобы не касаться пальцами ноги поверхности. Чувствительность потеряна на внешней стороне стопы и голени, а также в тыле стопы. Боль может быть выраженной.

Глубокий малоберцовый нерв проходит между мышцами передней группы голени и выходит у нижней границы удерживателя разгибателей стопы. Существует угроза его сдавления при переднем компартмент-синдроме, вызывающем боль и слабость тыльного сгибания, а также потерю чувствительности в небольшой области кожи между первым и вторым пальцами стопы. Иногда при повреждении дистальной части нерва в результате действий на голеностопном суставе, выявляется парестезия и онемение.

Поверхностный малоберцовый нерв проходит вдоль малоберцовой кости, иннервируя малоберцовые мышцы, и выходит через глубокую фасцию на 5–10 см выше голеностопного сустава, иннервируя кожу тыла стопы и четыре пальца с медиальной стороны. Мышечная порция также может повреждаться при латеральном компартмент-синдроме. Пациент жалуется на боль в наружной части стопы и онемение или парестезию в стопе; может также появляться слабость эверсии (пронации) стопы и нарушение чувствительности в тыле стопы. Кожные ветви также могут изолированно ущемляться при выходе через глубокую фасцию, или растянуться при тяжелых супинационных повреждениях голеностопного сустава, вызывая боль и чувствительные нарушения без мышечной слабости.

Лечение

Прямые повреждения общего малоберцового нерва и его ветвей должны быть подвергнуты ревизии и восстановлены. Как обычно, чем раньше происходит лечение, тем лучше результат. В течение ожидания восстановления необходимо ношение стоподержателя, чтобы компенсировать слабость стопы. Купирование боли и регресс пареза стопы наблюдаются почти у 50 % пациентов, особенно у рано прооперированных. Если восстановления не происходит, недееспособность может быть минимизирована транспозицией сухожилия задней большеберцовой мышцы или артродезом голеностопного сустава; альтернативное лечение — постоянное ношение стоподержателя.

Тракционные повреждения в результате вывиха голени могут повредить нерв на большом протя-

жении, требуя пластики длинным трансплантатом, практически без шансов на восстановление. В таких случаях также требуется транспозиция или ношение стоподержателя.

БОЛЬШЕБЕРЦОВЫЕ НЕРВЫ

Общий большеберцовый (медиальный подколенный) нерв редко повреждается, за исключением открытого ранения. Дистальная часть (заднего большеберцового нерва) иногда повреждается при травмах голеностопного сустава.

Клинические признаки

Большеберцовый нерв иннервирует сгибатели стопы и пальцев стоп. При пересечении нерва пациент не в состоянии выполнить подошвенное сгибание стопы и пальцев; чувствительность отсутствует на подошве и части голени. Поскольку вовлекаются и длинные сгибатели, и собственные мышцы стопы, выраженной когтеобразной деформации не возникает. Со временем голень и стопа атрофируются, и на подошве от давления могут появиться трофические язвы.

Задний большеберцовый нерв проходит за внутренней лодыжкой под удерживателем сгибателей, отдавая небольшую пяточную ветвь, затем делится на внутренний и наружный подошвенные нервы. Они иннервируют мышцы и кожу подошвы стопы. Переломы и вывихи области голеностопного сустава могут повредить любую из этих веток, и общая картина зависит от уровня повреждения. Таким образом, повреждения заднего большеберцового нерва вызывают значительные чувствительные нарушения и когтистую деформацию пальцев из-за паралича собственных мышц стопы с сохранением активности длинных сгибателей пальцев; но повреждение одной из меньших ветвей вызывает только ограниченные нарушения чувствительности и менее заметные двигательные расстройства. Компартмент-синдром стопы легко пропустить, например, при множественных переломах плюсневых костей, если не выполнять специфических проб функции подошвенных нервов.

Лечение

Полный перерыв нерва должен сшиваться как можно скорее. Особенность большеберцового нерва в том, что повреждение или шов нерва (особенно отсроченный шов), могут вызвать каузалгический болевой синдром.

В течение периода ожидаемого восстановления пациент должен носить подходящие ортезы (чтобы предотвратить чрезмерное тыльное сгибание), а подошва должна быть защищена от образования пролежней.

В подходящих случаях слабость подошвенного сгибания может быть ликвидирована артрорезом или транспозицией сухожилия передней большеберцовой мышцы на заднюю часть стопы.

ТУННЕЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ

Патофизиология

В местах прохождения периферических нервов через замкнутые фиброзно-костные пространства может произойти сжатие и сдавление, особенно если мягкие ткани увеличиваются в объеме (что бывает во время беременности, микседеме или ревматоидном артрите) или при местном препятствии (например, синовиальный ганглий или остеофит).

Сдавление нерва нарушает эпинеуральный кровоток и аксональную электропроводность, вызывая различные симптомы, как например, онемение, парестезию и слабость мышц; внезапное улучшение симптомов после декомпрессирующей операции объясняется ликвидацией ишемии. Длительное или тяжелое сдавление приводит к сегментарной демиелинизации, атрофии иннервируемой мышцы и фиброзу нерва; симптоматика вряд ли улучшится после декомпрессии.

Периферическая нейропатия усиливается при ряде состояний, как например, диабет или алкоголизм, делающих нерв более восприимчивым к сдавлению. Имеются также доказательства того, что проксимальное давление (например, дискогенное) нарушает трофику нерва, предрасполагая нерв к отрицательным эффектам дистального ущемления, так называемому синдрому двойного сдавления.

Основные места для ущемления нервов — карпальный канал (срединный нерв) и локтевой канал (локтевой нерв); менее частыми местами являются каналы предплюсны (задний большеберцовый нерв), паховая связка (латеральный кожный нерв бедра), надлопаточная вырезка (надлопаточный нерв), шейка малоберцовой кости (общий малоберцовый нерв) и фасциальный канал поверхностного малоберцового нерва. В редких случаях ущемление может происходить в верхнем грудном отверстии, где подключичные сосуды и пучки плечевого сплетения пересекают первое ребро между передней и средней лестничными мышцами. В этих случаях возможна как сосудистая, так и неврологическая симптоматика.

Клинические характеристики

Пациент жалуется на неприятное пощипывание, боль или онемение. Симптомы обычно непостоянные и иногда связаны со специфическим положением, которое приводит к ущемлению нерва. Так, при тун-

нельном синдроме карпального канала симптомы возникают ночью, когда запястье длительно удерживается в положении сгибания, и проходят при движениях кистью с восстановлением кровообращения. При невропатии локтевого нерва, симптомы возобновляются всякий раз после длительного нахождения локтя в положении выраженного сгибания. При синдроме верхнего грудного отверстия парестезия в зоне иннервации С8 и Т1 может быть вызвана положением плеча в отведении, разгибании и наружной ротации.

Области изменения чувствительности и двигательные нарушения соответствуют сегментам иннервации. В запущенных случаях происходит заметная гипотрофия мышц. Вероятное место ущемления должно быть тщательно обследовано на наличие возможной причины.

Электромиография и другие тесты нервной электропроводности помогают подтвердить диагноз, установить уровень сдавления и оценить степень повреждения нерва. В ущемленном сегменте электропроводность замедлена, и ЭМГ может показать нарушенный потенциал действия в мышцах, которые не выявляют значительной слабости или атрофии, или мышечной фибрилляции в случаях, характерных при тяжелых повреждениях нерва.

Лечение

В раннем периоде может помочь наложении шины (например, удерживающей запястье или локоть в положении разгибания), инъекция стероидов в область ущемления также может уменьшить локальный отек ткани. При сохранении симптомов обычно успешной бывает декомпрессия. Тем не менее, в запущенных случаях с атрофией мышцы происходит эндоневральный фиброз, дегенерация аксонов и потеря функции иннервируемого органа; туннельная декомпрессия, выполненная в этих случаях, может не давать полного облегчения.

КОМПРЕССИЯ СРЕДИННОГО НЕРВА

Выделяют три отдельных синдрома: 1) синдром карпального канала (наиболее частый); 2) проксимальное сдавление срединного нерва (синдром пронатора); 3) сдавление переднего межкостного нерва.

Синдром карпального канала

Это самый известный из туннельных синдромов. В норме в карпальном канале едва хватает места для всех сухожилий и срединного нерва; следовательно, любой отек, вероятно, приведет к сдавлению и ишемии



(а) (б)
11.21 Сдавление срединного нерва. (а) Гипотрофия тенара на правой кисти, (б) потеря чувствительности.

нерва. Обычно причину выявить сложно; тем не менее, синдром является характерным при менопаузе, при ревматоидном артрите, беременности и микседеме.

Клинические признаки

Анамнез наиболее полезен при постановке диагноза. Боли и парестезии ощущаются в зоне иннервации кисти срединным нервом. Каждую ночь пациент просыпается от жгучих болей в руке, пощипывания и онемения. Свешивание руки с постели или потряхивание может облегчить симптомы. При длительном течении возникает ощущение неловкости и слабости кисти, особенно при выполнении задач, требующих тонких движений, как например, застегивание пуговиц.

Значительно чаще заболевание обнаруживается у женщин, чем у мужчин. Обычная возрастная группа — 40–50 лет; у молодых пациентов нередко выявляются сопутствующие факторы, как например, беременность, ревматоидные болезни, хроническая почечная недостаточность или подагра.

Симптомы расстройства чувствительности могут быть вызваны перкуссией в проекции срединного нерва (симптом Тинеля) или удержанием запястья в положении полного сгибания в течение 60 секунд (проба Фалена). В запущенных случаях наблюдается гипотрофия тенара, слабость отведения большого пальца и чувствительные расстройства в области иннервации кисти срединным нервом.

Электродиагностические пробы, демонстрирующие замедление электропроводимости с области запястья, используются как методы резерва при атипичной симптоматике. Корешковые симптомы при шейном спондилезе могут затруднить диагностику или сочетаться с синдромом карпального канала.

Лечение

Облегченные шины, которые предотвращают запястье от чрезмерного сгибания, помогут пациентам с ночной болью или при симптомах, вызванных беременностью. Инъекция стероидов в карпальный канал также приносит временное облегчение.



(а) (б)
11.22 Сдавление срединного нерва — лечение. (а) Инъекция в карпальный канал, (б) открытый релиз карпального канала.

Хирургическое пересечение поперечной запястной связки обычно обеспечивает быстрое и простое лечение. Разрез должен располагаться ближе к локтевой стороне складки тенара для того, чтобы избежать случайного повреждения кожных ладонных (чувствительных) ветвей и двигательных ветвей срединного нерва, идущих к мышцам тенара. Внутренний невролиз не рекомендован. Эндоскопическое лечение синдрома карпального канала, предлагаемое в качестве альтернативы, дает чуть более быструю послеоперационную реабилитацию; однако уровень осложнений выше.

ПРОКСИМАЛЬНЫЙ СИНДРОМ СДАВЛЕНИЯ СРЕДИННОГО НЕРВА

Срединный нерв может (в очень редких случаях) сдавливаться несколькими структурами в области локтевого сустава, включая связку Струтера (непостоянная

связка между медиальным мышцелком и плечом), апоневрозом двуглавой мышцы плеча, дугообразным местом прикрепления круглого пронатора или поверхностных сгибателей пальцев. Распространенное определение «синдром пронатора» не отражает всего многообразия вариантов. Симптомы подобны туннельному синдрому запястья, хотя ночные боли менее характерны и, как правило, ощущается боль в предплечье. Проба Фалена будет четко отрицательной. В то же время симптомы могут быть вызваны сгибанием в локтевом суставе с сопротивлением и одновременной супинацией предплечья (напряжение апоневроза двуглавой мышцы), пронацией предплечья с сопротивлением и разгибанием локтя (натяжение пронатора) или сгибанием среднего пальца в проксимальном межфаланговом суставе с сопротивлением (натяжение дуги поверхностного сгибателя пальцев). Боль может ощущаться в предплечье вместе с нарушениями чувствительности в зоне иннервации ладонной кожной ветви срединного нерва, отходящей проксимальнее карпального канала. Симптом Тинеля может быть положительным в проекции проксимального отдела нерва, но не на уровне карпального канала. Исследования нервной электропроводимости могут определить уровень сдавления, но часто не дают информации особенно при постуральной компрессии (зависимой от положения). Рентгенография может выявить костный остеофит в области прикрепления связки Струтера, что случается очень редко.

Хирургическая декомпрессия включает рассечение апоневроза бицепса и любой другой сдавливающей структуры (пронатора, дуги поверхностного сгибателя пальцев); в момент рассечения необходимо быть очень внимательным, чтобы не повредить нерв.

СИНДРОМ ПЕРЕДНЕГО МЕЖКОСТНОГО НЕРВА

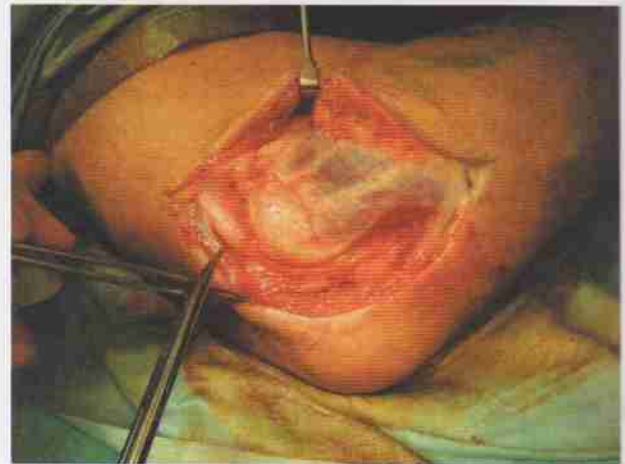
Передний межкостный нерв может быть изолированно сдавлен в тех же областях, что и проксимальный отдел срединного нерва. Тем не менее, наиболее вероятная причина этого синдрома спонтанное (как правило, временное) физиологическое расстройство (синдром Персонейджа–Тернера). Присутствуют двигательные нарушения без симптомов расстройства чувствительности. Пациент не в состоянии выполнить жест «ОК» — щипковый захват, который производится согнутыми большим и указательным пальцами в форме кольца, — из-за слабости длинного сгибателя большого пальца и глубокого сгибателя пальцев. Может произойти изолированное выпадение функции длинного сгибателя большого пальца. Давление на брюшко этой мышцы в области предплечья приводит к сгибанию дистальной фаланги, исключая тем самым разрыв сухожилия. Состояние обычно разрешается спонтанно в течение нескольких месяцев. Если этого не происходит, показана хирургическая ревизия или транспозиция сухожилия.

СИНДРОМ СДАВЛЕНИЯ ЛОКТЕВОГО НЕРВА

Это состояние, как правило, характерно для области локтевого сустава и в меньшей степени для области запястья.



(a)



(b)



(c)

11.23 Компрессия локтевого нерва на уровне локтевого сустава Локтевой нерв может ущемляться в кубитальном канале (a) растяжением при вальгусной деформации локтевого сустава или (б) остеофитом при остеоартрите. (в) Хирургический невротиз.

Туннельный синдром области локтевого сустава

Локтевой нерв легко пальпируется за внутренним надмыщелком плечевой кости. Он может быть ущемлен или сдавлен в пределах этого канала (костными разрастаниями, синовиальным ганглием или гипертрофированной синовиальной оболочкой) проксимальнее канала локтевого нерва (за сухожилием Струтера) или дистальнее при прохождении его между двух головок локтевого сгибателя кисти на входе в предплечье (канал Осборна). Иногда он перерастягивается при вальгусной деформации локтя или при длительном удерживании локтя в согнутом положении.

Клинические признаки

Пациент жалуется на онемение и парестезию в мизинце и локтевой половине безымянного пальца; симптомы могут быть нерегулярными и возникать в специфическом положении локтевого сустава (например, они могут появляться только тогда, когда пациент лежит с согнутыми локтями, или при удержании газеты с согнутыми локтями). Симптомы вначале незначительны, но позднее отмечается слабость хвата, «когтистость» кисти, атрофия собственных мышц и снижение чувствительности в зоне иннервации локтевого нерва. Часто наблюдаются признак Фромента и слабость мышцы отводящей мизинец.

Костная или мягкотканая причина, вызывающая компрессию нерва может быть достаточно очевидной. Положительная перкуSSIONная проба Тинеля, болезненность над нервом за внутренним надмыщелком, возникновение симптомов при сгибании локтя, слабость локтевого сгибателя кисти и глубокого сгибателя пальцев предполагает сдавление в области локтевого, а не лучезапястного сустава.

Диагноз может быть подтвержден тестами электропроводимости нерва; тем не менее, при наличии симптоматики, вызванной активностью или сменой положения конечности, отрицательные данные инструментальных проб не исключают диагноз.

Лечение

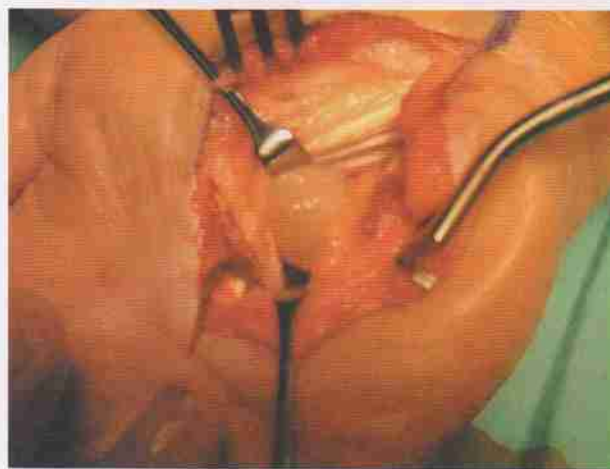
Могут быть использованы консервативные способы лечения, как например, ограничение сгибания в локтевом суставе и шинирование локтя в положении умеренного разгибания на ночь.

Если симптомы не купируются, особенно при наличии существенных выпадений функции мышц кисти, показана оперативная декомпрессия. Варианты операции подразумевают простое рассечение крышки туннеля локтевого нерва, переднюю транспозицию нерва, или резекцию медиального надмыщелка. Предпочтительнее простой невролиз, так как он исключает потенциальную денервацию, связанную с транспози-

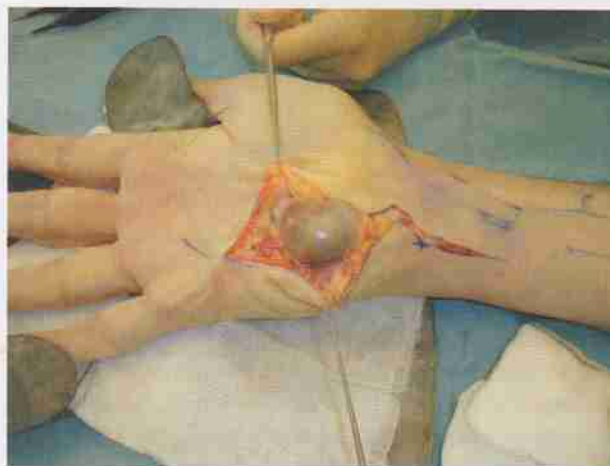
цией нерва или остаточной болью при удалении надмыщелка. Во время хирургического доступа особое внимание уделяется тому, чтобы избежать повреждения задней кожной ветви медиального кожного нерва на предплечье; в противном случае могут развиваться онемение, нейрогенные боли или даже регионарный болевой синдром.

Сдавление в гийоновом канале

Локтевой нерв может быть сдавлен в гийоновом канале на локтевой стороне запястья. Симптомы могут быть двигательными, сенсорными или смешанными, в зависимости от точного места ущемления. Наиболее частая причина синдрома — синовиальный ганглий трехгранно-крючковидного сустава; перелом крючка крючковидной кости и аневризма локтевой артерии встречаются значительно реже. Сохранение ощущения в тыльной части в зоне иннервации локтевого



(a)



(b)

11.24 Сдавление локтевого нерва в Гийоновом канале. (а) Шваннома, давящая на локтевой нерв. (б) Аневризма локтевой артерии.

нерва (который отходит проксимальнее гийонова канала) говорит об ущемлении на уровне запястья, а не локтевого сустава; по этой же причине сила в локтевом сгибателе кисти и глубоких сгибателях пальцев и мизинце будет сохранена.

После электродиагностической локализации повреждения в запястье могут потребоваться дальнейшие исследования: МРТ поможет обнаружить ганглий, КТ перелом костей, а при доплерографии может быть выявлена аневризма локтевой артерии. В зависимости от результатов этих исследований, может быть составлен план операции.

КОМПРЕССИЯ ЗАДНЕГО МЕЖКОСТНОГО НЕРВА (ВЕТВИ ЛУЧЕВОГО НЕРВА)

Лучевой нерв редко ущемляется в каналах. Над локтевым суставом нерв разделяется на поверхностную ветвь (сенсорная часть, иннервирующая кожу в области анатомической табакерки) и задний межкостный нерв, который погружается между двумя головками супинатора прежде, чем моторная ветвь иннервирует локтевой разгибатель кисти и пястно-фаланговый разгибатель пальцев (ветви к короткому и длинному лучевым разгибателям кисти отходят выше локтя).

Компрессия заднего межкостного нерва может произойти на пяти уровнях, представленных мониторной схемой ВВРАС (Волокна вокруг сустава головки лучевой кости; Возвратные артериальные ветви; короткий лучевой Разгибатель кисти, Аркада Фрозе (утолщение или дуга проксимального края супинатора); дистальный край Супинатора). Это также может быть вызвано объемными образованиями, давящими на нерв, например, синовиальным ганглием, липомой или тяжелым синовитом в области головки лучевой кости.

Различают два клинических варианта: задний межкостный синдром и туннельный синдром лучевого нерва.

Задний межкостный синдром

Клинические признаки

Это всегда чисто двигательные нарушения, без симптомов нарушения чувствительности. Постепенно развивающаяся слабость разгибания пястно-фаланговых суставов сначала возникает в одном или двух, а затем во всех пальцах. Разгибание кисти сохранено (нервы длинного лучевого разгибателя кисти отходят проксимальнее супинатора), но запястье отклоняется в положение лучевой девиации из-за слабости локтевого разгибателя кисти. Этот признак помогает отличать ущемление заднего межкостного нерва от таких



11.25 Сдавление заднего межкостного нерва. Лучезапястный сустав в лучевой девиации; пальцы свисают.

поражений, как например, невралгическая амиотрофия, при которой задействованы более проксимальные мышцы.

Сдавление, как правило, происходит в пределах анатомического туннеля (ВВРАС), но оно также может быть вызвано опухолями (липомой, ганглием или синовиальным разрастанием) внутри или вокруг лучевого туннеля. Точный диагноз помогает поставить МРТ.

Лечение

Хирургическая ревизия требуется, если проблема не разрешается самостоятельно в течение трех месяцев или раньше, если при МРТ выявлен отек. Восстановление после операции медленное; при отсутствии улучшения в течение года и сохраняющейся слабости мышц необходима транспозиция сухожилия.

Туннельный синдром лучевого нерва

Мнения о существовании этого синдрома не однозначны; симптомы имеют сходство с «локтем теннисиста» или, как его еще называют, «резистентным локтем теннисиста». Тем не менее, сбор анамнеза и обследование позволяет различить эти два состояния и поставить диагноз.

Хотя сдавливается двигательный нерв, пациент жалуется на боль, часто связанную с работой или ночную боль, чуть дистальнее латеральной поверхности локтевого сустава. При сопротивлении разгибанию кисти возникает боль. Разгибание кисти с сопротивлением может усиливать боль. В отличие от синдрома поражения заднего межкостного нерва, отсутствует слабость мышц, и нет связи с объемными образованиями. Электродиагностические тесты обычно бесполезны.

Если симптомы не решаются консервативными методами (изменение активности и шинирование), показана операция. Нерв освобождается под коротким разгибателем запястья и супинатором. Тем не менее, пациент должен быть предупрежден, что операция часто не приносит облегчения.

СДАВЛЕНИЕ НАДЛОПАТОЧНОГО НЕРВА

Хроническое или повторяющееся сдавление надлопаточного нерва и его ветвей происходит гораздо чаще, чем принято считать. Специфическая анатомия нерва делает его чрезвычайно уязвимым как к растяжению, так и к сдавлению. Симптомы имитируют повреждение ротаторной манжеты и шейной радикулопатии; без учета подобных вариантов высока вероятность пропущенного диагноза.

Надлопаточный нерв начинается из верхнего пучка плечевого сплетения в заднем шейном треугольнике, затем проходит через надлопаточную вырезку под верхней поперечной связкой лопатки и иннервирует надостную и подостную мышцы. Он также отдает чувствительные веточки в заднюю часть плечевого сустава, акромиально-ключичный сустав, подакромиальную сумку, связки области плечевого сустава и (у небольшого количества людей) в кожу наружных и верхних отделов плеча.

Сдавление или ущемление может происходить в двух местах: (а) в надлопаточной вырезке и (б) в фиброзно-костном канале, где подостная ветвь огибает край ости лопатки. Причины синдрома — постоянное или нерегулярное давление на надключичные мышцы (например, ношение грузов на плече) или частое растяжение из-за форсированных движений в плечевом суставе (например, в играх, которые включают прием и подачу). В некоторых случаях сдавление нерва может быть произведено большим массивом мягких тканей, например, большой синовиальной ганглией на задней поверхности плечевого сустава.

Клинические признаки

В анамнезе может быть травма плечевого пояса; чаще всего пациенты ощущают необъяснимую боль в надлопаточной области или на задней поверхности плеча, а также слабость движений плеча и надплечья — симптомы легко спутать с шейной радикулопатией или повреждением вращательной манжеты. Отмечается гипотрофия надостной мышцы и снижение силы отведения и наружной ротации. Натяжение нерва форсированным приведением (рука тянется на противоположную сторону перед грудной клеткой) вызывает усиление боли.

Специальные исследования

Электромиография и измерение скорости электропроводности нерва помогут при постановке диагноза. УЗИ и МРТ полезны для исключения мягкотканых образований.

Лечение

В первую очередь необходимо остановить любой тип активности, способной вызывать натяжение нерва; через несколько недель можно приступить к упражнениям на постепенное укрепление мышц. Если наступает улучшение, необходимо продолжить эти мероприятия в течение 3–6 месяцев.

При отсутствии улучшения или выявлении сдавления мягкоткаными образованиями показана оперативная декомпрессия. Доступ к нерву осуществляется через разрез выше и параллельно ости лопатки. Если диагноз поставлен правильно, есть шанс на хороший исход и исчезновение симптомов; тем не менее, некоторая гипотрофия мышц, вероятно, сохранится.

СИНДРОМ ВЕРХНЕГРУДНОГО ОТВЕРСТИЯ

Неврологические и сосудистые симптомы в верхних конечностях могут быть следствием сдавления нижнего ствола плечевого сплетения (С8 и Т1) и подключичных сосудов между ключицей и первым ребром.

Подключичная артерия и нижний плечевой пучок проходят через треугольник, образованный первым ребром и краями передней и средней лестничных мышц. Эти нервные и сосудистые структуры могут натягиваться, когда плечи разведены, а руки расположены строго «по швам»; добавочное ребро (или его фиброзный эквивалент, расположенный на большом реберном отростке), или аномалия прикрепления лестничных мышц, усиливают сдавление, смещая сосуд и нерв вверх.

Все эти аномалии врожденные, однако симптомы редко проявляются до 30 лет. Происходит это, вероятно, потому, что с возрастом плечи провисают, сильнее натягивая сосудисто-нервный пучок; на самом деле, сам по себе синдром «провисшего» плеча может вызвать сдавление сосудов и нервов и характерные симптомы, связанные с положением конечности.

Растяжение или компрессия нижнего пучка приводят к чувствительным нарушениям по локтевой стороне предплечья и руки и ослаблению собственных мышц кисти. Подключичная артерия сдавливается редко, но ее просвет может сократиться из-за симпатической импульсации или же при повреждении стенки сосуда с образованием небольших эмболов. Даже незначительное сдавление вен может вызвать отеки, цианоз или тромбоз.

Клинические признаки

Пациенты, как правило, женщины в возрасте 30 лет, жалуются на боли и парестезии, распространяющиеся из плеча вниз по локтевой стороне верхней конечности, в безымянный палец и мизинец. Симптомы усиливаются по ночам и ухудшаются при разведении плечевых суставов (например, при ношении рюкзака) или при работе с высоко поднятыми руками. Осмотр может выявить умеренную «когтистость» двух пальцев локтевой стороны с гипотрофией и слабостью мышц. Если пациент женщина, то, как правило, с длинной шеей и покатыми плечами (как на полотнах Модильяни).

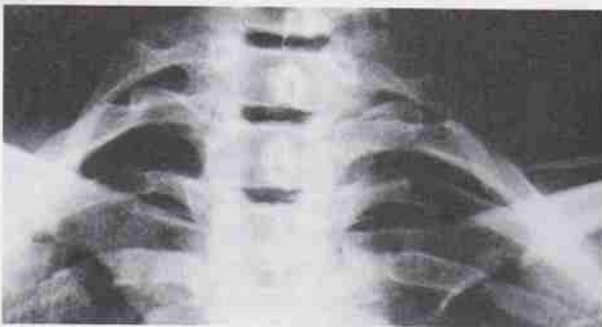
Сосудистые проявления редко характерны, но могут проявляться цианозом, холодными пальцами и повышенным потоотделением.

Односторонний синдром Рейно дает основания для рассмотрения синдрома верхней апертуры грудной клетки.

Симптомы воспроизводятся при провокационных тестах. При пробе Адсона шея пациента разгибается и поворачивается в сторону поражения при глубоком вдохе; это сжимает переднее межлестничное пространство и может приводить к парестезиям и ухудшению пульсации на лучевой артерии. При тесте Райта рука отводится и ротится кнаружи; возникают симптомы, и исчезает пульс на пораженной стороне. Обследование продолжается просьбой к пациенту поднять руки над головой и затем быстро сжимать и разжимать пальцы; это может вызвать судорожные боли на стороне поражения (тест Руса). К сожалению, эти тесты недостаточно специфичны для постановки точного диагноза.

Инструментальные исследования

При рентгенографии шеи может быть выявлено шейное ребро или аномально длинный поперечный отросток С7 шейного позвонка. Также необходимо выполнить рентгенографию легких (для исключения опухоли верхнего сегмента) и области плеча (чтобы исключить местное повреждение).



(а)



(б)

11.26 Шейное ребро. (а) Одностороннее справа и (б) двустороннее.



(а)



(б)

11.27 Синдром верхнего грудного отверстия (а) Картина Амадео Модильяни «Мадам Зборовска» (фото предоставлено галереей Тейта, Лондон). (б) Рентгенограмма длинношейной женщины: все позвонки до уровня Т1 расположены над ключицей.

При сосудистых симптомах могут понадобиться ангиография и венография.

Электродиагностика полезна, главным образом, для исключения периферических повреждений типа ущемления локтевого и срединного нервов, которые могут затруднить диагностику.

Диагностика

При отсутствии явных двигательных расстройств (а они наблюдаются редко!), диагноз синдрома верхнегрудного отверстия поставить нелегко. Некоторые симптомы изредка проявляются у здоровых людей, а добавочные шейные ребра иногда обнаруживаются как случайные находки при рентгенографии по иным поводам. Прекращение пульса на лучевой артерии при смене положения конечности вполне может быть вариантом нормы; провокационные пробы могут быть интерпретированы как положительные только при условии, что они влияют на пульс и вызывают нарушение чувствительности.

Ранние симптомы и признаки могут ошибочно трактоваться как симптомы сдавления локтевого нерва. Фактически, локтевая невропатия может сочетаться со сдавлением в грудном отверстии как проявление синдрома «двойного сдавления».

Присутствует боль и онемение по внутренней стороне предплечья и кисти. В тяжелых случаях произойдет атрофия всех мышц, иннервированных корешком T1, и слабость длинных сгибателей (C8).

Иногда изменения на рентгенограммах также обнаруживают признаки шейного спондилеза. Тем не менее, при этом состоянии редко вовлекается нервный корешок T1.

Синдром Панкоста при апикальной карциноме бронхов с инфильтрацией анатомических образований у основания шеи включает боль, онемение и слабость кисти. На шее возможно пропальпировать уплотнение мягких тканей, а на рентгенограммах органов грудной клетки выявляется характерная тень.

Повреждения вращательной манжеты иногда вызывают боли, иррадиирующие в руку. Однако неврологические симптомы отсутствуют, а патологические изменения заключаются в нарушениях движения в плечевом суставе.

Лечение

Большинство пациентов реагируют на консервативное лечение: лечебная физкультура для укрепления мышц плечевого пояса, поструральные тренировки и инструктаж по практической деятельности во время работы и способам профилактики провисания плеча и мышечной усталости. Для купирования боли применяются болеутоляющие препараты.

Оперативное лечение показано в случаях выраженной гипотрофии мышц или сосудистых нарушений. Декомпрессия верхней апертуры грудной клетки может быть проведена путем удаления первого (или шейного) ребра. Это может быть выполнено через надключичный или чресподмышечный доступ; в последнем случае, следует быть чрезвычайно осторожным, чтобы избежать повреждения плечевого сплетения и подключичных сосудов, а также перфорации плевры. Пациенты с артериальной обструкцией, дистальной эмболией или аневризмой нуждаются в равной степени в пластике сосудов и декомпрессии.

ТУННЕЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ НИЖНЕЙ КОНЕЧНОСТИ

СДАВЛЕНИЕ БОКОВОГО КОЖНОГО НЕРВА БЕДРА

Боковой кожный нерв может сдавливаться при прохождении под паховой связкой и медиальнее верхней передней ости подвздошной кости.

Пациент жалуется на онемение, парестезии или жгучие боли по переднебоковой поверхности бедра (*meralgia paraesthetica*). Пробы чувствительности путем уколов выявляют область онемения в верхненаружном отделе бедра.

Если симптомы доставляют беспокойство, может быть выполнен невролиз.

ТУННЕЛЬНЫЙ СИНДРОМ ПРЕДПЛОСНЫ

Боли и расстройства чувствительности подошвенной поверхности могут являться следствием сдавления большеберцового нерва позади и ниже внутренней лодыжки. Боль может усиливаться после длительной нагрузки в положении стоя. Обычно ухудшения состояния происходят ночью и пациенты получают облегчение после ходьбы или разминки, переминаясь с ноги на ногу. Парестезия и онемение наблюдаются в зоне чувствительной иннервации нерва, но эти симптомы не так четко выражены как при других туннельных синдромах. ПеркуSSIONная проба Тинеля за медиальной лодыжкой может быть положительной. Диагноз поставить трудно, но исследования нервной проводимости могут выявить замедление двигательной или сенсорной электропроводимости.

Лечение

Туннельный синдром предплюсны может быть купирован путем ношения стелек-супинаторов с варусной установкой стопы. При отсутствии эффекта показана хирургическая декомпрессия. Производится невролиз от медиальной лодыжки до подошвы стопы; иногда нерв может быть сдавлен брюшком мышцы отводящей большой палец стопы, начинающейся проксимальнее, чем обычно. К сожалению, после этой процедуры симптомы разрешаются не всегда.

СДАВЛЕНИЕ ПАЛЬЦЕВЫХ НЕРВОВ НА СТОПЕ

Компрессионная невропатия пальцев стопы (мортонская метатарзальная невралгия, метатарзалгия, болезнь Мортон) описана в главе 21.

ДРУГИЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ НЕВРАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ

КОМПАРТМЕНТ-СИНДРОМЫ

Капиллярная перфузия нерва может быть уменьшена сдавлением в пределах костно-фасциальных футляров. Прямая травма, длительное сдавление или повреждение сосудов могут закончиться отеком мышцы и критическим повышением давления в футляре; если

это происходит длительное время, то вызывает дальнейшее нарушение кровотока, пролонгированную ишемию и в результате приводит к порочному кругу, заканчивающемуся некрозом нерва и мышц. Это может произойти после повреждения проксимального отдела артерии, кровотечения из мягких тканей при переломе или оперативных вмешательствах, кругового сдавления жгутом или гипсом и даже от давления самой конечности у пациента в коме, лежащего на жесткой поверхности. Менее выраженные, спонтанно разрешающиеся эффекты иногда возникают в результате отека мышц, из-за чрезмерных физических упражнений. Частые области возможного поражения — предплечье и голень; менее характерная локализация — стопа, плечо и бедро.

ОСТРЫЙ КОМПАРТМЕНТ СИНДРОМ

Острый компартмент-синдром и его последствия (контрактура Фолькмана) описаны в главе 23.

ХРОНИЧЕСКИЙ КОМПАРТМЕНТ СИНДРОМ

У бегунов на дальние дистанции развиваются боли вдоль передненаружной поверхности голени, связанные с мышечным напряжением. Отек передней группы мышц голени вызывает сдавление и ишемию глубокого малоберцового нерва, проходящего в этом фасциально-мышечном футляре. Диагностика состояния основывается на сборе анамнеза и подтверждается измерением внутрифасциального давления до и после физической нагрузки. При подтверждении диагноза показано рассечение фасции. Те же синдромы очень редко возникают в мышцах предплечья.

ЯТРОГЕННЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ

Укладывая пациента в определенное положение на диагностических процедурах или при операциях, необходимо особое внимание, чтобы избежать сдавления или растяжения нервов в уязвимых местах. Плечевое сплетение, лучевой, локтевой нерв и общий малоберцовый нерв имеют повышенный риск повреждения. Восстановление может занять от нескольких минут до нескольких месяцев; стойкая потеря функции маловероятна.

В течение операции важный нерв может быть случайно поврежден скальпелем или катетером, чрезмерно растянут, сжат инструментами, прошит шовным материалом, обожжен или сдавлен выдавленным акриловым цементом. К наиболее частым уязвимым структурам и локализациям относятся: спинномозговой добавочный нерв или пучки плечевого сплетения при операции в заднем шейном треугольнике; подкрыльцовый и кожно-мышечный нервы при вмешательстве по поводу вывиха плеча; межкостная ветвь лучевого нерва при операциях на проксимальном

конце лучевой кости; срединный нерв в области запястья при операциях на сухожилиях; ладонная кожная ветвь срединного нерва при декомпрессии карпального канала; кожная ветвь лучевого нерва при операциях по поводу болезни Де Кервена; пальцевые нервы во время операции при контрактуре Дюпюитрена; седалищный нерв при артропластике тазобедренного сустава; общий малоберцовый нерв при операциях в области коленного сустава; кожный нерв голени при операциях в пяточной области.

Давление манжетой является важной причиной повреждения нервов при ортопедических операциях. Повреждение происходит скорее вследствие прямого давления, а недлительной ишемии. Травма нерва наиболее вероятна при слишком высоком давлении в манжете (оно никогда не должно превышать систолическое давление более, чем на 75 мм рт. ст.), а также при использовании непневматического жгута или очень узкой манжеты. Тем не менее, ишемическое поражение может произойти и при приемлемом давлении, если манжета оставлена на конечности более чем на два часа.

Давление или растяжение при манипуляциях, например, во время репозиции перелома или вывиха может повредить нервный пучок, близкий к кости или идущий через сустав. Особенно опасны отведение плеча и варусная угловая деформация колена в состоянии анестезии. Даже умеренное давление или растяжение может повредить нерв у пациентов с периферической невропатией; к группе риска относятся больные диабетом и злоупотребляющие алкоголем.

Инъекции, выполненные в ошибочном направлении, могут быть случайно поставлены в нерв с последующим введением лекарственного вещества (обычно в лучевой или седалищный при внутримышечных инъекциях, в срединный нерв при консервативном лечении туннельного синдрома или попадание в плечевое сплетение при подмышечной блокаде).

Лучевая терапия может вызвать необратимое повреждение, этого осложнения не всегда удается избежать. Проявления могут возникнуть даже через год или два.

Диагностика

Как только пациент проснется после операции в области «высокого риска», необходима оценка местного неврологического статуса. Иногда бывает трудно отличить невыраженные чувствительные или моторные нарушения от «нормального» послеоперационного дискомфорта и нежелания двигать конечностью.

Первоначально бывает невозможно точно определить характер повреждения — нейропраксия, аксонотмезис или нейротмезис. При закрытых операциях риск повреждения нервов меньше, чем при открытых. Если функция нерва не восстанавливается через несколько недель, может быть полезным ЭМГ.

Денервационные потенциалы предполагают или аксонотмезис, или нейротмезис. Хирургическая ревизия нерва на ранних стадиях дает максимальные шансы для благоприятного исхода.

Профилактика и лечение

Основа всего — осторожность. Лучшим способом предотвращения беды является понимание ситуаций, когда возможен реальный риск повреждения нерва. Оперативный доступ должен быть безопасным и хорошо отработанным; важные нервы должны быть отведены на держалках или держаться в поле зрения вне зоны действий, которые могут их повредить; ретракция должна быть мягкой и непостоянной; скрытые ветви (как например, межкостная ветвь лучевого нерва в супинаторе), должны отводиться вместе с мышцей, не говоря уже о том, что для отведения нервов не должны использоваться самоудерживающиеся ретракторы.

Если обнаружено, что во время операции пересечен нерв, он должен быть сшит; если это не может быть выполнено одномоментно, рана может быть ушита, вызваны специалисты и, как можно скорее, проведена повторная ревизия нерва.

Когда повреждение обнаруживается только после оперативного лечения, его восстанавливают по воз-

можности быстро, при необходимости направив пациента в специализированный центр.

Если во время операции явного пересечения нерва не было, и оно маловероятно, тогда необходимо ждать симптомов, которые могли бы классифицировать тип повреждения. При явном нарушении функции и отсутствии признаков восстановления к шестой неделе необходима ревизия нерва. Рубцевание повреждения в последующем могут затруднить постановку диагноза; стимуляция нерва покажет наличие электропроводимости через поврежденный сегмент. Частичные поражения или повреждения, которые вызывают незначительную недееспособность, по всей видимости, лучше не трогать. При более серьезных повреждениях, возможно, будет необходимо иссечение концов и последующий шов или пластика нерва.

ПРОКАЗА

Длительная недееспособность у пациентов с проказой происходит в результате периферической невропатии, приводящей к потере чувствительности и слабости мышц; поражаются в основном кисти и стопы (см. главу 2). Потеря чувствительности ведет к плохому заживлению ран, образованию язв и рубцов, главным

Таблица 11.1 Клинические признаки паралитической деформации кисти при лепре

Характеристика паралича	Частота	Деформация	Последствия	Инвалидизация
Изолированный (высокий или низкий) паралич локтевого нерва	Наиболее распространен	Частично коггистая кисть Локтевой паралич большого пальца, Z-деформация	Дефицит собственных мышц кисти Симптом Фромента	Нарушение мелкой моторики Слабость хвата
Комбинированный локтевой и нижний паралич срединного нерва	Менее распространен	Полностью коггистая кисть Коггистые пальцы, а также большой палец	Полная дисфункция всех собственных мышц кисти Полный паралич всех собственных мышц кисти Активность всех пальцев возможна только за счет длинных сгибателей	Указательным и большим пальцами возможен только боковой и крючковый хват кисти. Силовой хват и точные движения затруднены или невозможны
Паралич локтевого, лучевого и нижней части срединного нервов	Редко	Повисшие кисть и пальцы	Кисть управляется длинными сгибателями Все собственные мышцы кисти и разгибатели парализованы	Тяжелая потеря функции Невозможность схватывать и удерживать предметы
Комбинированный паралич локтевого нерва и высокий паралич срединного нерва	Очень редко	Легкая коггистость	Кисть управляется разгибателями Все собственные мышцы кисти и длинные сгибатели парализованы	Очень тяжелое нарушение функции Невозможность хвата
Паралич локтевого, лучевого нервов и высокий паралич срединного нерва	Очень редко	Повисшая кисть	Денервация кисти Все мышцы ниже локтя парализованы	Полная потеря функции

образом на кистях. Слабость мышц может вызывать деформации и нестабильность суставов.

Кисть

Чаще всего поражается локтевой нерв; комбинированный локтевой и лучевой паралич менее распространен; тройной паралич нервов (локтевой, срединный и лучевой) встречается крайне редко. Какие-либо другие типы параличей также чрезвычайно редки. Клинические признаки, связанные с этими состояниями, приведены в таблице 11.1, типичные деформации показаны на снимках.

Коррекция «когтеобразной» деформации пальца

Эта деформация устраняется; потеря движений из-за паралича собственных мышц кисти восстанавливается путем восстановления равновесия мышечной тяги на уровне пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых суставов или их комбинации. Существует множество методик (табл. 11.2). Наиболее распространенная методика, применяемая большинством хирургов в настоящее время, операция «лассо Zancolli», при которой одно сухожилие поверхностных сгибателей пальцев разделяется на четыре конца, каждый из которых фиксируется к основным фалангам пораженных пальцев, обеспечивая независимое сгибание в пястно-фаланговых суставах.

Большой палец при параличе локтевого нерва

Большой палец при параличе локтевого нерва неустойчив из-за пареза короткого сгибателя большого



(а)

(б)

11.28 Частично когтистая кисть. (а) Деформация в виде частично когтистой кисти при параличе локтевого нерва: безымянный и пятый пальцы согнуты больше, чем указательный и средний. Относительно выпрямленные концевые фаланги указывают на паралич длинного сгибателя пальцев, таким образом, представлен случай «высокого» локтевого паралича (снимок предоставлен Dr. G. N. Malaviya). (б) Дисфункция собственных мышц кисти: удержание пястно-фаланговых суставов в положении сгибания (снимок предоставлен Dr Santosh Rath).

пальца (рис. 11.30 и 11.31) Полная потеря функции может быть компенсирована увеличением сгибания в пястно-фаланговом суставе или разгибанием в межфаланговых суставах или их комбинацией.

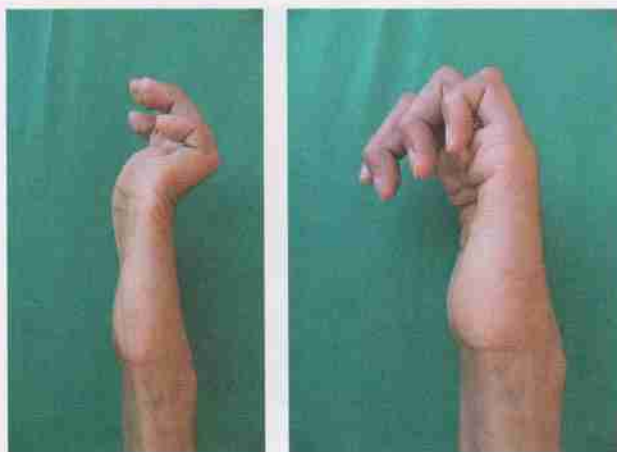
По одной из методик лучевая половина сухожилия длинного сгибателя большого пальца перемещается на дорзальную поверхность над проксимальной фалангой дистальнее пястно-фалангового сустава и подшивается к сухожилию длинного разгибателя большого пальца, преобразуя длинный сгибатель

Таблица 11.2 Стратегии и тактики коррекции деформаций когтистых пальцев

Стратегия	Тактика	Операция
Восстановление баланса в MCP суставах	Снижение силы разгибателей Увеличение силы сгибателей Увеличение плеча рычага сгибателей	Пластика с удлинением сухожилий разгибателей ¹ Капсулодез ² Тенодез ^{3,4} Дермодез ⁵ Укрепление направляющих для сухожилий ⁶
Восстановление баланса в PIP суставах	Снижение силы сгибателей Увеличение силы разгибателей	FDS транспозиция по Беннелю ⁷ FDS транспозиция по Беннелю ⁷
Восстановление баланса в обоих суставах	Операции транспозиции сухожилий при которых сухожилие проходит по ладонной поверхности MCP и тыльной поверхности PIP суставов	ECRL/ECRB транспозиция по Brand ⁸ Транспозиция длинной ладонной мышцы по Antia ⁹ транспозиция разгибателя пальцев по Fowler и другие подобные операции

¹Srinivasan, ²Zancolli, ³Parkes, ⁴Riordan, ⁵Srinivasan, ⁶Palande, ⁷Bunnell, ⁸Brand, ⁹Antia, ¹⁰Zancolli.

ECRB, extensor carpi radialis brevis — короткий лучевой разгибатель запястья; ECRL, extensor carpi radialis longus — длинный лучевой разгибатель запястья; FDS, flexor digitorum superficialis — поверхностный сгибатель пальцев кисти; MCP, metacarpophalangeal — пястно-фаланговый; PIP, proximal interphalangeal — проксимальный межфаланговый сустав.



(a) (б)

11.29 Полностью когтистая кисть. (а) Деформация в виде полностью когтистой кисти при комбинированном параличе локтевого и срединного нервов. Согнутые дистальные фаланги безымянного и пятого пальцев указывают на «низкий» паралич локтевого нерва, например, дистальнее уровня локтевого сустава ниже точки ответвления двигательной ветви глубокого сгибателя пальцев. (б) При дефиците функции собственных мышц кисти изолированное сгибание в пястно-фаланговых суставах невозможно (снимок предоставлен Dr. Santosh.Rath).

большого пальца в сгибатель пястно-фалангового сустава. При другом способе короткий сгибатель большого пальца может быть замещен транспозицией лучевой порции поверхностного сгибателя пальцев и сухожилия указательного пальца.

Большой палец при комбинированном параличе локтевого и срединного нервов

Полный паралич всех мышц области тенара («нулевая функция» большого пальца) приводит к потере силы сжатия и точности хвата (рис. 11.30). Коррекция требует стабилизации в запястно-пястном суставе в положении противопоставления (отведение, сгибание и внутреннее вращение) путем opponen-топластики с использованием сухожилия среднего или безымянного пальца поверхностного сгибателя пальцев или сухожилия собственного разгибателя указательного пальца.

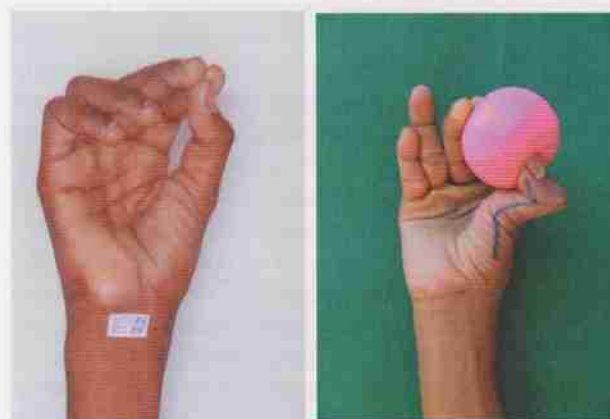
Тройной паралич

Комбинированная потеря иннервации локтевого, срединного и лучевого нервов является причиной тяжелой инвалидности. Кисть пациента «управляется сгибателями», так как активными остаются лишь длинные сгибатели пальцев и сгибатели кисти. Для



(a) (б)

11.30 Когтистый большой палец (а) «Когтистый большой палец» (переразгибание первой пястной и сгибание основной и дистальной фаланг) при комбинированном параличе локтевого и срединного нервов. Отмечается гипотрофия возвышения тенара. (б) Иллюстрация щипкового хвата при параличе тенара. Для подобной кисти возможен только боковой хват или «хват ключа» (снимок предоставлен Santosh Rath.)



(a) (б)

11.31 Большой палец кисти при локтевом параличе при парализованном коротком сгибателе большого пальца. (а) В расслабленном состоянии проксимальная фаланга деротирована и лежит на линии пястных костей, в место того, чтобы находится в положении 25° сгибания, а дистальная фаланга согнута примерно на 15° (снимок предоставлен Dr. G. N. Malaviya). (б) При движении с сопротивлением большой палец проваливается в переразгибание в пястнофаланговом суставе и в избыточное сгибание в межфаланговом суставе (Z-деформация) (снимок предоставлен Dr. Santosh Rath).

стабилизации кисти пальцы и разгибания большого пальца необходимы многочисленные транспозиции сухожилий; в результате «нулевая» кисть частично восстанавливает свою функцию.

ПРОКАЗА СТОПЫ

Стопы поражаются гораздо реже, чем кисти, но с более серьезными последствиями. Проблемы включают повисшую стопу, когтеобразные пальцы, деструкцию предплюсны, образование подошвенных язв.

Повисшая стопа

Повисшая стопа наблюдается у 1–2% пациентов с проказой из-за паралича передней и боковой групп мышц голени, когда повреждается общий малоберцовый нерв. Иногда парализованы только тыльные сгибатели или эверторы (мышцы, выполняющие одновременно наружную ротацию и отведение) стопы.

При параличе тыльных сгибателей пациент должен поднимать ногу выше, чем обычно, чтобы не споткнуться о землю (штампующая походка). В запущенных случаях стопа становится тугоподвижной в положении эквинуса с образованием язв.

При параличе эверторов стопа остается в положении инверсии в момент касания опоры и в фазе отталкивания во время ходьбы. С течением времени происходит жесткая фиксация стопы в варусном положении. В запущенных случаях нагружаемая внешняя часть стопы повреждается, и на ней образуются язвы.

Подходящие ортезы для поддержания правильного положения стопы являются лишь временным решением до того момента, когда будет возможно провести корригирующее вмешательство. Выбор операции зависит от того, является ли деформация подвижной или фиксированной.

Подвижная повисшая стопа. Это состояние исправляется транспозицией сухожилия задней большеберцовой мышцы, которая при проказе практически никогда не парализуется. Производится транспозиция сухожилия на переднюю поверхность голеностопного сустава и фиксируется к стопе таким образом, чтобы мышца действовала как тыльный сгибатель (рис. 11.32, б). Фиксация перемещенного сухожилия к кости не рекомендуется, так как это может нарушить скелет плюсны. Чаще всего выполняется разделение сухожилия задней большеберцовой мышцы на две порции, которые проводятся от задней поверхности голени кпереди по медиальной и латеральной сторонам большеберцовой кости к тылу стопы и подшиваются к сухожилиям разгибателя большого пальца и длинного разгибателя пальцев стопы; операция обычно выполняется вместе с удлинением пяточного сухожилия. При параличе мышц только передней группы, необходима подобная транспозиция длинной малоберцовой мышцы.

Фиксированная деформация. Фиксированная эквинусная, или эквиноварусная установка обычно требует тройного артродеза (операция Lambinudi), ко-



(а)

(б)

11.32 Повисшая стопа. (а) Предоперационная деформация. Пациент пытается поднять обе стопы, но это возможно только с левой стороны. (б) Тот же пациент через год после операции огибающей транспозиции расщепленным сухожилием задней большеберцовой мышцы в положение разгибателя большого пальца и длинного разгибателя пальцев на тыле стопы (снимок предоставлен Dr. Santosh Rath).

торый должен обеспечить пациента функционально выгодной стопой.

Когтеобразная деформация пальцев

Деформация образуется при параличе более выраженном, чем при повисшей стопе. Это существенно увеличивает риск образования язв на подошве. Лечение зависит от степени деформации.

Первая (легкая) степень. Тугоподвижности суставов нет, но концы пальцев стопы становятся изъязвленными. Деформация исправляется транспозицией сухожилия длинного сгибателя в положение разгибателя каждого пальца.

Вторая (умеренная) степень. Межфаланговые суставы фиксированы в положении сгибания, но плюснефаланговые сохраняют подвижность. Выполняется проксимальный межфаланговый артродез, с иссечением или без иссечения дистальных межфаланговых суставов.

Третья (тяжелая) степень. Фиксированная сгибательная контрактура межфаланговых суставов сочетается с перемещением пальцев к тылу и фиксированной гиперэкстензией предплюснофаланговых суставов; головки предплюсневых костей направлены в сторону подошвы предплюсны. Ампутация на уровне предплюсны является методом выбора, но пациенты, как правило, отказываются от такого лечения. Менее радикальное решение требует открытого вправления предплюснофаланговых суставов, проксимализации сухожилия длинного разгибателя и артродеза про-

ксимальных межфаланговых суставов. Хирургическая синдактилия выполняется при «плавающих» пальцах.

Изъязвление подошвы (трофические язвы)

Безболезненные хронические язвы, которые появляются спонтанно, обычно наблюдаются при денервации подошвы стопы. Заживают они с большими трудностями и легко рецидивируют. Потеря чувствительности является главной предрасполагающей причиной и риском образования язвы, существенно увеличивающимся при параличе подошвенных мышц или наличии деформации. Подошвенные язвы инфицируются «уличными бактериями»; они остаются хроническими, поскольку не излечиваются окончательно.

Около 80% язв расположены на подушке стопы (в основном под первым предплюснофаланговым суставом), около 8% в области кубовидно-предплюсневых суставов, около 10% на пятке, и около 2% на кончиках пальцев ноги.

ПАТОГЕНЕЗ

При ходьбе вес тела переносится с пятки на передний отдел стопы и с латеральной стороны на медиальную. В этот момент подкожные ткани испытывают значительную компрессию, сдвиг и растяжение, что в норме стабилизируется тягой собственных мышц стопы.

При параличе мышц нагрузки возрастают при каждом шаге. Даже незначительное повышение нагрузки при многократном повторении, в конечном счете, ведет к повреждению ткани. Развивается зона некроза и ее разрыв приводит к формированию язвы.

Повреждения, происходящие в нечувствительных стопах часто запущенные, поскольку пациент не ощущает боли. Раны гноятся и трансформируются в язвы. Даже при отсутствии любого повреждения, недостаток пота в денервированной подошве предрасполагает к образованию трещин и расщелин, и они легко становятся инфицированными.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ ЯЗВ

Естественное течение подошвенных язв представляет собой безотрадный цикл: изъязвление, присоединение инфекции, дефект ткани, заживление, разрыв рубца, повторное образование язвы, распространение инфекции с дальнейшим образованием дефекта ткани, заживление с деформацией, более частые рецидивы и так далее, пока стопа не разрушится, появляется сепсис, за которым следует удаление стопы. Иногда происходят летальные осложнения (газовая гангрена, септицемия или малигнизация).

ЛЕЧЕНИЕ

Некротическая мозоль должна лечиться сдавливающей повязкой, покоем и возвышенным положением

в течение трех дней, с последующим ношением короткой гипсовой лонгеты по «парижской» методике в течение трех недель. Если мозоль почти лопается, она ведется открыто в асептических условиях и перед наложением гипса накладывается повязка.

Простые инфицированные язвы являются хроническими поверхностными повреждениями. Они не заживают, поскольку подвержены повторной травматизации при ходьбе. В таких случаях показано ношение короткой (ниже колена) гипсовой повязки, которая исключает нагрузку на передний отдел стопы при ходьбе, в течение шести недель. Кожная пластика расщепленным лоскутом ускоряет заживление огромных простых язв. Ходьба возобновляется постепенно и только в защитной обуви.

Острые инфицированные язвы требуют постельного режима, возвышенного положения стопы, частых перевязок влажными повязками и локального орошения. При наличии симптомов и признаков генерализованной инфекции используются системные антибиотики. Операции подразумевают дренирующие процедуры.

Осложненными язвами являются хронические язвы, отягощенные дополнительными факторами такими, как, например, инфекция глубоких анатомических структур или деформации. Принципами лечения являются хирургическая обработка язвы (иногда неоднократно) и ношение специальной обуви при ходьбе для защиты от травм; при необходимости выполняются коррекция деформаций и стабилизирующие операции (например, артродез) после того, как будет получено надежное заживление. Иногда хронические язвы проявляют себя в виде разрастаний, напоминающих цветную капусту, которые обычно оказываются псевдоэпителиальной или реже эпителиальной низкой степени злокачественности. Для лечения и гистологического подтверждения диагноза необходимо глубокое местное иссечение.

Рецидивирующие подошвенные язвы возникают по тем же причинам (анестезия, паралич мышц, травматизация при ходьбе).

Дополнительными факторами являются плохое качество тканей, чрезмерная нагрузка на рубцы, глубокая инфекция и нарушенное кровообращение. Риск может быть минимизирован постоянной бдительностью и вниманием к увлажнению подошвы, ношением защитной обуви, ограничением ходьбы и коррекцией деформаций, вызванных нагрузкой.

Чрезмерное давление на подошву стопы выступающими головками предплюсневых костей может потребовать: а) подошвенной кондилэктомии и транспозиции сухожилий длинного разгибателя на шейки предплюсневых костей; б) предплюсневой остеотомии со смещением к тылу или в) полного иссечения луча стопы.

Трудноизлечимое изъязвление вдоль наружного края стопы, возникающее из-за эквиноварусной деформации, нуждается в тройном артродезе или

в более сложных, шадящих суставы, процедурах для сохранения опороспособности стопы.

Рубцы в области пятки могут потребовать пластической операции лоскутами с резекцией костных выступов, оказывающих давление на мягкие ткани.

Деформация пяточной кости, испытывающей высокое давление, требует восстановления задней опоры продольного свода стопы путем соответствующих остеотомий, ремоделирующих пяточную кость. Иногда необходима субтотальная резекция пяточной кости для избавления от персистирующей инфекции; после такой операции должно быть заполнено пространство в обуви в области пяточного дефекта.

ДРУГИЕ ОПЕРАЦИИ

В некоторых подходящих случаях декомпрессия заднего большеберцового сосудисто-нервного пучка позади и над голеностопным суставом улучшает кровообращение подошвы и помогает заживлению рецидивирующих или незаживающих язв.

«Болтающаяся» стопа в результате разрушения таранной кости лечится выполнением большеберцово-пяточного остеодеза.

Невропатическое разрушение плюсны

АСЕПТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ

Асептическое поражение предплюсны нехарактерно. Это возможно в виде последствия неадекватно пролежненного перелома костей плюсны. На ранних стадиях пациент может ощущать легкую боль при ходьбе, а при осмотре выявляется локальный отек, гипертермия и болезненность. При рентгенографии выявляют типичные признаки невропатического костного некроза и разрушения (рис. 11.33). Лечение состоит из полного исключения опорной нагрузки и движений, постельного режима и наложения циркулярной гипсовой повязки, которая сменяется периодически до тех пор, пока не исчезнет отек тканей (обычно 8–12 недель) и затем носится в течение следующих четырех недель. Если стопа стабильна, то еще на 4–6 недель разрешается ходьба в гипсе с последующим ношением соответствующего ортеза. При нестабильной стопе требуется оперативная стабилизация.

СЕПТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ ПЛЮСНЫ

Инфекция может распространиться из подошвенной язвы в расположенные глубже кости и суставы и разрушить эти структуры. Как только инфекционный процесс будет купирован, стопа иммобилизуется гипсовой повязкой до коленного сустава; вовлеченные кости срачиваются вместе, результатом чего является стабильная, ригидная стопа. При неустойчивой стопе необходима хирургическая стабилизация после купирования инфекции.



(a)



(б)

11.33 Невропатическая стопа (а) Невропатическая дезорганизация плюсны (правая стопа). **(б)** Рентгенограмма этой же стопы. Присутствует разрыв на уровне среднего отдела плюсны с разобщением среднего отдела стопы от таранной и пяточной костей. Таранно-пяточный сустав не изменен, таранная кость в положении подошвенного сгибания, а пяточная в эквинусе. Головка таранной кости врезается в средний отдел стопы и опорная нагрузка идет через нее, что можно увидеть на фотографиях внешнего вида пациента. Поскольку пациент не чувствует боли в стопе, несмотря на тяжелую деформацию, он способен ходить с полной опорой на эту конечность (снимок предоставлен Dr. G. N. Malaviya).

Ампутации

Иногда ампутация требуется, чтобы сохранить для пациента возможность ходить. Тем не менее, эта мера должна быть тщательно обдумана; ампутация просто перемещает проблему на более проксимальный уровень, где заживить рану будет даже труднее, поскольку культя у этих пациентов часто нечувствительная. Кроме того, возможности протезирования в большинстве областей, эндемичных по проказе, крайне ограничены, и даже если они доступны, деформации рук или слабое зрение пациентов делают их использование затруднительным. Ведущие принципы: ампутация применяется только при необходимости, ампутация должна быть сберегающей и там, где это возможно, нужно пытаться формировать опорную культю.

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- Birch R. Brachial plexus injuries. *J Bone Joint Surg*, 1996; **78B**: 986–92.
- Birch R, Bonney G, Wyn Parry CB. Surgical Disorders of the Peripheral Nerves. Churchill Livingstone, 1998.
- Brand PW. Deformity in leprosy. Ch. XXI in *Leprosy in Theory and Practice*, ed RG Cochrane, Bristol, John Wright, pp 265–319, 1959.
- Brand PW. Deformity in leprosy. In *Leprosy in Theory and Practice*, Edn 2, eds RG Cochrane and TF Davy, Bristol, John Wright, pp 447–94, 1964.
- Brand PW. Pressure sores—the problem. In *Bed Sore Biomechanics*, ed Kenedi RM, Cowden JM & Scales JT, London, Macmillan, pp 19–23, 1976.
- Brandsma W, Schwarz R (eds). *Surgical Reconstruction & Rehabilitation in Leprosy and Other Neuropathies*. Kathmandu (Nepal), Ekta Books, 2004.
- Dong Li Wen. *Microscopic surgical techniques in leprosy*, Published by Shanghai Skin Disease & STD Hospital, Shanghai 2001, containing papers reprinted from *Indian J Lepr* (1999) **71**, pp 285–295, 297–309, 423–436, 437–450, vol. (2000) **72**, pp 227–244, 431–436; and *Lepr Rev* (1992), **63**, pp 141–144.
- Landsmeer JMF. Functional considerations. Ch. 9 in *Atlas of Anatomy of the Hand*. Edinburgh, Churchill Livingstone, pp 315–344, 1976.
- Groven PE. Role of flaps and skin grafts in the management of neuropathic plantar ulcers. Ch. 16 in *Surgical Reconstruction & Rehabilitation in Leprosy and Other Neuropathies*, Kathmandu (Nepal), Ekta Books, pp 227–236, 2004.
- McDowell F, Enna CD (eds.). *Surgical Rehabilitation in Leprosy*, Baltimore, Williams Wilkins, 1974.
- Mulder JD, Landsmeer JMF. The mechanism of claw finger. *J Bone Joint Surg* 1968; **50B**: 664–8.
- Seddon HJ. A classification of nerve injuries. *BMJ*, 1942; **2**: 237–239.
- Sunderland S. Nerves and Nerve Injuries, 2nd ed. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1978. Srinivasan H. Disability, deformity and rehabilitation. Ch. 20 in *Leprosy*, 2nd edn. ed. Robert C Hastings, Edinburgh, Churchill Livingstone, pp 411–448, 1994.
- Srinivasan H. *Atlas of Corrective Surgical Procedures Commonly Used in Leprosy*. Published by the author, Chennai, India, 2004.
- Srinivasan H, Desikan KV. Cauliflower growths in neuropathic plantar ulcers in leprosy patients. *J Bone Joint Surg* 1971; **53A**: 123–32.
- Srinivasan H, Polande DD. *Essential Surgery in Leprosy*, Geneva, World Health Organization, 1997.
- Srinivasan H, Mukherjee SM, Subramaniam RA. Twotailed transfer of tibialis posterior for correction of drop-foot in leprosy. *J Bone Joint Surg* 1968; **50B**: 623–8.
- Tsuge K, Hashizume C. Reconstruction of opposition in the paralyzed hand. Ch.23 in *Surgical Rehabilitation in Leprosy*, ed. Frank McDowell and Carl D. Enna, Baltimore, Williams & Wilkins, pp 185–198, 1974. Zancolli EA. *Structural and Dynamic Basis of Hand Surgery*. 4th edn Philadelphia, JB Lippincott, 1979.

Ортопедические операции

12

Selvadurai Nayagam, David Warwick

Искусство и мастерство ортопедической операции направлено не только на восстановление формы или реконструкцию отдельных поврежденных структур, но и на возобновление функции в целом.

В этой главе будут описаны принципы ортопедических операций, основные хирургические методики работы на мягких тканях и костях. Для детального описания различных операций читателю рекомендуется обращаться к руководствам, посвященным оперативной технике, и монографиям.

ПОДГОТОВКА К ОПЕРАЦИИ

ПЛАНИРОВАНИЕ

Операция должна быть спланирована заранее, с тщательным измерением сегментов скелета и сравнением последних с контралатеральной стороной с целью определения симметричности конечностей. При проведении предоперационной подготовки полезны рентгенографическое исследование, магнитно-резонансная (МРТ) и компьютерная томография (КТ) с построением трехмерной модели (при необходимости). В ряде случаев также необходимы прозрачные шаблоны для предварительного определения подходящих размеров планируемого имплантата.

Тип, уровень корригирующей остеотомии и расположение имплантатов можно нанести на рентгенограммы, либо получить скиаграммы для моделирования планируемой операции. В современном мире, в эпоху цифровых изображений, эти методы успешно заменяются специальным программным обеспечением, позволяющим проводить измерения углов и осей конечностей путем «вырезания» и «сопоставления» фрагментов на цифровых изображениях. В идеале перед проведением новой или сложной реконструктивной операции рекомендовано моделирование на искусственных костях и суставах. В настоящее время при проведении тренировочных программ широко используются симуляторы.

ОБОРУДОВАНИЕ

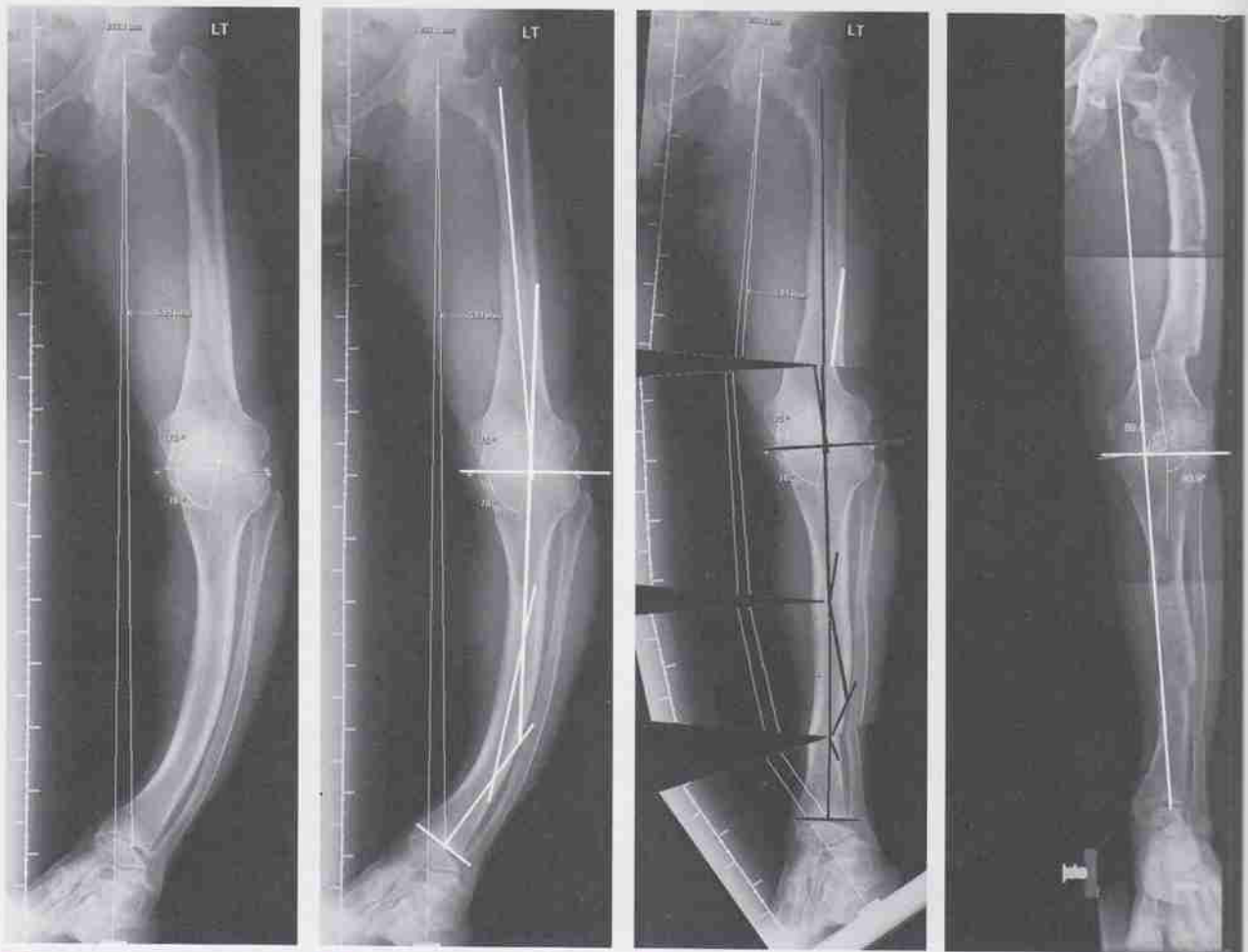
Минимальный комплект для ортопедических операций включает сверла (для высверливания отверстий), остеотомы (для распиливания губчатой кости), пилы (для кортикального слоя) и долота (для придания формы), стамески (необходимые при удалении кости), пластины, винты и отвертки (используемые при фиксации).

Многие операции, такие как протезирование суставов, спинальные хирургические вмешательства и различные варианты внутренней фиксации требуют специальных имплантатов и инструментов для корректной установки. Хирург должен ознакомиться с имплантатами, которые планирует использовать, их преимуществами и недостатками, знать подводные камни применяемой методики. Но самое главное — хирург должен быть уверен в наличии всех необходимых наборов инструментов и имплантатов (всех размеров). Отсутствие инструментов на хирургическом столе не оправдывает неудачный исход операции.

ИНТРАОПЕРАЦИОННАЯ РЕНТГЕНОГРАФИЯ

Интраоперационная рентгенография часто бывает полезной, а иногда и необходимой процедурой. Репозиция перелома, изменение оси после остеотомии, положение имплантата и фиксация конструкции могут быть проверены до снятия пациента с операционного стола. Ангиография выполняется для диагностики повреждения сосудов или подтверждения успешного восстановления последних.

Кассеты с рентгеновскими пленками должны быть упакованы в стерильное белье. Портативное оборудование должно быть точно позиционировано для оптимизации времени проведения самого оперативного вмешательства. Тем не менее, обычные рентгеновские пленки обеспечивают снимки в хорошем разрешении для изучения структуры кости и служат документами для длительного хранения. Усиление изображения



12.1 Предоперационное планирование по оцифрованным рентгенограммам. Программное обеспечение позволяет провести анализ деформации (а, б) и симулировать коррекцию (в). В итоге имитируется моделирование (г).

и рентгеноскопия электронно-оптическим преобразователем (ЭОП) более эффективны, хотя не дают детализированной картины. Некоторые ЭОПы оснащаются принтерами, тем самым обеспечивается фиксированная запись изображений.

СИСТЕМА РЕНТГЕНОВСКОЙ КОМПЬЮТЕРНОЙ НАВИГАЦИИ

Использование навигационных систем, работающих на основе имплантированных датчиков и интраоперационной рентгенографии с соответствующим программным обеспечением, способны повысить точность и корректность имплантации. Примерами являются введение винтов при проведении транспедикулярной фиксации позвоночника и позиционирование компонентов при эндопротезировании суставов.

РИСКИ ОБЛУЧЕНИЯ

Интраоперационная рентгенография создает риск радиационного поражения как врача, так и пациента. Максимально допустимая доза радиации для населения в целом составляет 1 мЗв в год, что эквивалентно 1000 рентгенографическим исследованиям органов грудной клетки. В свою очередь каждая рентгенография грудной клетки по полученной дозе радиации эквивалентна четырем часам полета на самолете. Рентгеноскопические интраоперационные исследования обычно оказывают импульсное воздействие, реже непрерывное, продолжающееся несколько минут, так что пациент во время длительных операций получает незначительный дополнительный риск развития рака (однако для оперирующего хирурга повторяющиеся рентгеноскопии повышают риск развития онкологических заболеваний).

Общая экспозиция (время облучения) может меняться в зависимости от типа выполняемой про-

цедуры (операции на сегментах конечностей — минимум, области тазобедренного сустава — средняя, на позвоночнике — максимум) и мер проводимой защиты, последние оказывают значительное влияние на совокупную дозу. Таким образом, применение защитных фартуков является обязательным условием проведения операций с применением рентгенологического оборудования. Другими средствами ослабления радиации являются воротник для защиты щитовидной железы и очки для защиты роговицы. Например, при манипуляциях на бедре использование фартуков снижает дозу радиации в 16 раз для переднезадней проекции и в 4–10 раз в латеральной. Применение воротника снижает получаемую дозу в 2,5 раза (Theocharopoulos et al., 2003).

ОПТИЧЕСКОЕ УВЕЛИЧЕНИЕ И ИНТРАОПЕРАЦИОННАЯ ОПТИКА

Применение приборов оптического увеличения является неотъемлемой частью хирургии кисти и периферических нервов. Улучшение визуализации сводит к минимуму травматизацию тканей при проведении оперативного лечения и ведет к максимально бережному отношению к окружающим тканям во время реконструкции.

Операционные лупы обеспечивают 2–6-кратное увеличение. При использовании луп поле зрения сужается, при этом становится очевидной нежелательность движений головой. Большинство хирургов выбирает 2,5 и 3,5-кратное увеличение.

Операционные микроскопы обеспечивают большее увеличение и стабильность полей зрения. Это особенно актуально при необходимости максимально точной работы с тканями, например, при сопоставлении пучков нервов, анастомозировании мелких сосудов и работе в так называемых коридорах безопасности при микродискэктомии позвоночника.

ОБЕСКРОВЛИВАНИЕ ОПЕРАЦИОННОГО ПОЛЯ

Многие операции на конечностях (особенно на кисти) могут быть выполнены быстрее и более точно при проведении профилактики кровотечений путем наложения жгута (Noordin et al., 2009).

НАЛОЖЕНИЕ ЖГУТА

При проведении операций должен применяться только пневматический жгут с шириной манжеты не менее диаметра оперируемой конечности. Широкие манжеты снижают давление, необходимое для окклю-

зии сосудов. Резиновый жгут потенциально опасен и не должен применяться, так как давление не поддается контролю и создается реальный риск повреждения нервов и мышц. Слой ваты, уложенный под жгут, распределяет давление и предотвращает сморщивание кожи. При обработке кожи нельзя допустить попадания стерилизующих растворов под жгут, так как это может привести к развитию химического ожога. Во избежание подобных осложнений жгут изолируют пластиковой пленкой.

ОБЕСКРОВЛИВАНИЕ КОНЕЧНОСТИ

При подъеме нижней конечности на 60° в течение 30 секунд объем циркулирующей крови в конечности снизится на 45%; увеличение экспозиции незначительно влияет на процесс. Та же картина наблюдается и на верхней конечности (Blond et al., 2002; Blond and Madsen, 2002). Данная простая манипуляция обеспечивает достаточную степень обескровливания при выполнении операций по поводу инфекции или опухоли. Также эффективен метод «сжатия», при котором кисть или стопа обескровливаются путем последовательного сдавливания от периферии к центру. При отсутствии патологически измененных тканей обескровливание конечности можно выполнять путем бинтования конечности жгутом Эсмарха или обычным жгутом. Такой метод обескровливает конечность еще на 20%.

ДАВЛЕНИЕ ЖГУТА

Рекомендуется давление жгута на нижней конечности на 150 мм рт. ст. выше систолического, на верхней конечности на 80–100 мм рт. ст. выше систолического. Давление может быть увеличено у пациентов с гипертонией, при ожирении и пациентов с развитой мускулатурой. Создание еще более высокого давления не имеет смысла и может привести к повреждению мышц и нервов.

Время наложения жгута

Максимально допустимое время наложения жгута составляет три часа, хотя безопаснее (и целесообразнее) ограничиться двумя часами. Транзиторное повреждение нервов возникает в течение трех часов экспозиции и проходит в течение пяти дней. Максимальная экспозиция возможна только при правильной подготовке конечности (побрита, обработана, обернута и промаркирована) перед наложением манжеты. Время наложения жгута должно быть записано, а хирурга регулярно информируют о состоянии пациента, особенно к моменту истечения двухчасового периода.

Сдувание и накачивание жгута

Данная процедура дает значительный местный и системный эффект. Сдувание вызывает местную гиперемическую реакцию, снижающуюся вдвое через 5, 12 и 25 минут соответственно после 1, 2 и 3-часовой экспозиции (Klenerman et al., 1982). Данная информация полезна для хирургов, осуществляющих гемостаз после снятия жгута. Нельзя оставлять без внимания отек, который может формироваться вне зависимости от продолжительности ишемии. В ряде случаев есть смысл исключить применение жгута при изначальном наличии отека конечности, так как применение может поставить под угрозу заживление раны. На системном уровне сдувание жгута стимулирует опосредованный свободными радикалами реперфузионный синдром, усугубляющий вызванные ишемией повреждения.

«Периодическое накачивание» (ослабление жгута после накачивания) в свое время было популярным способом удлинения времени применения жгута, хотя в настоящее время эта процедура не рекомендована, так как реперфузионный синдром является кумулятивным, даже несмотря на то, что при каждом сдувании облегчается местная гипоксия конечности (Bushell et al., 2002). Если планируется длительное использование жгута и ожидаются технические сложности при проведении оперативного лечения, целесообразно предупредить пациента до вмешательства о возможном появлении транзиторных неврологических симптомов и взять письменное согласие на максимально длительное (трехчасовое) использование жгута.

Турникет для обескровливания пальца

Данный способ обескровливания имеет место при проведении малых операций на кисти. Отрезанный «палец» стерильной резиновой перчатки со срезанным кончиком и скрученный в валик является прекрасным турникетом для наложения на пальцы, одновременно обеспечивая и обескровливание и остановку кровотечения. Растянутый резиновый катетер не должен применяться в качестве турникета для пальцев, так как может вызвать эффект сдавления. *Обязательно проверяйте снятие турникета с пальца в конце операции.*

Осложнения

Осложнения применения турникета обычно связаны с повреждением нервов (чаще обусловлены компрессией, нежели ишемией), ожогами кожи растворами антисептиков, попадающими под жгут и не диагностированными до операции заболеваниями периферического кровообращения (Klenerman, 2003). И эти неудачи можно предотвратить, или свести к минимуму путем применения широкого жгута во всех случаях, а специальное покрытие позволит избежать химиче-

ских ожогов кожи. Исходя из разумной предосторожности, не стоит стремиться к обескровливанию поля у пациентов с нарушениями периферического кровообращения или со стентами и артериальными протезами, так как они могут недостаточно расшириться после сжатия жгутом, что может привести к неполному восстановлению кровотока.

МЕРЫ ПО СНИЖЕНИЮ РИСКА ИНФИЦИРОВАНИЯ

Удаление волос

Бритье конечности является скорее вредной, чем полезной процедурой. Бритье до операции ведет к поверхностному травмированию кожи, что в свою очередь приводит к местной бактериальной пролиферации. Крема-депиляторы показали себя как эффективный способ удаления волос там, где это действительно необходимо, их используют за день до операции, и они не оказывают негативного влияния на заживление раны.

Обработка кожи

Мытье конечности с мылом обеспечивает удаление крупных частиц и жира с поверхности. Это особенно важно при лечении открытых переломов и в случаях иммобилизации гипсом, либо шиной в течение какого-то времени. Предоперационная обработка кожи должна проводиться растворами на спиртовой основе, попадание которых на открытые раны, суставы и нервы должно быть исключено. Могут быть использованы препараты йода и хлоргексидина, однако доказано, что применение антисептиков на основе хлоргексидина после одной обработки более эффективно, обладает большей остаточной активностью, поддерживая антисептическое действие присутствием в крови и плазме (Milstone et al., 2008). Использование цветных антисептиков при обработке поверхности позволяет быть уверенным в полном покрытии конечности раствором. Однако применение красных растворов при использовании жгута нежелательно, так как затрудняет оценку состояния кожных покровов после снятия турникета.

Операционное белье и обкладывание операционного поля

Используется с целью изоляции операционного поля от пациента для снижения контаминации из внешней среды. Существуют одноразовые и многоразовые системы изоляции операционного поля, однако до сих пор неизвестно, какие из них лучше по ряду крите-

риев: 1) эффективность барьерной функции на протяжении всей процедуры; 2) сохранение эффективности при повторном использовании (у многоразовых систем); 3) возможность применения на разных участках тела; 4) устойчивость на разрыв и разволокнение; 5) гипоаллергенность и абразивность; (6) разумная стоимость (Rutala and Weber, 2001). Полимерные клеящиеся покрытия, в частности, с добавлением йода, выполняют барьерную функцию, особенно, если во время операции необходимо сохранить подвижность конечности. Данный метод должен снижать контакт раны с персистирующими бактериями кожи вокруг разреза, однако доказательств эффективного снижения инфекционных осложнений не получено, и вполне возможно, что покрытия увеличивают число бактерий на операционном поле! (Webster and Alghamdi, 2007).

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ОДЕЖДА

Костюмы

К костюмам предъявляются те же требования, что и к операционному белью, но при этом они должны быть удобными.

Перчатки

Перчатки выпускаются двух видов — латексные и безлатексные. Последние используются при наличии аллергии на латекс у пациента или хирурга. У пациентов аллергия развивается при частом использовании средств, содержащих латекс, в частности мочевых катетеров. Аллергия на латекс занимает второе место после мышечных релаксантов в качестве причины анафилаксии во время операции (Lieberman, 2002). Применение двойных перчаток с отличающимся цветом внутренней (так называемая перчатка-индикатор) уменьшает количество разрывов внутренней перчатки и позволяет при перфорации внешней сменить перчатки быстрее. Но разница в частоте развития хирургической инфекции при использовании этой методики до сих пор не установлена (Tanner and Parkinson, 2006).

Маска

Общепринятое представление о маске как обязательном компоненте операционной является, однако, спорным в отношении снижения риска инфицирования хирургической раны. Исследования дают противоречивую информацию (Lipp and Edwards, 2002), тем не менее, в настоящее время маски продолжают использоваться с целью защиты медицинского персонала. Современные маски имеют встроенные очки, что значительно снижает риск контакта с кровью.

ВАКЦИНАЦИЯ

Существует риск передачи заболеваний, имеющих гематогенный путь распространения, оперирующим хирургам-ортопедам в связи со спецификой ортопедических операций — частое использование инструментов, контакт с костными фрагментами, имеющими острые края. Передача инфекционных агентов в кровь происходит в основном при контакте (кожи и слизистых оболочек) и через аэрозоли (Wong and Leung, 2004). Лицо и шея хирурга могут быть загрязнены, что может остаться незамеченным до окончания операции; разбрызгивание биологических жидкостей часто случается при использовании силового инструмента и орошении раны (Quebbeman et al., 1991). Экспозиция жидкостей более вероятна при продолжительности операции более трех часов и кровопотере более 300 мл (Gerberding et al., 1990). Барьер, создаваемый хирургическим костюмом, должен поддерживаться соблюдением правил поведения на операции бригадой при передаче и использовании инструментов. Это снижает риск повреждений уколами иглы, но требует профилактических вакцинаций.

Гепатит В

Передача вируса может происходить путем внедрения или даже контакта с загрязненной поверхностью (вирус способен выживать в течение недели в засохшей крови). При отсутствии вакцинации существует 30% риск передачи вируса при разовом контакте (Alter et al., 1976). Вакцинация является безопасным эффективным иммунным способом профилактики при наличии иммунного ответа после проведенного курса инъекций. В случаях отсутствия иммунного ответа применяют так называемую постконтактную профилактику с использованием комбинации иммуноглобулина гепатита В и вакцины.

Гепатит С

Риск заражения гепатитом С ниже в сравнении с гепатитом В (менее 7%). Но, к сожалению, в настоящее время нет способов эффективной вакцинации или постконтактной профилактики.

Вирус иммунодефицита человека

Риск заражения ВИЧ при случайном повреждении очень низок (менее 0,5%) (Ippolito et al., 1999), но возможны значительные индивидуальные отклонения. Вакцинации не существует, однако постконтактная профилактика противовирусными препаратами имеет существенное значение.

ТРОМБОПРОФИЛАКТИКА

Венозная тромбоэмболия (ВТЭ) является наиболее распространенным осложнением при проведении операций на нижних конечностях. Она включает три взаимосвязанных расстройства: тромбоз глубоких вен (ТГВ), легочную эмболию (ЛЭ) и позднее осложнение — хроническую венозную недостаточность. Примерно в одном из 30–40 случаев оперативного лечения переломов бедра (либо протезирования коленного или тазобедренного суставов) развиваются симптомы тромбоэмболии, несмотря на профилактику во время нахождения в стационаре. Наиболее важными факторами риска являются пожилой возраст, ожирение и тромбозы в анамнезе.

Патофизиология

Согласно Вирхову, тромбоз является результатом взаимодействия поврежденной сосудистой стенки, изменений компонентов крови и венозного застоя. Все это имеет место при проведении больших ортопедических операций. Операции создают высокий риск образования тромбов. Экспозиция мягких тканей в открытой ране, резекция и обработка кости индуцируют системную гиперкоагуляцию и ингибирование фибринолиза. Кровоток в бедренных венах перекрывается при деформации кручения в процессе обработки вертлужной впадины и бедренного канала во время эндопротезирования тазобедренного сустава. Это повреждает эндотелий как в проксимальном сегменте бедренных вен (при кручении), так и в дистальном (при растяжении). Кроме того, обструкция вен ведет к концентрации факторов свертывания крови. При протезировании коленного сустава факторами повреждения эндотелия могут явиться вывихивание кпереди большеберцовой кости и вибрации от пилы. Кроме того, относительная неподвижность нижних конечностей при проведении операций в некоторой степени вызывает венозный застой.

Тромбоз глубоких вен (ТГВ) наиболее часто наблюдается в голени, реже в проксимальном отделе бедра и венах таза. Именно из больших, проксимально расположенных вен, тромбы могут мигрировать в легкие, что вызывает симптоматическую тромбоэмболию легочной артерии и в малом проценте случаев фатальную тромбоэмболию легких.

Клиника и диагностика

Тромбоэмболию можно представить в виде пирамиды, где большинство случаев протекают бессимптомно, и лишь часть проявляется клинически (рис. 12.2). Поэтому тромбоз глубоких вен (ТГВ) по



12.2 Пирамида тромбоэмболии.

большому счету до сих пор является не полностью изученным заболеванием, встречающимся гораздо чаще, чем предполагается по клиническим признакам.

Тромбоз Глубоких Вен

ТГВ обычно проходит бессимптомно, однако в ряде случаев пациенты жалуются на боли в голени или бедре. Может появляться внезапное повышение температуры и учащение пульса. Обычно нет проявлений, но возможно появление отека и болезненности. Симптом Гоманса (болезненность икроножных мышц при пальпации и при максимальном тыльном сгибании стопы), несмотря на частое применение, в настоящее время считается ненадежным.

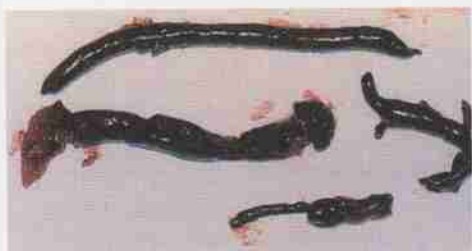
Тромбоэмболия легочной артерии

У пациентов могут развиваться плевральные боли и затруднение дыхания, но нужно помнить, что инфаркт миокарда и молниеносную пневмонию можно ошибочно принять за тромбоэмболию легочной артерии (ТЭЛА). В большинстве случаев ТЭЛА протекает бессимптомно, и смертельный исход случается без предварительных клинических проявлений; в таких случаях диагноз устанавливается, как правило, посмертно.

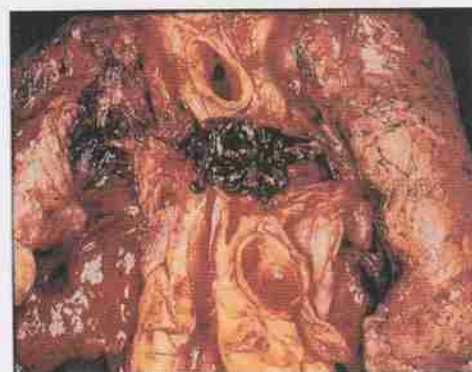
Визуализация с большой вероятностью поможет подтвердить диагноз при умеренном или значительном клиническом состоянии. УЗИ или венография являются важными методами, выявляющими тромбоз глубоких вен, кроме того, целесообразно проведение КТ-ангиографии или вентилиционно-перфузионной сцинтиграфии.

Посттромбофлебитический синдром

Посттромбофлебитический синдром (ПТС) проявляется в виде дискомфорта, отеков, изменений кожных



(a)



(б)



(в)



(г)

12.3 Венозная тромбоэмболия (а) Венозный тромбоз—эмбол из глубоких вен голени, удаленный из легкого посмертно. (б) Смертельная легочная тромбоэмболия, посмертно. (в) Хроническая венозная недостаточность. (г) острый тромбофлебит

покровов и даже язв. Данные симптомы изнуряют пациента и напрямую снижают качество жизни (Kahn et al., 2008). Примерно у трети пациентов с симптомами тромбоза глубоких вен (ТГВ) в течение двух лет развивается ПТС, однако не доказано, что наличие бессимптомного ТГВ является предрасполагающим фактором развития ПТС в позднем послеоперационном периоде (Pesavento et al., 2006).

Хроническая легочная гипертензия

Данное заболевание является потенциальным следствием ТЭЛА у выживших больных, однако данные о частоте отсутствуют.

Частота развития тромбоэмболии

В настоящее время принято считать, что риск развития симптоматической тромбоэмболии и смертельной ТЭЛА меньше, чем это было 20 или 30 лет назад, в связи с усовершенствованием хирургической техники и анестезиологического пособия, ранней мобилизацией и широким применением профилактических мер.

Большинство данных, используемых для расчета снижения риска при профилактике тромбоэмболических осложнений, получают в исследованиях, в которых применяются альтернативные венографии методы. Венография чувствительна и специфична для

каждого венозного тромба, однако взаимосвязь между венографически установленным ТГВ и симптоматическим тромбозом до сих пор не изучена. Многие бессимптомные тромбы, выявленные при венографии, рассасываются без клинических проявлений. Тем не менее, имеется достаточно данных, доказывающих, что снижение частоты венографических ТГВ может вести к пропорциональному снижению симптоматических ТГВ и фатальных ТЭЛА (табл. 12.1).

Профилактика

Общий риск развития ТГВ и ТЭЛА может быть снижен профилактическими мерами. У пациентов, поступающих в плановом порядке или по неотложным показаниям, должен оцениваться риск тромбоэмболических осложнений, что может быть упрощено путем включения оценки в перечень предоперационных мероприятий. Это обеспечивает безопасную эффективную профилактику, проводимую в соответствии с принятым протоколом (Tooher et al., 2005; Warwick et al., 2008).

Общие мероприятия

- *Нейро-аксиальная анестезия.* Спинальная или эпидуральная анестезия снижает смертность, улучшает периоперационную анальгезию и уменьшает риск развития тромбоэмболии на 50% за счет усиления

Таблица 12.1 Риск развития венозной тромбоземболии

ПРОЦЕДУРА/СОСТОЯНИЕ	СМЕРТЕЛЬНАЯ ТЭЛА	СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ВЕНОЗНАЯ ТРОМБОЭМБОЛИЯ	БЕССИМТОМНЫЙ ТРОМБОЗ ГЛУБОКИХ ВЕН
Перелом бедра	1 %	4 %	60 %
Протезирование тазобедренного сустава	0,2–0,4 %	3–4 %	55 %
Протезирование коленного сустава	0,2 %	3–4 %	60 %
Изолированная травма нижней конечности	Неизвестно	0,4–2 %	10–35 %
Спинальная хирургия	Неизвестно	6 %	18 %
Артроскопия коленного сустава	Неизвестно	0,2 %	7 %
Повреждения спинного мозга	Неизвестно	13 %	35 %
Сочетанная травма	Неизвестно	Неизвестно	58 %
Хирургия верхней конечности	Неизвестно	Крайне редко	Крайне редко
Малые операции на нижней конечности	Крайне редко	Крайне редко	Крайне редко

кровотока. Имеет смысл избегать нейро-аксиальной анестезии в комбинации с медикаментозной профилактикой для предотвращения спинальных гематом. В лечебных учреждениях должны соблюдаться местные протоколы профилактики ТГВ.

- **Хирургическая техника.** Грубая хирургическая техника способствует высвобождению тромбопластина. Длительное скручивание крупной вены при удерживании бедра в положении вывиха во время эндопротезирования тазобедренного сустава или тракция голени при эндопротезировании коленного сустава замедляют венозный возврат и повреждают эндотелий.
- **Турникет (пневматический жгут).** Турникет, вероятно, не влияет на риск; факторы свертывания, накапливающиеся при раздутом жгуте, вымываются возникающей при сдувании гиперемией.
- **Ранняя мобилизация.** Это простой физиологичный способ улучшить венозный кровоток.
- **Физические методы профилактики тромбозов**
- **Компрессионный трикотаж** снижает вероятность развития глубокого венозного тромбоза вдвое; есть предположение, что столь же эффективны при правильном подборе и корректном ношении и эластичные гольфы (Phillips et al., 2008).
- **Пережимающаяся компрессия подошвенных вен** основана на том, что в нормальных условиях кровь выталкивается при ходьбе из-за меняющегося давления из стопы в венозное сплетение, сопровождающее латеральные подошвенные артерии. Это, в свою очередь, увеличивает венозный кровоток в нижней конечности. Механическая помпа для стоп воспроизводит описанный физиологический механизм у лежачих больных. Данная методика не должна применяться в комбинации с компресси-

онным трикотажем, так как последний ухудшает наполнение кровью венозного сплетения после сжатия стопы помпой. Существует ряд доказательств эффективности данного метода, особенно в сочетании с медикаментозной профилактикой тромбоза при переломах тазобедренного сустава, артропластике тазобедренного и коленного суставов (Pellegrini et al., 2008).

- Выяснилось, что пережимающаяся пневматическая компрессия нижних конечностей снижает риск «рентгенологического тромбоза глубоких вен» при протезировании тазобедренного сустава и травме. Однако данная методика неактуальна при проведении операций на уровне колена или дистальнее.
- **Кава-фильтр,** похожий на зонтик, проводится чрескожно через бедренную вену и устанавливается в нижней полой вене. Роль фильтра сводится к задержке тромбов с целью предотвращения эмболии легких. Они играют важную роль в определенных ситуациях при высоком риске тромбоземболии с противопоказанием к использованию антикоагулянтов, например, пациенты с переломами таза, у которых уже развился тромбоз глубоких вен, но при этом необходима объемная реконструктивная операция. Частота осложнений, включая смерть от так называемой «проксимальной» тромбоземболии, должна ограничивать показания для данной процедуры.

Медикаментозные методы

Данные методы обычно безопасны, эффективны, удобны в использовании (таблетки или инъекции) и могут применяться в течение длительного периода. По сравнению с общей стоимостью операции они достаточно недороги. Тем не менее, все медикамен-

тозные методы несут риск кровотечения, который является проблемой как для хирурга, так и для анестезиолога. Методы включают:

- **Аспирин.** В то время, как в некоторых странах до сих пор рекомендуют применение аспирина, другие (NICE в Великобритании, Американская коллегия пульмонологов, The International Consensus Statement) отмечают опасность использования данного препарата ввиду повышения риска развития желудочно-кишечного кровотечения.
- **Нефракционированный гепарин** — несет в себе риск повышенной кровоточивости после операции и противопоказан пожилым людям.
- **Низкомолекулярные гепарины (НМГ).** Данный класс препаратов имеет гематологические и фармакокинетические преимущества по сравнению с нефракционным гепарином, включая высокую биодоступность и широкое «окно» безопасности; поэтому они не требуют контроля. Препараты безопасны при правильном использовании (необходим адекватный временной интервал между приемом препарата и операцией или регионарной анестезией, а также снижение доз у пациентов с нарушенной функцией почек). Низкомолекулярные гепарины более эффективны, чем плацебо или нефракционированные гепарины и также эффективны, как варфарин, компрессионный трикотаж и помпы для стоп. Рандомизированные исследования показали эффективное снижение частоты развития венографического тромбоза глубоких вен при протезировании коленного и тазобедренного суставов. Эффект усиливается при дополнительном использовании физических методов.
- **Пентасакхарид.** Этот синтетический инъекционный антитромботический препарат (фондапаринукс) ингибирует активированный фактор X. Он, по меньшей мере, столь же эффективен, как и низкомолекулярные гепарины, однако не должен вводиться непосредственно перед операцией (оптимально через 6–8 часов после операции). Препарат в основном выводится почками, в меньшей степени метаболизируется печенью, так что его необходимо назначать с осторожностью пациентам с почечной недостаточностью.
- **Прямые ингибиторы активного фактора X и прямые ингибиторы тромбина.** Применяются перорально, имеют широкий терапевтический эффект и окно безопасности (не требуют мониторинга). Данные препараты назначают после проведения хирургического вмешательства, и прием необходим до тех пор, пока больной находится в группе риска ТЭЛА. Есть хорошие доказательства эквивалентной эффективности данных препаратов в сравнении с низкомолекулярными гепаринами при проведении операций эндопротезирования коленного и тазобедренного суставов. Это практичный метод профилактики тромбоза после стационара без инъ-

екций или комплексного мониторинга. Активность препарата сложно изменить. В настоящее время есть два препарата: прямой ингибитор (дабигатран) и ингибитор анти-Xa (ривароксабан).

- **Варфарин** широко применяется, в частности, в Северной Америке. Препарат снижает распространенность глубокого венозного тромбоза после эндопротезирования тазобедренного и коленного суставов и сводит к минимуму риск развития ТЭЛА с летальным исходом. К недостаткам относится сложность подбора дозы препарата и необходимость постоянного мониторинга. При использовании препарата значение МНО должно быть в пределах 2–3 единиц.

Сроки и продолжительность профилактики

Факторы риска развития тромбоза наиболее выражены во время операции, но у ряда пациентов (в особенности при переломах бедра или длинных трубчатых костей нижней конечности) вследствие неподвижности и гиперкоагуляции они могут наблюдаться и до проведения оперативного лечения. В принципе в данной группе больных профилактика начинается при поступлении в клинику, особенно при задержке операции более чем на 24 часа. Медикаментозная профилактика не должна проводиться непосредственно перед операцией, в противном случае высок риск кровотечения. Если тромбопрофилактика перед операцией проводилась в течение длительного времени, метаболизм или экскреция могут снизить эффективность препарата; при чрезмерно долгой профилактике параметры гемостаза восстанавливаются и вместо профилактического эффекта препараты приобретают терапевтическое действие. Идеальная продолжительность тромбопрофилактики неизвестна (Warwick et al., 2007). Традиционная рекомендация продолжать тромбопрофилактику до полного восстановления активности была заменена на месяц для пациентов после протезирования коленного и три месяца после протезирования тазобедренного суставов, что соответствует кумулятивному риску ВТЭ (Vjornaga et al., 2006). Половина венозных тромбозов после протезирования коленного и две трети тромбозов после протезирования тазобедренного суставов случаются после выписки пациентов из клиники. Период продолжительности возможного риска после других ортопедических операций неизвестен. Таким образом, тромбопрофилактика должна продолжаться после выписки пациента в течение некоторого времени. Рандомизированные клинические исследования показали, что риск симптоматического тромбоза глубоких вен после выписки из стационара может быть снижен на две трети пролонгированием тромбопрофилактики. Точный период зависит от многих факторов, включая индивидуальные

особенности пациента, которые трудно оценить количественно, но имеющиеся данные указывают на сроки в 14 дней после протезирования коленного, 4–5 недель после протезирования тазобедренного сустава и переломов проксимального отдела бедра. Несмотря на множество адекватных медикаментозных вариантов, пероральные препараты, не требующие мониторинга (анти-Ха и ингибиторы антитромбина), действуют эффективно и могут применяться при продолжительной тромбопрофилактике (NICE, 2010).

Мультимодальная профилактика

Оценка риска у пациентов может определять необходимость комбинации физических и медикаментозных способов профилактики. Такая форма мультимодальной профилактики приобретает популярность и в некоторых исследованиях показывает повышенную эффективность. Для пациентов с максимальным риском кровотечений механические методы должны применяться до тех пор, пока данный риск не будет устранен. Затем механический метод заменяется медикаментозной тромбопрофилактикой, которая продолжается пока существует риск тромбоза. У пациентов с максимально высоким риском развития тромбозов механическую профилактику начинают сразу же после операции и продолжают до тех пор, пока она эффективна; медикаментозные методы начинают применять в максимально безопасные сроки (например, через шесть часов после операции) и продолжают, пока существует риск тромбоза.

ОПЕРАЦИИ НА КОСТЯХ

ОСТЕОТОМИИ

Остеотомии могут применяться для коррекции деформаций, изменения формы и оси кости с целью влияния на функцию сустава. Предоперационное планирование имеет важное значение, принципы анализа деформаций и остеотомии хорошо описаны в монографии Paley (2002).

Знание осей конечностей и отношения их к суставам является основополагающим при анализе деформаций. Сущность «корректирующей» хирургии заключается в подборе адекватного объема оперативного вмешательства, необходимого для восстановления анатомической «нормы» и достижения нормальной функции. Коррекция анатомической деформации хотя и предпочтительна в большинстве случаев, но не является обязательной. Типичным примером может быть скелетная деформация, обусловленная нервно-мышечными расстройствами, где задачей коррекции является скорее максимальное восстановление функции, чем анатомическая точность.

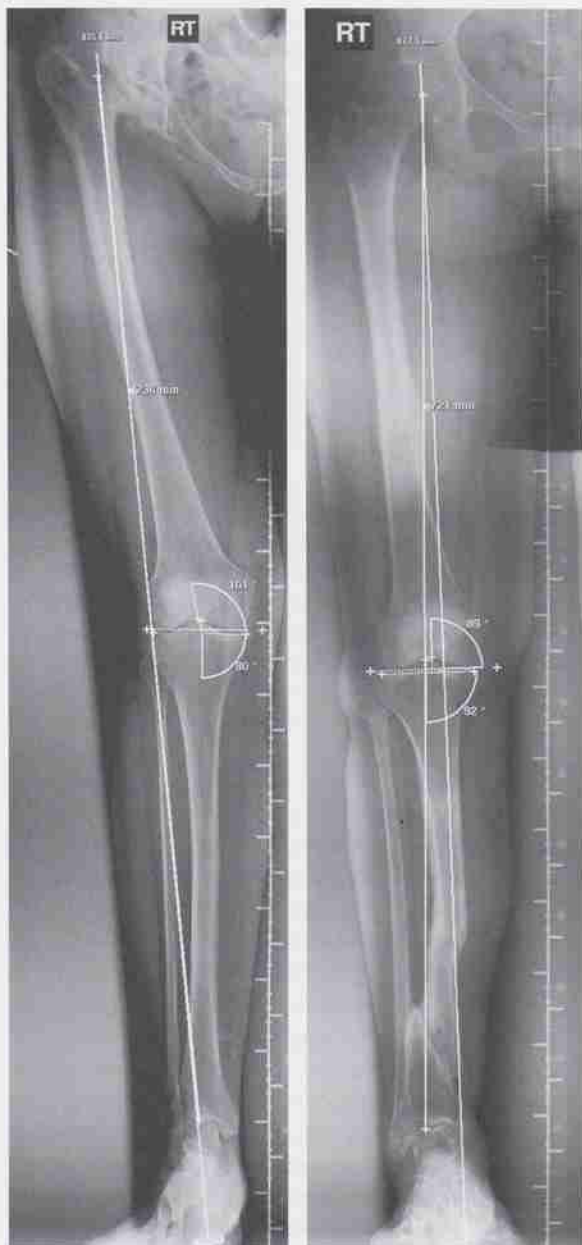
Современный анализ деформаций проводится путем построения трехмерных моделей (для большинства деформаций), вне зависимости от суставного, костного или же комбинированного типа повреждений. Деформация кости может существовать в виде отклонения оси конечности от нормы во фронтальной, сагиттальной или в других плоскостях, может измеряться в градусах или в миллиметрах. Деформация возможна и в горизонтальной плоскости с измерением в градусах при нарушении ротационных взаимоотношений частей кости или в миллиметрах при изменении длины. Для иллюстрации принципов будет рассмотрена нижняя конечность во фронтальной плоскости.

Оси конечности и углы

Механическая ось конечности определяется как воображаемая линия, соединяющая центр крупного наиболее проксимального сустава и центр наиболее дистального, например, на нижней конечности это линия, соединяющая центры тазобедренного и голеностопного суставов. У большинства людей эта линия проходит близко от центра коленного сустава, обычно $8 (\pm 7)$ мм медиальнее. При наличии деформации линия может быть смещена от обычной позиции (рис. 12.4, а). Интересно, что деформации на двух или более уровнях в итоге становятся взаимоисключающими, т.е. ось конечности будет в «нормальном» положении (рис. 12.4, б). Из чего следует, что правильная механическая ось нижней конечности в отношении коленного сустава применима для скрининга, но и не исключает наличия деформаций. Следующий этап — сравнение референтных углов пересечения механических осей отдельных костных сегментов по отношению к суставам. Обычно эти углы сравнивают с контралатеральной «нормальной» стороной, но в случаях двустороннего поражения существуют некоторые диапазоны нормальных значений (рис. 12.5):

1. В тазобедренном суставе — угол между анатомической осью бедра и осью шейки бедра составляет около $128^\circ (\pm 3^\circ)$.
2. В коленном суставе — угол между анатомической осью бедра и касательной к линии сустава открытый кнаружи, примерно $80^\circ (\pm 2^\circ)$.
3. В коленном суставе — угол между анатомической осью большеберцовой кости и к касательной линии сустава открытый кнутри, примерно $87^\circ (\pm 2^\circ)$.
4. В голеностопном суставе — угол между линией анатомической оси большеберцовой кости и к касательной линии надтаранного сустава открытый кнаружи составляет $89^\circ (\pm 2^\circ)$.

При обнаружении данных, не соответствующих нормам, можно предположить присутствие костных

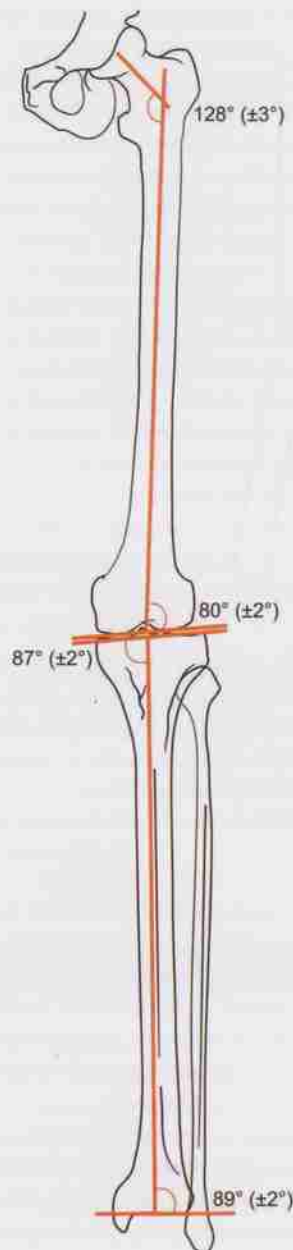


(а)

(б)

12.4 Деформация нижней конечности. (а) Ось конечности сдвинута ввиду изменений в тазобедренном суставе. (б) При наличии двух деформаций механическая ось может быть нормальной, благодаря компенсации равными и противоположными по направлению деформациями.

деформаций. Однако при нанесении линий, расчете углов и выявлении деформации возможно отклонение от референтных значений на несколько градусов. Клиническая значимость данных должна отражаться с учетом контекста; естественный небольшой варус в несколько градусов в дистальной части бедра не имеет значения, если основным источником деформации служит неправильно сросшийся перелом большеберцовой кости с выраженным варусным искрив-



12.5 Анализ фронтальных деформаций. Возможно сравнение по контралатеральной стороне или с применением референтных углов по отношению к анатомической или механической оси (Paley, 2002).

лением расположенным дистальнее. В таком случае следует выполнить коррекцию деформации именно большеберцовой кости.

ПРАВИЛА ОСТЕОТОМИИ

Большинство хирургов знакомы с простым методом начертания анатомических осей проксимального и дистального костных фрагментов с последующим измерением размера деформации (в градусах) на пересечении осей. В современном анализе деформаций пересечение



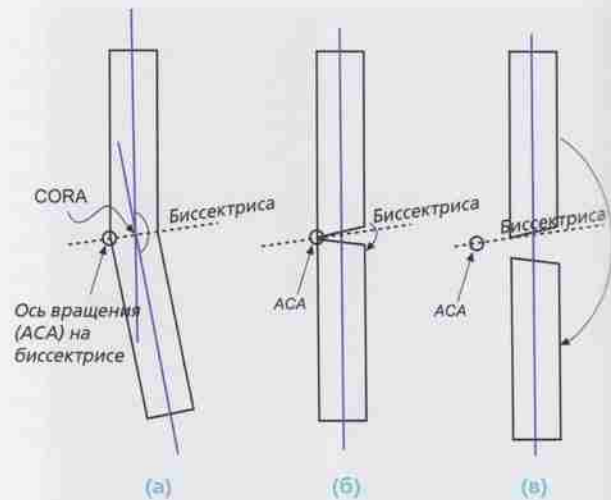
12.6 Расположение CORA. Определяется при пересечении анатомических (или механических) осей проксимального и дистального фрагментов деформации. Биссектриса делит угол пополам. Несмотря на то, что в данном примере вершина угловой деформации и CORA совпадают, это происходит не всегда.

анатомических осей обозначается как центр ротации угловой деформации (*centre of rotation of angulation, CORA*) и может быть также определен путем измерения угла пересечения механических осей проксимального и дистального костных фрагментов (рис. 12.6).

CORA важен по следующим причинам:

1. Он выявляет, где нужно расположить ось вращения, т.е. ось коррекции угловой деформации (*angulation correction axis, ACA*) (Paley, 2002). Вращение костных фрагментов вокруг этой оси приведет к расположению осей костных фрагментов на одной линии и, таким образом, к коррекции деформации. Ось вращения следует располагать вне вершины деформации, но обязательно на линии биссектрисы угла деформации (рис. 12.7, а): Эффект расположения оси вращения на выпуклой стороне деформации предполагает коррекцию с образованием открытого клина; и наоборот, при расположении оси вращения на вогнутой стороне деформации приводит к коррекции с закрытым клином (рис. 12.7, б и в).
2. Центр ротации угловой деформации (CORA) свидетельствует как о наличии смещения фрагментов по ширине, так и об угловой деформации, а также о формирующих ее компонентах, и может указывать на наличие многоплоскостной деформации.

(а) Когда CORA установлен и обнаружено, что он находится в пределах деформированной кости и совпадает с вершиной деформации, это указы-

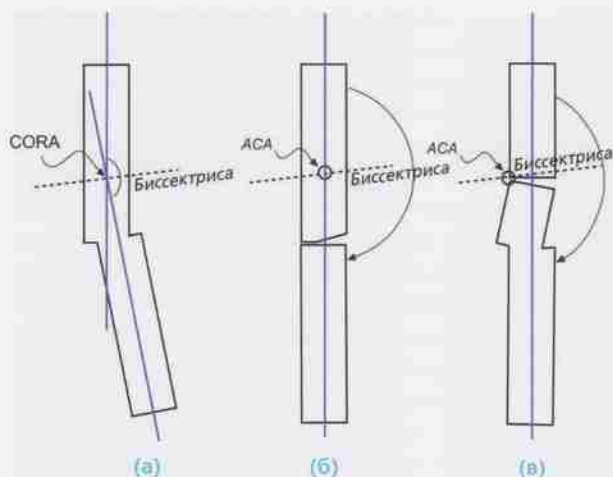


12.7 Ось вращения. Располагается на биссектрисе CORA на выпуклой стороне. Достигается открытием угла коррекции (а, б). Если ось вращения смещается вдоль биссектрисы, наблюдается удлинение в дополнение к открытию угла коррекции (в).

вает только на угловой компонент деформации. Ось вращения для корректировки деформации может располагаться на биссектрисе и остеотомия может быть выполнена на том же самом уровне — данная методика равноценна классической коррекции за счет открытого и закрытого клина (рис. 12.7, б).

- (б) Когда CORA идентифицирован и установлено, что он находится в пределах вовлеченной кости, но не совпадает с вершиной деформации, что указывает на наличие смещения по ширине в сочетании с угловой деформацией (рис. 12.8, а). Ось вращения для проведения коррекции должна находиться на биссектрисе CORA, но остеотомия может располагаться на одном из двух уровней (либо совпадать с вершиной деформации, либо располагаться на CORA). В первом случае при перемещении фрагментов в правильное положение происходит одновременная коррекция и смещения по ширине, и угловой деформации непосредственно на уровне деформации (рис. 12.8, б); если при планируемом перемещении фрагменты не сопоставляются, проводится остеотомия на другом рассчитанном уровне, которая исправляет ось конечности (рис. 12.8, в)

Ситуация, когда CORA находится за пределами деформированной кости, может свидетельствовать о наличии многоплоскостной деформации (деформация больше похожа на искривление). Для коррекции такой деформации может потребоваться несколько остеотомий.



12.8 Выявление CORA проксимальнее или дистальнее вершины деформации, но внутри границ кости, может свидетельствовать о присутствии смещения по ширине, как дополнительного компонента деформации (а). Одновременная коррекция может быть достигнута перемещением оси ротации на CORA или биссектрисе; остеотомия может быть выполнена на вершине угловой деформации (б) или на уровне CORA (в).

В сущности, эти характеристики CORA являются принципами остеотомии описанными Paley (2002). Они объясняют, почему уровень выполнения остеотомии не совпадает с областью вершины деформации, а также то, каким образом коррекция достигается посредством расположения оси вращения на CORA или биссектрисе угла деформации. Эти принципы наглядно демонстрируют примеры из практической ортопедии, например, выполнение межвертельной или подвертельной остеотомии с целью коррекции деформации после эпифизеолиза головки бедренной кости у детей или коррекция оси с остеотомией бедренной кости при *genu valgum*. Оба приведенных примера лечатся с учетом вышеописанных принципов (26).

Осложнения остеотомий и коррекции деформаций

Общие. Как при выполнении всех операций на костях, должен учитываться риск развития тромбоэмболии и инфекционных осложнений.

Гипо- и гиперкоррекция. Данного осложнения можно избежать при проведении тщательного предоперационного планирования. В сложных случаях необходимы интраоперационная рентгенография и рентгеноскопия. Выявленные у пациента под анестезией ошибки устраняют немедленно. При обнаружении ошибок на послеоперационных рентгенограммах необходимо провести анализ ошибок и при необходимости выполнить новую коррекцию.

Повреждения нервов. Коррекция тяжелых деформаций может привести к натяжению близлежащих нервов. Наиболее характерным осложнением является паралич малоберцового нерва после корригирующей остеотомии при значительной вальгусной деформации колена. В целом необходимо избегать одномоментной коррекции деформации длинных костей более, чем на 20° и при наличии известного риска (работа в «опасных зонах») одномоментная коррекция должна быть ограничена 10° . При необходимости в большей коррекции, процедура должна выполняться постепенно с применением специальных наружных фиксаторов (метод Илизарова).

Синдром сдавления. Остеотомия большеберцовой кости или костей предплечья редко приводит к данному осложнению, но его наличие ставит под угрозу жизнеспособность конечности. Конечность должна регулярно осматриваться на предмет признаков синдрома сдавления и по необходимости проводятся необходимые экстренные меры.

Несрастание. Несрастание может формироваться при неадекватной фиксации или при повреждении мягких тканей обширным обнажением кости при хирургическом доступе. Бережное отношение к мягким тканям и кровоснабжению кости в сочетании с прочной фиксацией сводит риск развития ложных суставов к минимуму.

ФИКСАЦИЯ КОСТЕЙ

Для стабилизации двух сегментов или фрагментов применяют внутрикостный либо накостный остеосинтез. Внутреннюю фиксацию осуществляют винтами, спицами, пластинами или интрамедуллярными стержнями. Внешние фиксаторы бывают различных видов. Ниже представлены правила выбора и применения обоих способов фиксации.

Внутренняя фиксация винтами

Винты могут быть использованы просто для удерживания двух костных фрагментов рядом друг с другом, либо для фиксации пластины к кости. Также возможна компрессия двух костных фрагментов между собой, по так называемому принципу «стягивающего винта». Принцип заключается в рассверливании близлежащего фрагмента таким образом, чтобы резьба цеплялась только за дальний фрагмент. Таким образом, при затягивании винта происходит сближение и компрессия фрагментов. Оптимальный эффект достигается при проведении винта под прямым углом к плоскости между костными фрагментами. При продольных переломах возможно введение нескольких винтов на разных уровнях под прямым углом к плоскости

перелома, соответствующей месту введения винта. Похожий стягивающий эффект достигается при использовании винтов с частичной резьбой.

Вырывающая сила фиксированного в кости винта зависит от факторов, связанных как с винтом, так и с костью усиливаясь (1) размером винта и вкрученной в кость части, (2) толщиной и плотностью кости и (3) прохождением винта через оба кортикальных слоя.

Большинство винтов закручивают после рассверливания и нарезки резьбы метчиком, хотя существуют самосверлящиеся и самонарезающиеся варианты. В губчатую кость, особенно при остеопорозе лучше вводить винты непосредственно после сверления, так как нарезка резьбы в кости может вести к дополнительному удалению костной ткани, полезной для фиксации.

ВНУТРЕННЯЯ ФИКСАЦИЯ ПЛАСТИНАМИ И ВИНТАМИ

Пластины различного дизайна можно подразделить на: 1) простые прямые компрессирующие, которые позволяют проводить компрессию вдоль своей оси; 2) профильные формы для конкретных отделов костей; 3) низкопрофильные пластины с ограниченным контактом и, таким образом, сохраняющие местное кровоснабжение; 4) пластины с блокированием винтов, обеспечивают, как и предыдущий тип, защитный механизм, создающий стабильную конструкцию и предохраняют от расшатывания.

Пластина может быть имплантирована субпериостально (для легкой фиксации перелома или зоны остеотомии) или экстрапериостально (под мышцами).

Эти конструкции не должны использоваться как несущие. Возможность контролировать нагрузку на кость будет зависеть от степени контакта между костными фрагментами; важно, чтобы фиксация завершилась, как правило, компрессией костных фрагментов стягивающимся винтом либо пластиной (рис. 12.9).

К тому же, с целью улучшения контакта между костными фрагментами, компрессия пластиной может быть применена согласно концепции стягивающей петли. Изогнутые длинные кости при осевой нагрузке имеют стороны компрессии и растяжения. Таким образом, пластина установленная на стороне растяжения будет переводить силы, пытающиеся разобщить фрагменты в области перелома, в компрессирующие, тем самым поддерживая контакт костных отломков.

ВНУТРЕННЯЯ ФИКСАЦИЯ ИНТРАМЕДУЛЛЯРНЫМИ КОНСТРУКЦИЯМИ

Существует две основных модели штифтов: с возможностью блокирования и без блокирования. Блокируемые штифты стали стандартом фиксации для

большинства диафизарных переломов большеберцовой и бедренной костей у взрослых. Стабильность от использования этих стержней обусловлена комбинацией силы трения штифта, заполняющего костномозговой канал, и фиксации костных фрагментов за счет винтов. Блокированный интрамедуллярный стержень обеспечивает лучший контроль длины и ротационных взаимоотношений фрагментов, чем не блокируемые варианты. Старые модели штифтов с открытым сечением были заменены на конструкции с замкнутым сечением, обеспечивающим большую жесткость при кручении.

Костномозговые каналы бедра и большеберцовой кости имеют сложную кривизну и отличаются у каждого человека. Ни один из современных штифтов не повторяет анатомических контуров костномозгового канала, поэтому костномозговой канал рассверливается до диаметра большего, чем применяемый стержень, для установки без усилий. Недостаточная обработка канала развертками приводит к потенциальному риску развития расщепления кости во время введения самого штифта в результате развития кольцевого напряжения.

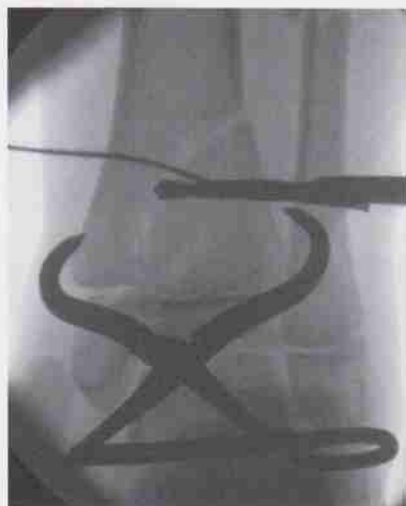
Гибкие неблокируемые штифты чаще всего используются в лечении длинных трубчатых костей при диафизарных переломах у детей. Эти конструкции вводятся, не повреждая зоны роста у концов длинных трубчатых костей, и играют роль шины до формирования костной мозоли (рис. 12.10).

ВНЕШНЯЯ ФИКСАЦИЯ

Наружные фиксаторы хорошо зарекомендовали себя при лечении открытых переломов и реконструкции конечностей по методу Илизарова. Они также могут применяться в качестве временной стабилизации, когда состояние мягких тканей требует предоперационной подготовки или при множественной сочетанной травме (рис. 12.11).

Фиксатор выполняет функцию экзоскелета в ситуациях, когда собственный скелет пациента требует поддержки и коррекции. Основные компоненты внешнего фиксатора — спицы или стержни, имплантированные в кость и фиксированные в единую внешнюю кольцевую или моноклатеральную раму. Проблемы, связанные со спицами и стержнями ограничивают широкое использование данного метода; стержни нового дизайна, в частности, с гидроксипатитовым покрытием снижают частоту осложнений. Механизм фиксации стержней в кости аналогичен таковому при применении винтов.

Наружные фиксаторы в основном бывают односторонними или циркулярными; есть также системы, включающие комбинацию первых двух типов (гибриды). Каждый тип внешнего фиксатора обладает своими биомеханическими свойствами относительно



(a)



(б)

12.9 Фиксация винтом. Осуществляется благодаря дизайну винтов (частичная нарезка) или с помощью сверления соседнего фрагмента (а, б). Компрессирующие винты используются изолированно или в сочетании с пластиной (в, г). Пластины могут располагаться для контроля скручивающих сил (в сочетании с компрессирующими винтами) или в качестве внутренних шин в виде пластины под мышцей при переломе (д).



(в)



(г)



(д)



(a)



(б)



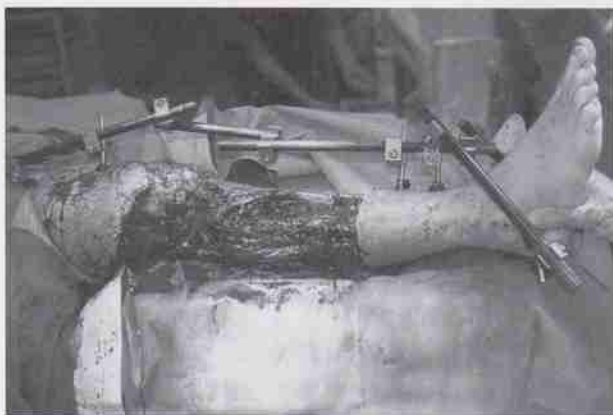
(в)



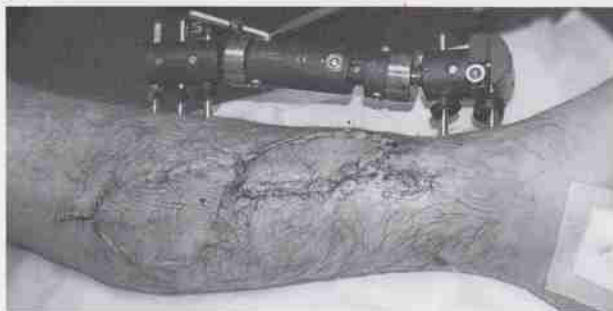
(г)

12.10 Интрамедулярные штифты. Отлично стабилизируют диафизарные переломы длинных трубчатых костей: (а) бедро; (б) большеберцовая кость. Блокирующие стержни имеют дополнительное преимущество контроля смещения по длине и кручения. Гибкие и упругие стержни имеют три фиксации и используются в педиатрии, где необходимо избегать повреждения зон роста (в, г).

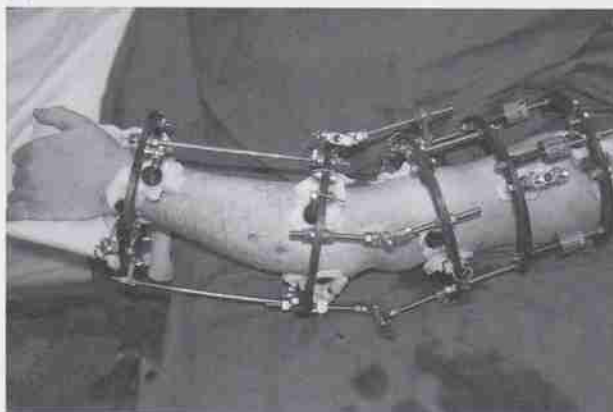
контроля подвижности отломков в области перелома или остеотомии, в особенности, при нагрузке конечности при ходьбе. Выбор варианта фиксатора зависит от многих факторов, включающих намеченные цели использования и уровня владения хирургом конструкцией.



(а)



(б)



(в)

12.11 Наружные фиксаторы (а) полезны для предварительной фиксации при тяжелых переломах. Также фиксаторы применяются как способ лечения (б) и реконструкции по методу Илизарова (в).

КОСТНЫЕ ТРАНСПЛАНТАТЫ И КОСТНЫЕ ЗАМЕНИТЕЛИ

Костные трансплантаты обладают одновременно остеоиндуктивными и остеокондуктивными свойствами: 1) они способны стимулировать остеогенез, вызывая дифференцировку мезенхимальных клеток в проостеоциты; 2) они обеспечивают заполнение дефекта и являются каркасом, на основе которого может формироваться новая костная ткань. Остеогенез происходит отчасти в результате деятельности клеток, выживших на поверхности трансплантата, но в основном за счет активности собственных проостеоцитов в области дефекта.

Существует три основных условия для остеогенеза: наличие проостеоцитов, костного матрикса и факторов роста.

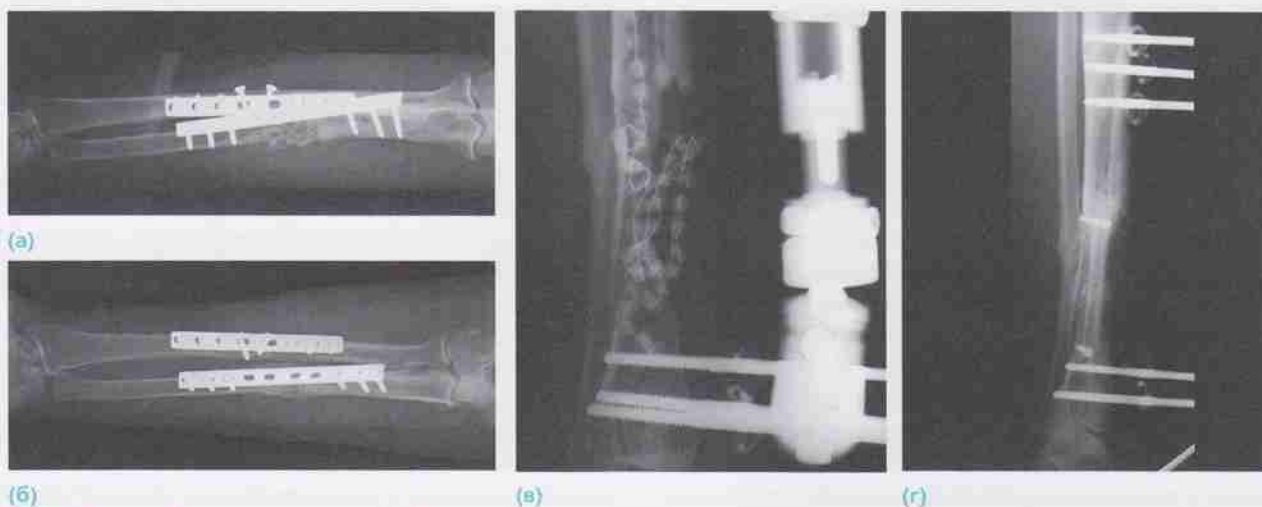
Ауто трансплантаты (пластика аутокостью)

При этом методе используемая в качестве трансплантата кость берется у самого пациента. Этот тип костной пластики применяется наиболее часто и приводит к удовлетворительным результатам при условии наличия достаточного количества необходимой костной ткани для пересадки и хорошего кровоснабжения реципиентной области.

Губчатые ауто трансплантаты

Губчатая костная ткань может быть получена из наиболее толстой части крыла подвздошной кости, большого вертела, проксимального метафиза большеберцовой кости, лучевой кости, локтевого отростка и головки бедра. Кортикальные ауто трансплантаты можно получить из любых длинных трубчатых костей и из подвздошной кости; обычно такие трансплантаты фиксируются винтами, иногда укрепляются пластинами и могут располагаться в костном ложе, либо импактированы в канал длинных трубчатых костей, либо приложены к кости вдоль ее продольной оси. Губчатая кость перестраивается быстрее, чем кортикальная, но большая механическая прочность последней иногда необходима для формирования структурной целостности сегмента.

Ауто трансплантаты подвергаются некрозу, хотя небольшие клетки на поверхности пересаженной кости остаются жизнеспособными. Трансплантаты стимулируют развитие воспалительного ответа с формированием фиброваскулярной стромы; кровеносные сосуды и проостеоциты могут проникать из ткани реципиента в трансплантат. Помимо стимуляции роста костной ткани (остеоиндукция), трансплантаты обеспечивают реципиентную область матриксом для формирования новой кости (остеокондукция). Губча-



12.12 Губчатый аутогрант (а) Аутогрант используется для заполнения дефекта локтевой кости и результат через 4 месяца (б). Свободный васкуляризованный трансплантат (в данном случае из порции малоберцовой кости) подходит для заполнения больших дефектов (в, г).

тая кость перестраивается быстрее и более полно, чем кортикальная (рис. 12.12).

Трансплантат на сосудистой ножке

Теоретически это идеальный трансплантат; костный фрагмент переносится вместе с сосудами, которые анастомозируются к кровотоку реципиентной области. Техника такой пластики является сложной, занимает много времени и требует микрохирургических навыков. Возможные донорские места включают гребень подвздошной кости (вся область с ветвями одной из огибающих артерий), малоберцовая кость (с малоберцовой артерией) и лучевая кость. Васкуляризованные трансплантаты остаются полностью жизнеспособными и врастают в дефект по механизму, напоминающему сращение перелома.

Пунктат костного мозга

Костный мозг содержит стволовые клетки и проооциты, при соответствующих условиях способные трансформироваться в остеобласты. Количество этих мезенхимальных клеток из крыла подвздошной кости снижается с возрастом, особенно у женщин (Muschler et al., 2001). К тому же на количество проооцитов может влиять техника забора материала; этим объясняются разные результаты клинических исследований в небольших сериях наблюдений, опубликованных в настоящее время. Рекомендуется проводить забор костного мозга малыми дозами (одна пункция — 1 мл). Центрифугирование пунктата с целью увеличения концентрации клеток показало обнадеживающий результат в экспериментах на животных, что предполагает возможность эффективного использования этой методики у людей (Hernigou et al., 2005).

Тромбоцитарные активаторы (факторы роста)

«Активаторы» в настоящее время получают путем центрифугирования венозной крови. Они стимулируют регенерацию ткани (не только костной) и могут улучшать процессы заживления. В настоящее время ожидаются результаты клинических испытаний для подтверждения эффективности их использования.

Аллотрансплантаты (гомотрансплантаты)

Аллотрансплантаты состоят из костной ткани, пересаживаемой от одного организма (живого или мертвого) к другому в пределах одного вида. Они могут храниться в костном банке, поставляться в достаточных количествах, особенно при необходимости замещения больших дефектов, однако должна быть обеспечена стерильность. Существует потенциальная опасность загрязнения материала при заборе и заражение реципиента трансмиссивными болезнями донора. Трансплантат должен забираться в стерильных условиях, донор тщательно проверяться на онкологические заболевания, сифилис, цитомегаловирус, гепатиты и ВИЧ; эта проверка требует длительного времени (до нескольких месяцев). Стерилизация донорского материала может проводиться путем воздействия этиленоксида или ионизирующей радиации, но при этом физические свойства и потенциал к остеиндукции значительно снижаются (DeLong et al., 2000).

Свежие аллотрансплантаты трупов иммунологически неприемлемы. Они индуцируют воспаление в зоне реципиента, что ведет к отторжению. Тем не менее, антигенность может быть снижена заморозкой

(до -70°C), сублимационной сушкой или ионизирующим излучением.

Деминерализация — другой способ снижения антигенной активности и улучшения остеоиндуктивных свойств трансплантата. Экстрагирование аллотрансплантата кислотой производит деминерализованный костный матрикс, содержащий коллаген и факторы роста. Деминерализованная кость доступна в различной структурной форме (гранулы, порошки, паста и т.д.) и иногда комбинируется с костными заменителями. Остеоиндуктивные способности костного матрикса неоднозначны; большинство исследований на людях не показало впечатляющих остеоиндуктивных свойств, выявленных в экспериментах на животных. Одним из способов улучшения свойств деминерализованных трансплантатов является применение последних в сочетании с аутокостью для увеличения объема.

Аллотрансплантаты наиболее часто применяют при проведении реконструктивных операций, когда костные фрагменты имплантируются для структурной поддержки; примером является ревизионное эндопротезирование тазобедренного сустава, где нестабильность протеза сочетается с потерей костной массы. Процесс перестройки аллотрансплантатов (в случае если они перестраиваются) аналогичен трансформации аутоотрансплантатов, однако проходит медленнее и менее полно.

КОСТНЫЕ MORFOГЕНЕТИЧЕСКИЕ ПРОТЕИНЫ (ВМР)

Эти вещества изначально были получены из костных аллотрансплантатов, но производство в промышленном масштабе оказалось слишком сложным. ВМР-2 и ВМР-7 в настоящее время производятся с применением рекомбинатной техники, что обеспечило некоторую коммерческую доступность.

ВМР обладают остеоиндуктивными свойствами. Существуют доказательства успешного лечения ложных суставов и открытых переломов малоберцовой кости с применением данных препаратов, полученные результаты были схожи с таковыми при использовании аутокости. Они применяются с использованием носителей, в роли которых могут выступать аллотрансплантаты, деминерализованная кость, коллаген или биологически активный цемент. В настоящее время широкому использованию данной процедуры препятствует ее высокая стоимость.

СИНТЕТИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ НА ОСНОВЕ КАЛЬЦИЯ

Фосфат кальция, гидроксипатит (кристаллы фосфата кальция) и сульфат кальция в первую очередь являются остеокондуктивными веществами, необхо-

димый размер пор для оседания в них проosteоцитов для формирования костной ткани составляет около 400 мкм.

Различные формы фосфата кальция и гидроксипатита обычно используются для заполнения метафизарных дефектов в хирургии переломов, например, верхней суставной поверхности большеберцовой кости, дистального отдела лучевой кости и пяточной кости. Материалы выпускаются в разной форме, включая гранулы, чипсы, пасту. Несмотря на заверения производителей, данные материалы не обладают достаточной прочностью при высоких нагрузках, и при использовании их для стабилизации переломов не следует полагаться на прочность. Материалы из фосфата кальция обычно рассасываются через 6–9 месяцев, но гидроксипатит остается рентгенконтрастным несколько лет. Медленная резорбция гидроксипатита позволяет использовать его в смеси с фосфатом кальция в надежде, что более быстрая резорбция последнего обеспечит более скорое замещение костной тканью. Фосфат кальция успешно смешивают с аутокостным мозгом и бычьим коллагеном для получения результатов, эквивалентных применению аутокостных трансплантатов (Chapman et al., 1997).

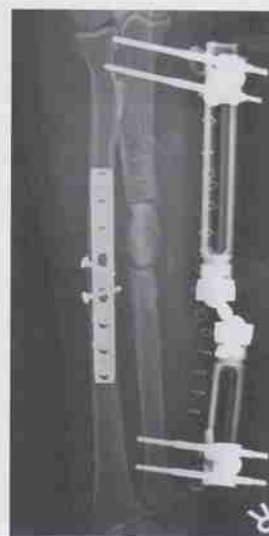
Сульфат кальция, наоборот, резорбируется в течение 6–9 недель и полезен в комбинации с гентамицином или тобрамицином как средство местного депо антибиотика при лечении полостей или «мертвого пространства» после операции при хроническом остеомиелите (McKee et al., 2002) (рис. 12.13).



(a)



(б)



(в)

12.13 Синтетические заменители кости. Изначально использовались в качестве остеокондуктивных агентов или в качестве средства доставки антибиотиков. Возможны различные формы, в том числе жидкие, пастообразные, (а, б). Используются для заполнения малых дефектов и в качестве спейсера с антибиотиком после резекции кости при хроническом остеомиелите (в).

ДИСТРАКЦИОННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ И РЕКОНСТРУКЦИЯ КОНЕЧНОСТИ ПО МЕТОДУ ИЛИЗАРОВА

Дистракционный остеогенез является формой тканевой инженерии, основанной на принципе стресса-напряжения, когда образование новой кости происходит в ответ на постепенно увеличивающееся натяжение тканей. Применение открытого в 1950 году Гавриилом Илизаровым метода выявило существенные преимущества его использования при ортопедических заболеваниях; он открыл возможности для лечения состояний, ранее имевших неудовлетворительные результаты лечения либо относившиеся к некурабельным. Термин «метод Илизарова» включает различные вариации методики, отличительными чертами которых является малоинвазивность операции (многие манипуляции выполняются чрескожно) и раннее восстановление функций.

ДИСТРАКЦИОННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

Выращивание дистракционного регенерата (калотезис)

Дистракция костной мозоли (калотазис), пожалуй, является одним из самых важных методов принципа стресс-натяжения. Данная методика применяется для удлинения, замещения больших дефектов костей, либо для перемещения костной ткани и других процедурах. Основой методики является аккуратное создание искусственного перелома кости и последующая дистракция после небольшого периода формирования костной мозоли циркулярным или односторонним аппаратом внешней фиксации. Стоит отметить, что в дистракцию вовлекаются все ткани, и поэтому термин «дистракционный гистогенез», возможно, является более подходящим.

Аппарат наружной фиксации применяется с использованием чрескожных спиц или стержней в предполагаемой области остеогенеза. Остеотомия кости перед началом выполнения дистракционного остеогенеза осуществляется несколькими методами. При кортикотомии частично перерубается острым долотом через небольшие кожные разрезы, и остеотомия завершается остеоклазией (сломом кости без экспозиции области перелома); при этом интрамедуллярный кровоток и эндостальный слой в основном остается интактным. Альтернативной методикой является выполнение надреза и аккуратное отслоение надкостницы с последующим рассверливанием в кости нескольких каналов перед применением остеотома для завершения перелома; при этом сохраняется периостальный слой. Оба способа требуют высокой точности и аккуратности исполнения; про-

стое перепиливание кости силовым инструментом не приводит к образованию мозоли щели перелома. Для начала процесса мозолеобразования выжидается 5–10 дней, а затем начинается дистракция со скоростью 1 мм в сутки с небольшими интервалами в течение дня (по 0,25 мм). Первичная мозоль (регенерат) рентгенологически видна через 3–4 недели. Если дистракция выполняется очень быстро или остеотомия выполнена неудачно, регенерат может быть тонким по типу песочных часов; при замедленной дистракции может появиться утолщение в виде «луковицы» или произойти сращение, что делает дальнейшее удлинение невозможным.

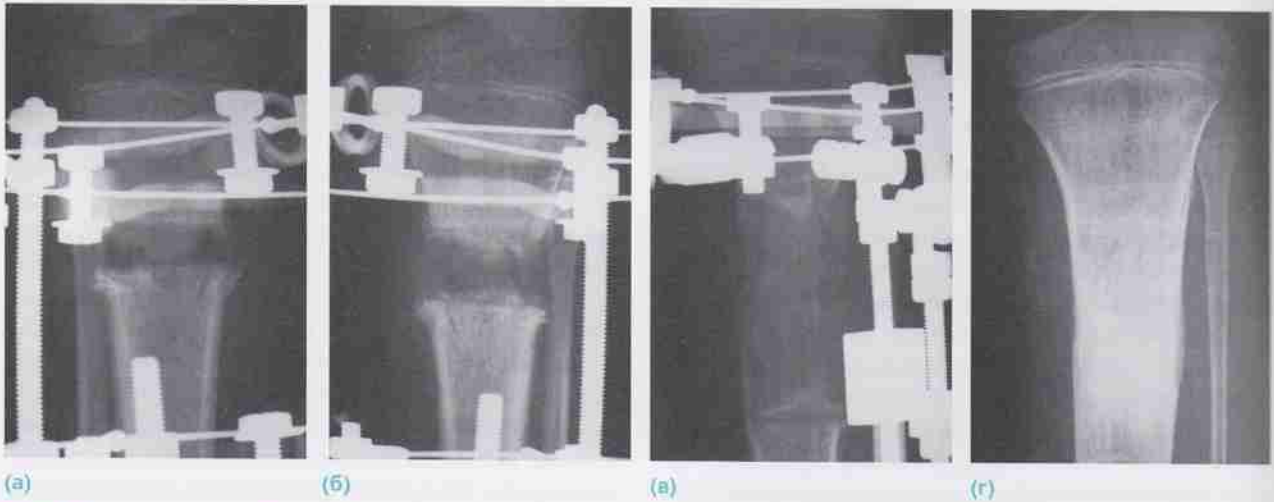
При достижении желаемой длины конечности наступает второй этап — консолидация и укрепление регенерата. На этом этапе нагрузка на конечность разрешается и способствует консолидации. Регенерат на рентгенограммах вначале виден разделенным нерегулярными линиями (фиброзными промежутками), которые постепенно исчезают. Динамическое рентгеновское исследование позволяет хирургу контролировать состояние регенерата (рис. 12.14). При выравнивании толщины регенерата и кортикального слоя фиксатор можно демонтировать. На протяжении всего лечения физиотерапия является актуальной для сохранения движений в суставе и предотвращения развития контрактур.

ХОНДРОДИАТАЗ

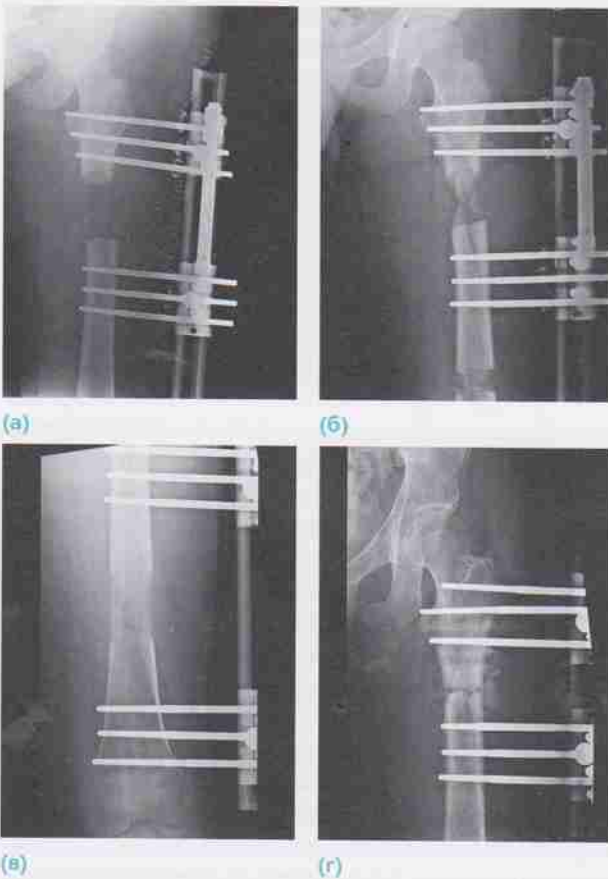
Удлинения кости можно достичь за счет дистракции в зоне роста (хондродиатаз). При этом нет необходимости проводить остеотомию, но дистракция выполняется медленнее, обычно 0,25 мм дважды в день. Несмотря на наличие широкого и даже сплошного регенерата, зона роста после дистракции часто закрывается. Данная техника целесообразна для лечения детей, находящихся в конце периода роста.

КОСТНЫЙ ТРАНСПОРТ (ПЕРЕМЕЩЕНИЕ КОСТНЫХ ФРАГМЕНТОВ)

Дистракционный остеогенез может использоваться не только для удлинения конечности, но и с целью заполнения сегментарных костных дефектов. При костном транспорте дефект или щель между отломками заполняется перемещаемым фрагментом после выполнения кортикотомии как проксимально, так и дистально относительно дефекта, и затем фрагмент медленно перекрывает костный дефект. Аппарат наружной фиксации обеспечивает стабильность и возможность управлять перемещаемым фрагментом на протяжении всего периода. Поскольку сегмент переносится из зоны кортикотомии, образующийся дефект заполняется регенератом (рис. 12.15).



12.14 Дистракционный остеогенез. Ранняя стадия с малой активностью дистрагированного регенерата (а). Немного позже в растянутой зоне видны костные колонны (б). Когда костные столбы разорваны, регенерат созревает, и в итоге формируется костномозговая полость.



12.15 Костный транспорт. Костный сегмент «перемещается» в область дефекта. Длина конечности не меняется (а–в). Фрагмент, образованный путем остеотомии, формирует новую кость. Донорское место (стрелка) требует внимания до заживления (г).

Вариантом костного транспорта является билатеральный компрессионно-дистракционный остеосинтез. Применение этого метода позволяет одновременно закрыть дефект, а кортикотомия, выполненная на другом уровне, позволяет восстановить длину конечности. В таких случаях имеет место временное укорочение, тогда как в конечном итоге общая длина конечности остается неизменной.

КОРРЕКЦИЯ КОСТНЫХ ДЕФОРМАЦИЙ И КОНТРАКТУРЫ СУСТАВОВ

Угловые деформации исправляются при помощи тщательно спланированных остеотомий. Однако объем необходимой коррекции может вызвать, особенно при одномоментном вмешательстве, внезапное нежелательное натяжение мягких тканей, в особенности нервов. В настоящее время использование метода Илизарова позволяет выполнять коррекцию выраженных деформаций со значительно меньшим риском. Коррекция осуществляется постепенно с помощью аппаратов наружной фиксации; при этом деформация длины, ротации и смещение по ширине могут исправляться одновременно (рис. 12.16). Принцип стрессового натяжения может применяться при коррекции мягкотканых контрактур. Например, резистентная косолапость устраняется постепенным натяжением контрагированных мягкотканых структур посредством наружного фиксатора, и медленное изменение позиции голеностопного, подтаранного и предплюсневых суставов продолжается до достижения ими нормального положения. Компоновка наружных фиксаторов для выполнения данной методики очень сложна, однако усилия оправдываются результатом.



12.16 Коррекция деформации. (а) Замедленное сращение в варусном положении перелома проксимального отдела большеберцовой кости, скорректированное остеотомией, и постепенная коррекция циркулярным наружным аппаратом внешней фиксации (б, в). Сформировалась костная масса клиновидной формы (г).

ВЫРАВНИВАНИЕ ДЛИНЫ НОГ

Неравенство длины ног может быть результатом многих причин, включая врожденные аномалии, неправильно сросшиеся переломы, повреждения зоны роста и эпифиза, инфекцию и параличи. Значительное неравенство конечностей ведет к «неэффективной» ходьбе и заметной хромоте. Более длинная нога во время переноса должна подниматься выше, чтобы не касаться земли, а таз и плечи значительно опускаются со стороны короткой ноги в фазу опоры, что увеличивает энергетические затраты. Перекос таза и связанный с ним компенсаторный сколиоз, как правило, вызывают боли в спине, и есть данные о повышенной частоте развития коксартроза на стороне более длинной конечности. Возможно, это связано с недопокрытием головки бедра вследствие перекоса таза.

Разница длины более 2,5 см требует лечения, которое может заключаться в ношении ортопедической обуви, оперативной коррекции более длинной, либо более короткой конечности.

Техника коррекции длины ног

Существуют четыре варианта коррекции разницы длины нижних конечностей:

- Укорочение длинной ноги
- Замедление роста длинной ноги
- Удлинение короткой ноги
- Ускорение роста короткой ноги.
- Проблема неравенства длины ног часто проявляется в детстве. Перед определением тактики лечения ребенка необходим ответ на несколько вопросов:
 - Какая разница будет, когда ребенок вырастет?
 - Какой ожидается рост во взрослом возрасте?
 - Когда скелет ребенка достигнет зрелости?
 - Есть ли деформации, связанные с разницей длины конечностей?

Разница длины ног в зрелости оценивается по таблицам и построению графиков скорости изменения несоответствия за определенный период. Ожидаемый рост во взрослом возрасте рассчитывается по формулам, один из них — метод TW3 (Tanner et al., 2001); время зрелости скелета отслеживается по костному возрасту на рентгенограммах недоминирующей кисти.

ОПЕРАЦИИ НА ДЛИННОЙ НИЖНЕЙ КОНЕЧНОСТИ

Блокирование зоны роста

У детей разблокирование зоны роста является эффективным методом замедления роста более длинной ноги; способ может быть временным и применяться с использованием съемных фиксаторов, перекрывающих зону роста, или постоянным, что достигается сквозным рассверливанием зоны роста и выскабливанием ростковой пластины. Другим методом является выпиливание прямоугольного костного блока с захватом зоны роста и последующей реимплантацией последнего с 90° ротацией в сформированное костное ложе. После сращения ростковой пластины (эпифизиодез) продольный рост прекращается, и замедляется общий рост конечности. Со временем разница длины конечностей должна уменьшиться.

Очень важны сроки выполнения и техника эпифизиодеза. Несвоевременное блокирование зоны роста может привести к тому, что разница длины конечностей сохранится; при нарушении техники проведения операции может возникнуть деформация. Блокирование зоны роста позволяет замедлить рост дистального отдела бедра на 10 мм, а большеберцовой кости на 6 мм в год. Зоны роста в норме закрываются в 16 лет у мальчиков и в 14 лет у девочек; прогнозируемая разница длин конечностей может составить 45 мм, например, при одновременном вмешательстве на дистальной части бедра и проксимальной части большеберцовой кости в течение трех лет.

Эпифизиодез при своевременном выполнении приводит к приблизительному выравниванию длины нижних конечностей с погрешностью 10 мм. Другие методики для расчета времени операции основываются на таблицах (Mosley, 1977, Eastwood and Cole, 1995) и методе множителей (Aguliar et al., 2005).

Укорочение кости

Эпифизиодез возможен только в период роста ребенка. У взрослых пациентов возможно укорочение конечности путем резекции желательнее за счет бедра, так как укорочение за счет большеберцовой кости чревато большим количеством осложнений и косметически не эстетично; укорочение бедра до 7,5 см можно проводить без потери функции. Наиболее безопасной техникой является резекция сегмента от малого вертела до истмуса, чтобы приблизить концы опилок и затем фиксировать их интрамедуллярным блокирующим стержнем или пластиной. Открытая резекция сегмента имеет ряд недостатков, среди которых важными являются формирование рубцов и снижение мышечного тонуса. Формирование рубцов происходит вследствие эффекта одномоментного

гофрирования продольного разреза, которое вызывает широкое раскрытие раны. При закрытой интрамедуллярной технике более короткие фрагменты могут быть удалены при помощи интрамедуллярной пилы и костного сплиттера, что позволяет избежать проблем связанных с рубцами. В целом, укорочение длинной ноги актуально для пациентов, не пригодных по возрасту для эпифизиодеза или в ситуациях, когда удлинение слишком рискованно, например, при наличии инфекции или нестабильного сустава.

И разумеется, прибегать к укорочению следует только в случае, если после проведения процедуры рост пациента по-прежнему останется приемлемым. Следует помнить, что более длинная нога, как правило, нормальная, и если случается серьезное осложнение, например, ложный сустав, состояние пациента может стать хуже, чем до операции.

Удлиннение короткой ноги

Удлиннение короткой ноги наиболее легко достигается подбором ортопедической обуви, однако подъем более 5 см может привести к риску повреждения голеностопного сустава.

Стимуляция ростковой пластины может быть получена методом периостального отслоения. Циркулярная полоска надкостницы шириной 5 мм вырезается в области дистального бедра или проксимального отдела большеберцовой кости на уровне зоны роста (Wilde and Baker, 1987). Ростковые пластины реагируют ускоренным темпом роста, который может длиться до двух лет. Однако как и при эпифизиодезе, неаккуратное выполнение техники операции может привести к деформации; метод оптимален для детей младше шести лет, у детей старшего возраста результат непредсказуем.

Удлиннение по методу Илизарова актуально при разнице длины конечностей более 5 см. Дистракционный остеогенез стал намного безопаснее с тех пор, как было обнаружено, что медленный темп дистракции позволяет избежать повреждения сосудов и нервов (см. выше). Значительную коррекцию длины можно исправить поэтапно в течение нескольких лет или попытаться удлинить сегмент конечности на двух уровнях (билокальное удлинение). Последний метод, несмотря на свою привлекательность, имеет более высокий риск развития осложнений со стороны мягких тканей, связанный с ускоренным темпом дистракции.

ОПЕРАЦИИ ПО УВЕЛИЧЕНИЮ РОСТА

Двустороннее удлинение нижних конечностей является выполнимой процедурой для людей с ахондроплазией и других лиц небольшого роста, но тщательная

консультация является неотъемлемой процедурой до начала лечения. Пациент должен понимать, что лечение болезненное, длительное и может быть связано со значительным числом осложнений, таких как сепсис, деформации и переломы. Кроме того, важно понимать, что «увеличенный» и «нормальный» рост — это не одно и то же. Тем не менее, успешное лечение настолько благодатно («Люди больше не смотрят на меня на улице; теперь я способен снимать вещи с полки без стремянки»), что не следует отказывать пациенту, если он психологически и физиологически подготовлен. Целесообразно направление в специализированный центр. Методики удлинения описаны выше и возможно проведение манипуляции одновременно на двух костях. Обычно первым этапом удлиняют обе большеберцовые кости, далее вторым — бедренные. Увеличение роста на 20–25 см в среднем достигается при комбинированном удлинении костей и релизе мягких тканей (McAndre и Saleh, 2007).

ОПЕРАЦИИ НА СУСТАВАХ

АРТРОТОМИЯ

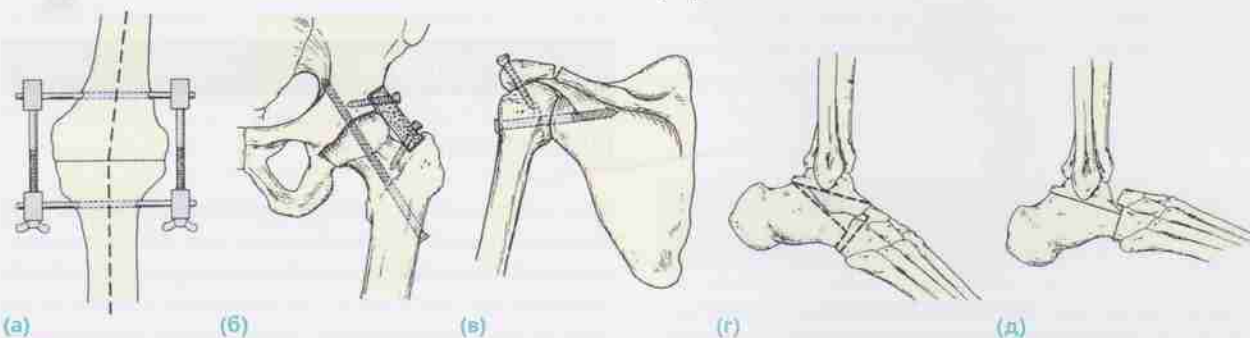
Артротомия (рассечение сустава) может быть показана при: 1) ревизии полости сустава или выполнении биопсии синовию; 2) дренировании гематомы или абсцесса; 3) удалении свободных тел или поврежденных структур, например, оторванных менисков; 4) иссечении воспаленной синовиальной оболочки. С внутрисуставными тканями следует обращаться аккуратно, а если ожидается кровотечение в послеоперационном периоде, например, после синовэктомии, необходимо установить дренаж, так как гемартроз в послеоперационном периоде предрасполагает к развитию инфекции. После операции суставу необходимо обеспечить покой на несколько дней и затем приступить к разработке движений.

АРТРОДЕЗ

Самой надежной операцией при болезненности и нестабильности сустава является артродез; это предпочтительный метод для суставов, в которых тугоподвижность незначительно влияет на функцию. Примерами являются позвоночник, голеностопный сустав, плюсна, запястье и межфаланговые суставы. Артродезирование также актуально при тугоподвижности коленного сустава в тех случаях, если у второго коленного сустава хорошая функция, и при «болтающемся» плечевом суставе. Более спорным является артродезирование тазобедренного сустава. Хотя это разумная альтернатива артропластике или остеотомии при заболеваниях суставов, у молодых существует понятное неприятие этого метода, жертвующего всеми движениями в таком важном для жизнедеятельности суставе. Трудно на словах объяснить пациенту, что движения будут осуществляться за счет таза; лучше всего при необходимости показать пациента, успешно перенесшего артродезирование.

Принципы артродезирования просты и включают четыре этапа: (1) *экспозиция* — обе суставные поверхности должны быть хорошо открыты, что чаще предполагает растяжимый разрез, но в настоящее время артроскопия обеспечивает доступ и к более мелким суставам; (2) *подготовка* — с обеих суставных поверхностей удаляется хрящ и в ряде случаев субхондральная кость для увеличения площади контакта; (3) *сопоставление* — подготовленные поверхности сопоставляются в оптимальном положении, что обеспечивает хороший контакт; (4) *фиксация* — поверхности жестко фиксируются внутренними или наружными фиксаторами. Иногда при работе на крупных суставах применяют костные трансплантаты для обеспечения костной перемычки между артродезируемыми поверхностями (рис. 12.17).

Основным осложнением артродезирования является несращение с формированием псевдоартроза. Жесткая фиксация снижает этот риск; там, где возможно (например, коленный и голеностопный суставы), костные фрагменты жестко соединяются с применением компрессирующих фиксационных устройств.

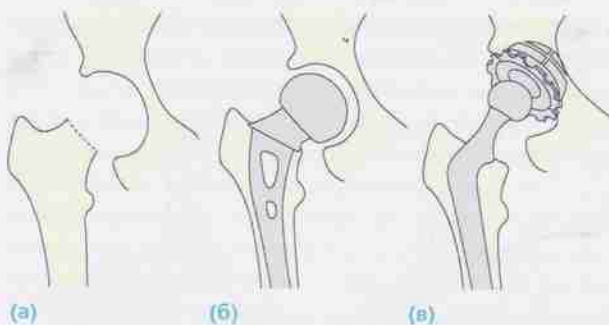


12.17 Артродез. (а) Компрессионный артродез; (б) винт плюс костный трансплантат; (в) подобная техника с использованием акромиального отростка. (г, д) Подтаранный артродез.

АРТРОПЛАСТИКА

Артродпластика — хирургическое ремоделирование сустава, целью которого является уменьшение болевого синдрома с сохранением или восстановлением движений. Ниже представлены основные варианты артропластики (рис. 12.18):

- **Эксцизионная артропластика** — резецируется достаточная часть кости артикулирующих поверхностей сустава для создания щели, обеспечивающей движения (например, артропластика тазобедренного сустава по Girdlestone). Такие движения ограничены и осуществляются через промежуточную фиброзную ткань, которая формируется в щели. В ряде случаев, например, после иссечения трапеции, может быть имплантирован смоделированный спейсер; в качестве которого часто применяют близлежащие сухожилия.
- **Частичное замещение** (гемиартродпластика) — заменяется одна суставная поверхность (например, однополюсный протез при переломе шейки бедра); или заменена одна из частей сустава (одномыщечковое протезирование коленного сустава). Протез фиксируется к костному ложу акриловым цементом или по принципу «press-fit» (запрессовки).
- **Тотальная артропластика** (эндопротезирование) сустава — обе суставные поверхности заменяют имплантатами; по законам биомеханики выпуклый компонент как правило металлический, а вогнутый из полиэтилена высокой плотности. Также становится популярным протезирование с парой трения металл-металл. Независимо от типа, компоненты фиксируются к костному ложу акриловым цементом, либо бесцементно по принципу «press-fit». В качестве примера тотальной артропластики сустава в главе 19 детально описаны обоснование, показания, и осложнения эндопротезирования тазобедренного сустава.



12.18 Артропластика тазобедренного сустава: (а) резекционная артропластика по Girdlestone; (б) частичное замещение эндопротезом Austin Moore после удаления головки бедра; (в) тотальное эндопротезирование тазобедренного сустава.

МИКРОХИРУРГИЯ И РЕПЛАНТАЦИЯ КОНЕЧНОСТИ

Микрохирургическая техника используется для восстановления нервов и сосудов, трансплантации костей и мягких тканей на сосудистой ножке, транспозиции менее значимого пальца (например, большого пальца стопы) для восстановления существенно значимого (например, большой палец кисти), а иногда и для реплантации отрубленной конечности или пальца. Необходимыми предпосылками являются наличие операционного микроскопа, специальных инструментов, микрошовного материала, стула с подлокотниками и — не в последнюю очередь — хирурга, хорошо владеющего микрохирургической техникой.

Для реплантации важно, чтобы отделенный сегмент во время транспортировки хранился охлажденным. Чем больше мышц в ампутированной части, тем короче период ее жизнеспособности; теплый ишемический период свыше шести часов, вероятно, приводит к необратимым изменениям в мышцах и даже может вызывать серьезные системные расстройства у пациентов при реперфузии отделенного сегмента. Две бригады выделяют, идентифицируют и маркируют каждую артерию, нерв и вену конечности и поврежденного сегмента. После тщательной хирургической обработки раны выполняют укорочение костных фрагментов для снижения натяжения тканей и их внутреннюю фиксацию. Далее сшиваются сосуды; вначале шьют вены (если возможно — две вены для каждой артерии), а затем артерии. После сшивания сосудов должны быть сшиты нервы и сухожилия. Должны сшиваться только жизнеспособные части одинакового диаметра; необходимо избегать перегибов, натяжения и скручивания сшиваемых концов. В послеоперационном периоде могут потребоваться декомпрессия кожи и фасции, также как и тромбозэктомия (рис. 12.19).

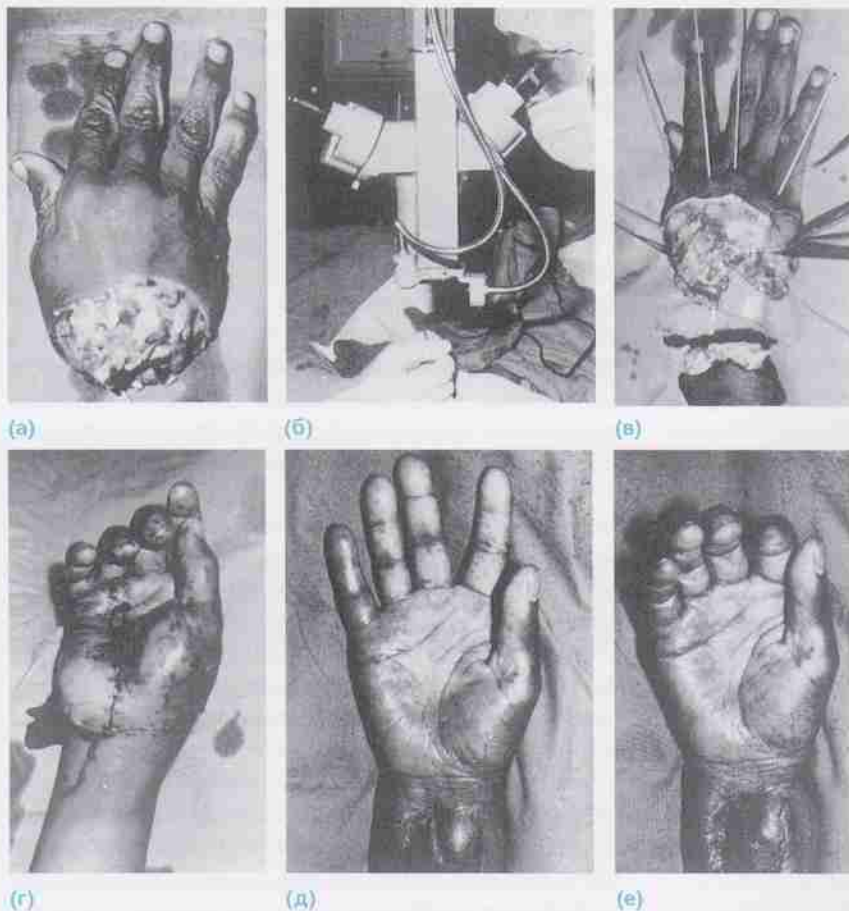
Операция реплантации занимает много времени, средств и зачастую приводит к неудовлетворительным результатам. Поэтому она должна выполняться только в специализированно оборудованных центрах специальными микрохирургическими бригадами.

АМПУТАЦИИ

Показания

Alan Arpley со свойственной ему лаконичностью свел показания к ампутации в формулу трех «О»: (1) «омертвление», (2) «опасность» и (3) «осточертевшая конечность»:

«Омертвление» конечности. 90% ампутаций являются следствием заболеваний периферических сосудов.



12.19 Микрохирургия и реплантация конечности (а) Диагноз — отрыв кисти. (б) Лечение — реплантация с применением микрохирургической техники. (в) Поврежденные кости фиксированы спицами Киршнера для сшивания сосудов и нервов. (г) Вид в конце операции. (д, е) Конечность через год; пальцы способны полностью сгибаться и наполовину разгибаться. Однако кисть сохранена, хотя и с умеренной чувствительностью, что позволило пациенту вернуться к работе (резке бумаги в канцелярии!).

К другим причинам некроза конечности относятся тяжелая травма, ожоги и обморожения.

Опасность. К угрожающим жизни нарушениям относят злокачественные опухоли, потенциально летальный сепсис и размоложение. При раздавливающих повреждениях избавление от повреждающего фактора может привести к почечной недостаточности (краш-синдром).

Осточертевшая конечность. Сохранение конечности может быть хуже, чем ее отсутствие. Такое состояние может возникать из-за: 1) боли; 2) уродующих деформаций; 3) рецидивирующего сепсиса и 4) тяжелой потери функции. Сочетание деформации и потери чувствительности особенно мучительно; на нижней конечности это приводит к формированию пролежней и язв.

ВАРИАНТЫ АМПУТАЦИЙ

Предварительная ампутация может потребоваться из-за низкой вероятности первичного заживления. Конечность ампутируют максимально дистально (насколько позволяет повреждение). Выкраиваются кожные лоскуты, достаточные для закрытия глубоких

тканей, и свободно подшиваются в зону дефекта. Реампутация выполняется при наличии благоприятных условиях заживления культи.

Окончательная опорная ампутация выполняется, когда предполагается, что конец культи будет испытывать давление или вес. Поэтому рубец не должен быть окончательно сформировавшимся, конец кости должен быть не полым, а однородным, таким образом, линия разреза должна проходить через сустав или вблизи него. Примерами являются экзoarтикуляция коленного сустава и ампутация Сайма.

Окончательная неопорная ампутация — самый распространенный вариант. К этой категории относятся все ампутации верхней и большинство ампутаций нижних конечностей. Поскольку нагрузка весом не приходится на окончание культи, рубец может быть сформированным.

АМПУТАЦИИ НА «УЧАСТКАХ ВЫБОРА»

Большинство ампутаций нижних конечностей по поводу ишемических заболеваний выполняется ниже зоны наиболее дистальной пульсации. Определение уровня ампутации может быть упрощено доплерографией;

если голеностопно-брахиальный индекс больше 0,5 или окклюзионное давление на голени и бедре больше, чем 65 мм рт. ст. и 50 мм рт. ст. соответственно, то высока вероятность успешного выполнения ампутации ниже коленного сустава (Sarin et al., 1991). Альтернативным способом расчета уровня ампутации является чрескожное определение кислородного напряжения, но нет достоверных данных об уровне, позволяющем обеспечить нормальное заживление раны и избежать необязательной ампутации выше колена. Коленный сустав должен быть сохранен, если клиническое и инструментальные исследования указывают на то, что это возможно. Расход энергии при ходьбе у трансстибиального ампутанта повышается на 10–30 %, у трансфеморальных ампутантов — на 40–60 % (Czerniecki, 1996; Esquenazi and Meier, 1996; Mattes et al., 2000).

Выбор уровня ампутации также зависит от требований, предъявляемых конструкцией протеза и функцией. Очень короткая культя может выскальзывать из протеза. Очень длинная культя может иметь неадекватное кровообращение, что может вызывать боль или развитие язв; кроме того, осложняется фиксация протеза на культю (рис. 12.20). Но, несмотря на все это, мастерство современных протезистов позволяет выполнить ампутацию на любом уровне.

ТЕХНИКА

Жгут применяется во всех случаях, кроме состояний, связанных с артериальной недостаточностью. Кожные лоскуты выкраиваются таким образом, чтобы их длина в области ампутации превышала ширину конечности в 1,5 раза. Как правило, для трансфеморальных (над коленным суставом) ампутаций и верхней конечности выкраиваются передний и задний лоскуты одинаковой длины; ниже коленного сустава обычно формируют более длинный задний лоскут.

Мышцы отсекаются дистальнее уровня опиления кости; впоследствии мышцы-антагонисты сшиваются над костным опилением между собой и фиксируются к надкостнице, тем самым обеспечивая высокую управляемость культей и улучшение кровообращения. Также полезно накладывать трансоссальные швы, фиксирующие группы мышц-антагонистов к верхушке костного опиления, что приводит к остеомиодезу. Нервы выделяются проксимально и пересекаются таким образом, чтобы культя нерва не подвергалась нагрузке весом.

Кость перепиливается на всю толщину на соответствующем уровне. При проведении трансстибиальной ампутации передний край большеберцовой кости, как правило, опиливается наискосок и сглаживается во избежание давления на мягкие ткани, малоберцовая кость опиливается на 3 см короче.

Магистральные сосуды перевязывают, снимают жгут и осуществляют тщательный гемостаз. Кожа зашивается тщательно, без натяжения. Рекомендуются

установка вакуумного дренажа, а на культю накладывают повязку без натяжения туров бинта. Лучше накладывать восьмиобразную повязку во избежание формирования венозного жгута проксимальнее конца культы.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ УХОД

Если формируется гематома, ее следует удалить как можно раньше. После заживления раны проводится постепенная компрессия культы лечебным трикотажем, чтобы сжать ее и придать коническую форму. Мышцы необходимо тренировать и сохранять подвижность сустава, а пациента обучают пользованию протезом.

АМПУТАЦИИ НА ДРУГИХ УРОВНЯХ

Ампутация верхней конечности (с обширной резекцией плечевого пояса). Эта калечащая операция должна выполняться только при травматическом отрыве верхней конечности (в редких случаях), если есть надежда на радикальное вмешательство при злокачественном новообразовании или при проведении паллиативных вмешательств по поводу некупируемых сепсиса или боли.

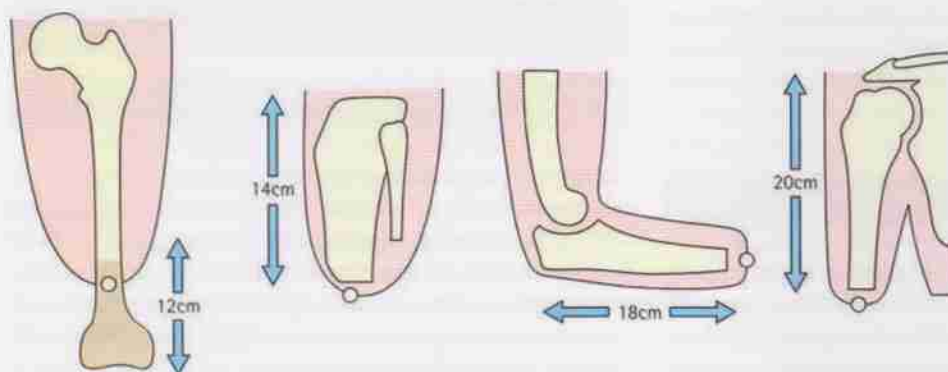
Экзартикуляция плеча показана редко, и если есть возможность оставить головку плечевой кости, то внешний вид пациента будет намного лучше. При сохранении 2,5 см плечевой кости ниже уровня переднего края подмышечной складки появляется возможность фиксации к культю протеза.

Ампутация предплечья. Самая короткая культя, которая может быть использована для ношения протеза, составляет 2,5 см от линии локтевого сгиба. Тем не менее, более короткая культя также может быть полезна в качестве крючка для подвешивания вещей.

Ампутация кисти рассматривается в 16 главе.

Гемипельвизектомия (удаление нижней конечности с половиной таза) выполняется только при злокачественных образованиях.

Экзартикуляция тазобедренного сустава. Эта операция редко показана и сложна для протезирования. При сохранении головки бедра, шейки и вертелов, появляется возможность установки протеза с качающейся приемной гильзой, в котором верхняя часть бедра находится в положении сгибания; однако при хорошем обслуживании протеза экзартикуляция может быть предпочтительнее.



12.20 Традиционный выбор уровня ампутации. В этом случае опустим несформировавшийся рубец, потому что культя не несет нагрузку весом.

Трансфemorальная ампутация. Максимально возможная длина культы позволяет пациенту лучше контролировать протез, и обычно для коленного узла протеза оставляется по меньшей мере 12 см под культей. Однако недавние исследования походки предполагают некоторую свободу выбора длины культы, которая должна быть не менее 57 % от длины здорового бедра (Baum et al., 2008).

Ампутация на уровне коленного сустава. Операция Stokes-Gritti (предполагает артродезирование надколеннико-бедренного сустава) выполняется редко, так как не всегда возможно добиться надежного сращения бедра и надколенника; опорная культя редко приносит удовлетворительный результат, а также отсутствует пространство для размещения коленного узла протеза.

Экзартикуляция на уровне коленного сустава применяется нечасто и связана с худшим функциональным и психологическим результатом, чем у надколенных ампутантов. Установка современного коленного механизма проблематична и в положении сидя выявляется чрезвычайная разница уровня коленных суставов. В основном она показана у детей для сохранения дистальных зон роста бедра, позволяя эффективно сформировать культю после окончания периода роста по длине эквивалентную надколенной ампутации.

Транстибиальная (подколенной) ампутация. Здоровая культя ниже уровня коленного сустава может быть дополнена прекрасными протезами, обеспечивающими хорошую функцию и практически здоровую походку. Культя даже длиной 5–6 см может быть фиксирована в протезе у худого пациента; при большей длине установка протеза легче, но культя голени длиннее 14 см не дает преимуществ.

Надголеностопная ампутация Сайма. Иногда эта операция приносит вполне удовлетворительный результат, обеспечивает хорошую циркуляцию конечности. Достигается прекрасный функциональный результат у детей с теми же преимуществами, что

и чресколенная ампутация, при которой сохраняется дистальная зона роста. У взрослых она может быть рекомендована для мужчин, но для женщин косметически нежелательна. Показаний для выполнения немного, и операция сама по себе трудновыполнима. Поскольку необходимо сформировать опорную культю, рубец должен быть перемещен с опорной поверхности посредством выкраивания длинного заднего лоскута. Лоскут должен содержать не только кожу пяточной области, но и фиброзно-жировую тело пятки так, чтобы обеспечить хорошую опорную поверхность. Кости опиливаются непосредственно над лодыжками, чтобы сформировать широкую площадку губчатой кости с плотным прилеганием лоскута; в противном случае мягкие ткани будут подвижны, что приведет к сползанию и травматизации лоскута.

Ампутация по Пирогову. Принцип такой же, как при ампутации по Сайму, однако выполняется редко. При этой операции задняя часть пяточной кости фиксируется к срезу большеберцовой и малоберцовой костей.

Частичная ампутация стопы. Проблема заключается в том, что ахиллово сухожилие приводит стопу в положение эквинуса, но это можно предотвратить шинированием, тенотомией или транспозицией сухожилий. Стопа может быть ампутирована на любом уровне; например, уровне шопарова сустава, лисфранкова сустава, костей плюсны или плюснефаланговых суставов. Целесообразно не обращать внимания на классическое описание уровня ампутации и постараться оставить стопу настолько, насколько возможно, чтобы обеспечить подошвенную опорную функцию и адекватное укрытие культы кожным подошвенным лоскутом. Единственный протез, необходимый в этом случае, — специальный вкладыш, который носится в обычной обуви.

На стопе, где возможно, лучше проводить ампутацию через основания проксимальных фаланг, чем через плюснефаланговый сустав. При диабетической

гангрене септический артрит не редкость; в такой ситуации должен быть ампутирован весь пораженный луч (палец плюс кость предплюсны).

ПРОТЕЗЫ

Все протезы должны удобно фиксироваться на культе, хорошо функционировать и выглядеть эстетично. Пациент воспринимает и использует протез намного лучше, если он подобран и изготовлен вскоре после операции; затягивание изготовления протеза на сегодня неоправданно, поскольку протезы собираются из готовых модулей и только приемная гильза изготавливается индивидуально.

На верхней конечности дистальная часть протеза является съемной и может быть заменена на «кисть» или различные необходимые инструменты. В настоящее время доступны конструкции, оборудованные электропитанием, для детей и взрослых.

На нижней конечности нагрузка весом может осуществляться через седалищные бугры, сухожилие надколенника, проксимальный отдел большеберцовой кости или мягкие ткани. Допустимы сочетания точек опоры: недавние разработки в производстве силикона и гелевых материалов обеспечивают повышенный комфорт в полноконтактных вакуумных (самофиксирующихся) приемных гильзах протезов.

ОСЛОЖНЕНИЯ, СВЯЗАННЫЕ С АМПУТАЦИОННОЙ КУЛЬТЕЙ

РАННИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ

В дополнение к общехирургическим осложнениям любой операции (в особенности, вторичные кровотечения) существует две специфических угрозы: некроз кожных лоскутов и газовая гангрена.

Некроз кожных лоскутов. Это может быть обусловлено ишемией, ушиванием с избыточным натяжением или (при ампутации ниже колена) чрезмерным давлением костной культи на лоскут.

Газовая гангрена. *Clostridia* и споры из промежности могут инфицировать рану после высокой надколенной ампутации (или реампутации), особенно выполняемой на ишемизированных тканях.

Поздние осложнения

Кожа. Экзема является частым осложнением; могут развиваться болезненные гнойные нарывы в кожных складках. В таких ситуациях имеет смысл «отдохнуть» от протеза. Формирование язв обычно обусловлено

снижением циркуляции и при этом настоятельно рекомендуется реампутация на более высоком уровне. Тем не менее, при удовлетворительном кровоснабжении и наличии здоровой кожи вокруг язв может быть достаточным опилование кости на 2,5 см с повторным ушиванием мягких тканей.

Мышцы. При сохранении большого количества мышечной массы, формирующей на конце культи нестабильную «подушку», возникает чувство неуверенности, которое может привести к неправильной эксплуатации протеза; в таком случае избыток мягких тканей должен быть удален.

Кровоснабжение. Плохой кровоток приводит к замерзанию и цианозу культи и является предрасполагающим фактором для развития язв. Эта проблема актуальна в основном при ампутациях ниже колена и часто требует реампутации.

Нервы. Пересечение нерва всегда приводит к формированию невром, которые иногда болезненны и обладают повышенной чувствительностью. Отсечение нерва на 3 см над невромой иногда избавляет от данной проблемы. Альтернативным способом является удаление нервных пучков внутри эпинеуральной оболочки на протяжении 5 мм и герметичное заклеивание синтетическим клеем для тканей или же укладка в мышцы, либо кости подальше от точек давления.

«Фантомные боли». Это термин используется для описания ощущения присутствия ампутированной конечности. В отличие от них остаточные боли в конечности возникают в области культи. Обе проблемы распространены у ампутантов и проявляются в большей степени у пациентов с симптомами депрессии. Пациент должен быть предупрежден о возможных болях; в конце концов эти проблемы уменьшаются, либо исчезают, но в ряде случаев требуют длительного лечения. Выраженные фантомные боли трудно поддаются лечению.

Сустав. Сустав над зоной ампутации может быть тугоподвижным или деформированным. Наиболее часто встречается фиксированное сгибание и отведение бедра при надколенной ампутации (потому что пересекаются приводящие мышцы и мышцы разгибатели). Данное осложнение может быть предотвращено лечебной физкультурой. При отсутствии эффекта от упражнений показана подвертельная остеотомия бедра. Фиксированное сгибание в колене затрудняет правильную ходьбу и следует избегать этого осложнения всеми возможными мерами.

Кость. На конце резецированной кости формируется шпора, как правило, безболезненная. При инфицировании культи возможно формирование большой и болезненной шпоры, требующей хирургического удаления вместе с частью кости.

Если кость нагружается мало, она становится остеопорозной и склонной к переломам. Лучший способ лечения таких переломов — применение внутренних фиксаторов.

МАТЕРИАЛЫ ИМПЛАНТАТОВ

МЕТАЛЛЫ

Металлы, используемые в производстве имплантатов (винтов, пластин, интрамедуллярных стержней, эндопротезов суставов), должны обладать жесткостью, прочностью, устойчивостью к коррозии, быть биологически инертными и легко стерилизоваться. Наиболее часто применяются нержавеющая сталь, кобальт-хромовые сплавы и сплавы титана. Идеального материала, подходящего для решения всех задач, не существует.

Нержавеющие стали, благодаря своей пластичности, могут подвергаться холодной обработке. Этот процесс, в котором изменяются размеры либо форма металла обычно при комнатной температуре, приводит к увеличению жесткости и прочности материала. В ортопедической хирургии используется нержавеющая сталь марки 316L. Наряду с железом данный сплав содержит хром, который образует оксидную пленку, предотвращающую развитие коррозии, углерод, увеличивающий жесткость, но требующийся в малых концентрациях (поэтому в маркировке сплава используется буква L — «low»; в противном случае снизятся антикоррозионные свойства материала), никель и молибден в качестве главных компонентов сплава. Пластичность нержавеющей стали позволяет моделировать пластины без существенного изменения прочности.

Кобальт-хромовые сплавы широко используются в изготовлении эндопротезов суставов. Хром добавляется к кобальту для пассивирования; оксидная пленка, образованная хромом, обеспечивает коррозионную устойчивость также, как у нержавеющей стали. Иногда, для улучшения упругости и возможности обработки, добавляются другие элементы, например, вольфрам и молибден. Эти сплавы имеют

длительный срок службы в тканях человека благодаря высокой биосовместимости и прочности, достигаемой ковкой и холодной обработкой.

Титановые сплавы применяются в изготовлении конструкций для остеосинтеза переломов и эндопротезов суставов. Они обычно содержат алюминий и ванадий в низких концентрациях для прочности; пассивация (и устойчивость к коррозии) обеспечивается путем образования титановой оксидной пленки. Модуль упругости металла близок к таковому у кости, что снижает концентрацию нагрузки, которая часто возникает при использовании конструкций из нержавеющей стали или кобальт-хромового сплава. Коррозионная устойчивость, которая выше, чем у двух вышеописанных сплавов, увеличивает биосовместимость этого металла. Недостатком титанового сплава является его хрупкость; это проявляется при царапинах или слишком острых углах во время изготовления или установки имплантата усталостными переломами конструкций.

Переломы конструкций

Металлические конструкции могут ломаться по ряду причин: 1) дефекты производства; 2) некорректный выбор имплантата для конкретной локализации; 3) воздействие повторяющихся высоких нагрузок при неправильном положении конструкции или из-за длительных нагрузок, превышающих предел выносливости материала, например, при замедленном сращении перелома (рис. 12.21).

Коррозия

Коррозия неизбежна, если имплантируемый металл не подвергали специальной обработке, например, пассивированию, которая образует защитный инертный слой. Обычно это оксидная пленка, полученная химической обработкой. У нержавеющей стали



12.21 Усталостные переломы конструкций (а, б) обусловленные некорректным выбором имплантации (слишком маленькая или слишком слабая) или (в, г) неправильной позицией. Другие факторы: инфекция может замедлять сращение и вести к разрушению имплантатов (д).

и кобальт-хромового сплава содержащийся в них хром участвует в создании оксидной пленки, титан сам образует оксидную пленку. Сплавы, применяемые в ортопедии и подвергшиеся пассивированию, редко подвергаются коррозии. Это может произойти в исключительных ситуациях при повреждении инертного слоя, которое случается при абразивных повреждениях или трещинах на поверхности конструкции при усталостных изменениях материала. Даже при отсутствии данных повреждений может иметь место так называемая «щелевая» коррозия, при которой процесс усугубляется низкой концентрацией кислорода в щели, например, под головками винтов и пластинами, либо стрессовой коррозией, когда повторяющаяся незначительная нагрузка в коррозионной среде ведет к разрушению конструкций до развития усталостных переломов. Продукты коррозии, ионы металлов и дебрис, являются причиной развития местного воспаления и ускоряют расшатывание конструкций.

Применение разных металлов

Разные металлы, погруженные в раствор, при контакте друг с другом приводят к возникновению гальванической коррозии с ускоренным разрушением наиболее активного (основного) металла. В первые дни после операции при использовании материалов подверженных сильной коррозии, такой же процесс происходит и в организме. Однако в пассивированных сплавах, которые используются в настоящее время, такого явления не происходит (титан особенно устойчив к химическому воздействию). Поэтому традиционные опасения коррозии при одновременном использовании костных имплантов из разных металлов вероятно преувеличены.

Трение и износ

Эти технические понятия необходимы для понимания функции сустава и дизайна протезов. Трение между двумя скользящими поверхностями не зависит от площади их контакта или скорости движения, но зависит от приложенной нагрузки. Поэтому две любые поверхности могут иметь коэффициент трения, определяемый силой их взаимодействия. Он рассчитывается как соотношение силы необходимой для начала скольжения и нормального сжимающего усилия.

Нормальные суставы человека имеют коэффициент трения примерно в десять раз меньший, чем, например, различные комбинации пар трения металл-металл. Пара трения металл-ультравысокомолекулярный полиэтилен имеет более низкий коэффициент трения, который можно еще улучшить, заменив металл на керамику, например, алюминиевую или циркониевую.

Важным модулятором характеристик скольжения суставных поверхностей является смазка. Синови-

альная жидкость снижает коэффициент трения, либо формируя слой жидкости, сглаживающий поверхностные неровности нормального суставного хряща (жидкая смазка в виде пленки), либо при отсутствии такого промежуточного жидкостного слоя, молекулярное покрытие, противостоящее износу хряща (пограничная смазка). Оба метода имеют место при различных условиях нагрузки на сустав.

Трение и смазка являются факторами, влияющими на износ — потерю вещества поверхности при скользящих движениях под нагрузкой. Износ пропорционален степени нагрузки и объему движений между поверхностями. Износ поверхностей может быть абразивным (более жесткая поверхность истирает мягкую), адгезивным (когда частицы трущихся поверхностей взаимодействует сильнее, чем в пределах одной из них) или вызванным дебрисом, который вызывает истирание при попадании в щель между поверхностями (износ третьим телом). Частицы износа металла могут быть причиной развития местного воспаления и формирования рубцов, вызывать токсические или аллергические реакции; однако самое главное, они могут быть причиной развития нестабильности после поглощения их макрофагами и активации остеокластической резорбции. Также было отмечено наличие ионов металла в лимфатических узлах и других органах на удалении от имплантата; значимость данного факта пока не определена. В естественных условиях износ суставного хряща частично восстанавливается, хотя с возрастом эта способность снижается; очевидно, что этот механизм не наблюдается при функционировании эндопротеза.

Инфекция

Металлы не являются причиной развития инфекции. Сплавы титана показали меньшую восприимчивость к развитию воспаления при контакте с бактериями (в сравнении с нержавеющей сталью), однако причина такого различия не установлена. После инфицирования существует несколько механизмов поддержания инфекции: 1) имплантированный металл является инородным некровоснабжаемым телом и таким образом лишен иммунных механизмов защиты; 2) имплантат обеспечивает образование биопленок, изолирующих колонии бактерий, тем самым создавая барьер для действия иммунных механизмов и антибиотиков; 3) имплантат затрудняет кровообращение в тканях.

Малигнизация

Имеются сообщения о нескольких случаях развития опухолей после имплантации металлических конструкций, однако количество сообщений настолько мало в сравнении с общим числом имплантаций, что эти данные можно не учитывать.

ПОЛИЭТИЛЕН СВЕРХВЫСОКОЙ МОЛЕКУЛЯРНОЙ МАССЫ (ПСММ)

Ультравысокомолекулярный полиэтилен является инертным термопластичным полимером. Плотность почти как у полиэтиленов низкой плотности, однако высокий молекулярный вес обеспечивает большую прочность и износостойкость в сравнении с другими полиэтиленами. Материал разработан для эндопротезов тазобедренного и коленного суставов и стерилизуется гамма-облучением. Было отмечено, что гамма-облучение приводит к окислению материала и пагубно изменяет физические и химические свойства материала до такой степени, что появилось понятие «срока службы вкладыша». Вследствие этого современные методы стерилизации включают воздействие гамма-облучения в бескислородной среде, например в азотной атмосфере. Хотя стерилизация оксидом этилена является альтернативой, облучение позволяет создавать перекрестные связи, улучшающие износостойкость.

В паре с полированным металлом ПСММ имеет низкий коэффициент трения и, как казалось, идеален для эндопротезов. Это подтвердилось в протезировании тазобедренного сустава с простым шарообразным соединением. Тем не менее, ПСММ имеет и недостатки: 1) перекрестные связи могут улучшить износостойкость, однако снижают пластичность материала, что может приводить к образованию трещин; 2) будучи вязкоупругим материалом, он подвержен деформациям (растяжению и медленному изменению формы); 3) легко стирается под воздействием костной крошки и частиц акрилового цемента.

СОЕДИНЕНИЯ КРЕМНИЯ

Существует широкий ряд кремниевых полимеров, из которых особенно практичным материалом является силиконовая резина (силастик). Это твердый, прочный, эластичный и инертный материал, применяемый в эндопротезировании межфаланговых суставов кистей и стоп. Тем не менее, долгосрочные результаты ограничены в связи с чувствительностью материала к разрушению при повреждении поверхности такого имплантата острыми инструментами или костными фрагментами.

Наличие частиц кремния в организме может индуцировать развитие гиганто-клеточного синовита; иногда эрозии кости выявляются на удалении от импланта. Поэтому главной областью применения силастика является производство временных спейсеров для расположения внутри сухожильных каналов перед трансплантацией сухожилия.

УГЛЕРОД

Чрезвычайно биосовместимый материал имеет широкие перспективы применения. Как углеродное волокно, он устойчив к износу и служит смазкой, что может использоваться в протезировании суставов. В виде карбоновых волокон его можно использовать при замене связок; он индуцирует вокруг себя формирование продольных волокон фиброзной ткани, замещающих естественную связку. Тем не менее, углеродные волокна имеют тенденцию ломаться, а при попадании в синовиальную оболочку, они вызывают синовит. Карбоновые композиты также используют в производстве пластин и эндопротезов суставов; коэффициент упругости ниже, чем у металла, поэтому возможна лучшая биосовместимость с костью. Карбоновые волокна также широко используются для изготовления аппаратов внешней фиксации, например, для соединительных штанг и колец, так как они сочетают в себе легкий вес, жесткость и рентгенопрозрачность.

АКРИЛОВЫЙ ЦЕМЕНТ

При эндопротезировании суставов компоненты часто закрепляются в кости акриловым цементом (полиметилметакрилатом, ПММК). Обычно он состоит из двух частей: жидкой (мономер) и порошкообразной (полимер с ко-полимером или другими добавками), которые смешиваются и вызывают экзотермическую реакцию полимеризации. Цемент имплантируется в кость до застывания с последующим введением компонентов эндопротеза. При достаточном давлении пастообразный материал распространяется по костным порам и после полной полимеризации исключает подвижность между протезом и костью. Он может выдерживать большие сжимающие нагрузки, но легко ломается при растяжении.

Техника замешивания и введения в кость влияет на его прочностные свойства. Увеличение прочности на 50% при сжатии может быть достигнуто при вакуумном смешивании и центрифугировании перед введением; это уменьшает количество пустот в смеси. Кроме того, предварительное сдавливание цемента в костном ложе перед введением имплантата улучшает сцепление между цементом и порами на поверхности кости.

Когда частично полимеризованный цемент вводится в костное ложе, часто происходит снижение давления у пациента; это объясняется всасыванием остаточного количества мономера, который вызывает периферическое расширение сосудов, но также возможна и жировая эмболия. Эта проблема является редкой у пациентов с остеоартрозом, но у пожилых больных с остеопорозом мономер и жир костного

мозга очень быстро могут попасть в кровоток и падение давления может вызвать проблемы, вплоть до летального исхода.

При хорошей технике цементирования остеointеграция может и должна быть на акриловой поверхности. Тем не менее, если введение цемента в канал прошло не очень удачно, то формируется фиброзная прослойка между цементом и костью, толщина которой зависит от степени проникновения цемента в костную ткань. На этой пленке могут наблюдаться грануляционная ткань и гигантские клетки как реакция на инородное тело. Эта относительно спокойная ткань остается неизменной в широком диапазоне биологических и механических условий, но при избыточной подвижности на границе цемент–кость, при попадании продуктов износа полиэтилена в цемент развивается агрессивная реакция, которая приводит к костной резорбции, дезинтеграции поверхностей, иногда ситуация бывает настолько тяжелой, что может определяться как «агрессивный гранулематоз» или «агрессивный остеолитиз». Резорбция кости и ослабление цементной фиксации также могут быть связаны с вялотекущей инфекцией, иногда проявляющейся впервые через много лет после операции; до сих пор неясно, предшествует ли в таких случаях инфекция развитию нестабильности или же наоборот.

ГИДРОКСИАПАТИТ

Минеральная часть кости в большей степени состоит из кристаллов гидроксиапатита. Поэтому не удивительно, что данный материал был использован для получения остеоиндуктивных и остеокондуктивных костных трансплантатов. Пористый гидроксиапатит, полученный из кораллов, быстро встраивался в живую кость, а синтетические имплантаты, содержащие гидроксиапатит и трифосфат кальция стали коммерчески доступными в качестве заменителей кости (см. выше). Можно провести плазменное напыление гидроксиапатита на поверхность имплантатов; он является весьма приемлемой поверхностью для костных клеток и способствует быстрой остеointеграции. Гидроксиапатитное покрытие нашло применение при бесцементном эндопротезировании и при использовании стержней для аппаратов наружной фиксации.

ЛИТЕРАТУРА ДЛЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ЧТЕНИЯ

- Aguilar JA, Poley D, Poley J *et al.* Clinical validation of the multiplier method for predicting limb length discrepancy and outcome of epiphysiodesis, part II. *J Pediatr Orthop* 2005; **25**: 192–6.
- Alter HJ, Seeff LB, Kaplan PM *et al.* Type B hepatitis: the infectivity of blood positive for e antigen and DNA polymerase after accidental needlestick exposure. *N Engl J Med* 1976; **295**: 909–13.
- Baum BS, Schnall BL, Tis JE, Lipton JS. Correlation of residual limb length and gait parameters in amputees. *Injury* 2008; **39**: 728–33.
- Bjornara BT, Gudmundsen TE, Dahl OE. Frequency and timing of clinical venous thromboembolism after major joint surgery. *J Bone Joint Surg* 2006; **88B**: 386–91.
- Blond L, Kirketerp-Moller K, Sonne-Holm S, Madsen JL. Exsanguination of lower limbs in healthy male subjects. *Acta Orthop Scand* 2002; **73**: 89–92.
- Blond L, Madsen JL. Exsanguination of the upper limb in healthy young volunteers. *J Bone Joint Surg* 2002; **84B**: 489–91.
- Bushell AJ, Klenerman L, Taylor S *et al.* Ischaemic preconditioning of skeletal muscle: 1. Protection against the structural changes induced by ischaemia/reperfusion injury. *J Bone Joint Surg* 2002; **84B**: 1184–8.
- Chapman MW, Bucholz R, Cornell C. Treatment of acute fractures with a collagen-calcium phosphate graft material. A randomized clinical trial. *J Bone Joint Surg* 1997; **79A**: 495–502.
- Czerniecki JM. Rehabilitation in limb deficiency. 1. Gait and motion analysis. *Arch Phys Med Rehabil* 1996; **77** (Suppl 1): S3–8.
- De Long WG Jr, Einhorn TA, Koval K *et al.* Bone grafts and bone graft substitutes in orthopaedic trauma surgery. A critical analysis. *J Bone Joint Surg* 2007; **89A**: 649–58.
- Eastwood DM, Cole WG. A graphic method for timing the correction of leg-length discrepancy. *J Bone Joint Surg* 1995; **77B**: 743–7.
- Esquenazi A, Meier RH III. Rehabilitation in limb deficiency. 4. Limb amputation. *Arch Phys Med Rehabil* 1996; **77** (Suppl 1): S18–28.
- Geerts WH, Bergqvist D, Pineo GF *et al.* Prevention of venous thromboembolism: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines (8th edition). *Chest* 2008; **133** (Suppl): 381S–453S.
- Gerberding JL, Littell C, Tarkington A *et al.* Risk of exposure of surgical personnel to patients' blood during surgery at San Francisco General Hospital. *N Engl J Med* 1990; **322**: 1788–93.
- Hernigou P, Poinard A, Beaujean F, Rouard H. Percutaneous autologous bone-marrow grafting for nonunions. Influence of the number and concentration of progenitor cells. *J Bone Joint Surg* 2005; **87A**: 1430–7.
- Ippolito G, Puro V, Heptonstall J *et al.* Occupational human immunodeficiency virus infection in health care workers: worldwide cases through September 1997. *Clin Infect Dis* 1999; **28**: 365–83.
- Kohn SR, Shbaklo H, Lamptin DL *et al.* Determinants of health-related quality of life during the 2 years following deep vein thrombosis. *J Thromb Haemost* 2008; **6**: 1105–12.
- Klenerman L. *The Tourniquet Manual—Principles and Practice*. Springer, London; 2003.
- Klenerman L, Crawley J, Lowe A. Hyperaemia and swelling of a limb upon release of a tourniquet. *Acta Orthop Scand* 1982; **53**: 209–13.

- Lieberman P. Anaphylactic reactions during surgical and medical procedures. *J Allergy Clin Immunol* 2002; **110** (Suppl): S64–9.
- Lipp A, Edwards P. Disposable surgical face masks for preventing surgical wound infection in clean surgery. *Cochrane Database of Systematic Rev* 2002; CD002929.
- Mattes SJ, Martin PE, Rover TD. Walking symmetry and energy cost in persons with unilateral transtibial amputations: Matching prosthetic and intact limb inertial properties. *Arch Phys Med Rehabil* 2000; **81**: 561–8.
- McAndrew AR, Saleh M. Limb lengthening by the Vilarrubias method: the Sheffield Children's Hospital experience. *J Pediatr Orthop B* 2007; **16**: 233–5.
- McKee MD, Wild LM, Schemitsch EH, Waddell JP. The use of an antibiotic-impregnated, osteoconductive, bioabsorbable bone substitute in the treatment of infected long-bone defects: Early results of a prospective trial. *J Orthop Trauma* 2002; **16**: 622–7.
- Milstone AM, Possaretti CL, Perl TM. Chlorhexidine: expanding the armamentarium for infection control and prevention. *Clin Infect Dis* 2008; **46**: 274–81.
- Moseley CF. A straight-line graph for leg-length discrepancies. *J Bone Joint Surg* 1977; **59A**: 174–9.
- Muschler GF, Nitto H, Boehm CA, Easley KA. Age- and gender-related changes in the cellularity of human bone marrow and the prevalence of osteoblastic progenitors. *J Orthop Res* 2001; **19**: 117–25.
- NICE. Venous thromboembolism — reducing the risk. www.guidance.nice.org.uk/CG92; 2010.
- Nicolaides AF, Kakkor J, Breddin AK *et al.* Prevention and treatment of venous thromboembolism. International Consensus Statement (guidelines according to scientific evidence). *International Angiology* 2006; **25**: 101–61.
- Noordin S, McEwen JA, Kragh JF, Eisen A, Masri BA. Surgical Tourniquets in Orthopaedics. *J Bone Joint Surg* 2009; **91A**: 2958–67.
- Paley D. *Principles of Deformity Correction*. Springer, Berlin Heidelberg; 2002.
- Pellegrini VD Jr, Sharrock NE, Paiement GD, Morris R, Warwick DJ. Venous thromboembolic disease after total hip and knee arthroplasty: current perspectives in a regulated environment. *Instr Course Lect* 2008; **57**: 637–61.
- Pesavento R, Bernardi E, Concolato A *et al.* Postthrombotic syndrome. *Semin Thromb Hemost* 2006; **32**: 744–51.
- Phillips SM, Gallagher M, Buchan H. Use graduated compression stockings postoperatively to prevent deep vein thrombosis. *BMJ* 2008; **336**: 943–4.
- Quebbeman EJ, Telford GL, Hubbard S *et al.* Risk of blood contamination and injury to operating room personnel. *Ann Surg* 1991; **214**: 614–20.
- Rutala WA, Weber DJ. A review of single-use and reusable gowns and drapes in health care. *Infect Control Hosp Epidemiol* 2001; **22**: 248–57.
- Sarin S, Shami S, Shields DA *et al.* Selection of amputation level: a review. *Eur J Vase Surg* 1991; **5**: 611–20.
- Tanner J, Healy M, Goldstein H, Cameron N. *Assessment of skeletal maturity and prediction of adult height (TW3 method)*. WB Saunders, London; 2001.
- Tanner J, Parkinson H. Double gloving to reduce surgical cross-infection. *Cochrane Database of Syst Rev* 2006; **3**: CD003087.
- Theocharopoulos N, Perisinakis K, Damilakis J *et al.* Occupational exposure from common fluoroscopic projections used in orthopaedic surgery. *J Bone Joint Surg* 2003; **85A**: 1698–1703.
- Tooher RP, Middleton P, Pham C *et al.* A systematic review of strategies to improve prophylaxis for venous thromboembolism in hospitals. *Ann Surg* 2005; **241**: 397–415.
- Warwick D, Dahl OE, Fisher WD *et al.* Orthopaedic thromboprophylaxis: limitations of current guidelines. *J Bone Joint Surg* 2008; **90B**: 127–32.
- Warwick D, Friedman RJ, Agnelli G *et al.* Insufficient duration of venous thromboembolism prophylaxis after total hip or knee replacement when compared with the time course of thromboembolic events. Findings from the Global Orthopaedic Registry. *J Bone Joint Surg* 2007; **89B**: 799–807.
- Webster J, Alghamdi AA. Use of plastic adhesive drapes during surgery for preventing surgical site infection. *Cochrane Database Syst Rev* 2007; **4**: CD006353.
- Wilde GP, Baker GC. Circumferential periosteal release in the treatment of children with leg-length inequality. *J Bone Joint Surg* 1987; **69B**: 817–21.
- Wong KC, Leung KS. Transmission and prevention of occupational infections in orthopaedic surgeons. *J Bone Joint Surg* 2004; **86A**: 1065–76.

НАУЧНОЕ ИЗДАНИЕ

Соломон, Луи
Уорик, Дэвид
Ньягам, Селвадураи

ОРТОПЕДИЯ И ТРАВМАТОЛОГИЯ ПО ЭПЛИ
ЧАСТЬ 1
ОБЩАЯ ОРТОПЕДИЯ

Редактор Н. И. Паутова
Корректор Г. С. Жеглова
Компьютерная верстка: С. М. Субботина
Технический редактор Е. В. Мартынова

Подписано в печать 08.10.2014
Бумага мелованная. Формат 210x275 мм
Печать офсетная

ООО «Издательство Панфилова»
(495) 211-15-54
www.pph-books.com
www.pph-book.ru

Отпечатано BALTO print
www.baltoprint.com

Ортопедия и травматология по Эпли

Луи Соломон
Дэвид Уорик
Селвадураи Ньягам

Со времени публикации первого издания в 1959 году «*APPLEY SYSTEM OF ORTHOPAEDICS AND FRACTURES*» является основным руководством для всех, желающих разобраться в особенностях структуры и функции костно-мышечной системы, ее заболеваниях и ответной реакции на травму.

Оставаясь ведущим руководством по современной ортопедии более 50 лет, эта книга может служить завещанием преподавательского опыта Алана Эпли. Авторы настоящего издания расширили и укрепили этот фундамент, создав действительно современное руководство по оперативной ортопедии, с привлечением дополнительных экспертных знаний и сохранением философии книги и особенного отношения к делу.

Настоящее девятое (оригинальное) издание унаследовало от предшествующих изданий системный подход Эпли к пациентам с ортопедическими заболеваниями. Как и прежде, вся книга состоит из трех разделов: «*Общая ортопедия*», «*Частная ортопедия*» и «*Повреждения костей и суставов*». Тем не менее, материал полностью пересмотрен и обновлен, и содержит более 1000 иллюстраций.



ISBN 978-5-91839-051-1

