

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНОГО СТОЛБА

Врожденные пороки развития костно-мышечной системы являются основной причиной инвалидности в детстве у большинства взрослых. Для социальной адаптации таких больных требуются дорогие высокотехнологические методы лечения. Однако своевременно и адекватно проведенные лечебные технологии в раннем детстве, ортопедическая коррекция в процессе роста могут направить формирование скелета в более гармоничное русло.

Нарушение фиброгенеза - извращенный процесс преобразования мезенхимальной ткани скелета в хрящевую в эмбриональном периоде и в исходе развития остеобласты замещены эмбриональными фиброцитами, а костные структуры содержат фиброзную ткань.

Несовершенство структуры кости при **фиброзной дисплазии костей** обусловлено наличием незрелых фиброцитов, замещающих полноценные костные клетки. У детей раннего возраста фиброзные клетки активно размножаются, поражая все большие участки кости. В процесс преимущественно втягиваются кости, развивающиеся метапластическим путем (ребра, ключица, основание черепа), и губчатые структуры других костей (метафизарные отделы бедра, плеча, костей голени, тела позвонков). Метафизы трубчатых костей - излюбленная локализация очагов фиброзной дисплазии, однако процесс может распространяться на диафизы. Патологические очаги преимущественно располагаются в верхней трети бедра, нижней трети большеберцовой кости, в области ключицы, костях черепа, коротких трубчатых костях кисти и стопы.



Фиброзная дисплазия метафиза левого бедра, болевой синдром после нагрузок. На обзорной рентгенограмме патологии не выявлено. Патологический перелом верхней трети левого бедра. КТ – графия выявила фиброзное поражение шейки и верхней трети бедра.

На фоне фиброзной дисплазии кости возможно формирование **врожденных ложных суставов**. У новорожденных даже при латентных формах патологии определяется деформация и укорочение пораженного сегмента, а в случае наличия ложного сустава и патологическая подвижность. Поражения имеют излюбленную локализацию в области ключицы, верхней трети бедра, а еще чаще в нижней трети голени.

Различают две формы врожденного ложного сустава:

1. латентный врожденный ложный сустав;
2. зрелая форма врожденного ложного сустава.

Рентгенологически определяется характерная деформация сегмента с нарушением структуры кости: склероз кости по внутренней поверхности угловой деформации, снижение костной плотности в области очага, истончение кортикального слоя кости на вершине деформации, очаги неравномерного просветления в кости. При зрелой форме врожденного ложного сустава визуализируются: истончение и склерозирование костных концов, имеются множественные кистозные просветления, костномозговой канал закрыт, имеются различные смещения концов пораженной кости.



Врожденный ложный сустав
верхней трети левого бедра на фоне
фиброзной дисплазии.
Многоплоскостная деформация
бедра. Укорочение конечности
12см.

Нарушения хондрогенеза - наследственные поражения скелета, сопровождающиеся нарушением процесса развития и роста хрящевых тканей и формирования структуры кости, образующейся за счет энхондрального и перихондрального остеогенеза. Хондродисплазии носят системный характер с вовлечением всех структур скелета, гемимелических поражений или локальных дисплазий (изолированные поражения эпифизов или физарных зон: варусная деформация шейки плеча, бедра, лучевой, большеберцовой костей).



Системная эпифизарная дисплазия.
На рентгенограмме тазобедренных
суставов шейки бедер укорочены,
головки бедер не визуализируются.

Заболевание имеет аутосомно-доминантный тип наследования и прогрессирующее течение. Клинические проявления в раннем возрасте весьма скудные. Прежде всего, выявляются атипичные дисплазии тазобедренных суставов: значительная наружная торсия нижних конечностей, ограничение отведения бедер при сниженном тонусе приводящих мышц и расположении головки бедра в ацетабулярной впадине (подтвержденном нейросонографическим исследованием). Рентгенографическая визуализация не соответствует эхографическому исследованию: выявляется латеропозиция и укорочение шеек бедер, замедленная оссификация эпифизов. Ядра оссификации значительно отстают в развитии от возрастных норм и визуализируются рентгенологически в возрасте старше 1-2 лет, а иногда и в более старшем возрасте. При движениях особенно в суставах нижних конечностей часто определяются щелчки, обусловленные гиперрастяжимостью капсульно-связочных структур.

Спондилодисплазия (болезнь Шойермана-May) - наследственно-генетическое заболевание, чаще встречается у мальчиков. Поражение локализуется в периферической зоне апофизов позвонков и эпифизов трубчатых костей с преимущественными нарушениями в позвоночнике. Вторичная остеопения позвонков развивается вследствие извращенного процесса формирования, созревания тел позвонков и структуризации губчатой кости. При вертикальных нагрузках на несовершенные структуры кости формируются: клиновидная деформация тел позвонков в грудном отделе позвоночника и гиперкифоз в подростковом возрасте. В поясничном отделе позвоночника формируются грыжи Шморля, так как пульпозные ядра пролабируют в тела позвонков через истонченную замыкательную пластинку, развивается двояковогнутая деформация тел позвонков. Вторично изменяются межпозвонковые диски. Эпифизы трубчатых костей в

целом не изменяются, однако вследствие поражения периферического хряща эпифиза, формируется неполноценность суставного покровного хряща и развиваются артрозы.



Спондилодисплазия. Нарушение осанки по сколиотическому типу, кифоз грудного отдела позвоночника, плоскостопие. Аномалия Киммерле. Клиновидная деформация тел грудного отдела позвоночника, сужение межпозвонковых пространств, склерозирование и узурность замыкательных пластинок. Хрящевые узлы в телах позвонков.

При рентгенологической визуализации позвоночника определяется замедленная оссификация и синостозирование апофизов тел позвонков в грудном отделе, преимущественно в вентральных отделах. Замыкательные пластинки тел позвонков неровные, узурные, относительно уплотнены. Длительно сохраняется центральная борозда сосудистой щели в телах позвонков грудного отдела и может визуализироваться после завершения роста. Высота позвонков и межпозвонковых дисков снижена, разрежена структура губчатой кости, не выражен рисунок силовых дуг. В поясничном отделе позвонки двояковогнутой формы (грыжи Шморля). Нарушение энхондральной оссификации проявляется наличием хрящевых узлов в телах позвонков. Часто у пациентов со спондилодисплазией выявляется вариант развития Киммерле в атланте (оссификация связки атланта над позвоночной артерией). Выражены признаки остеопении в позвоночнике, метафизах шеек бедер и других костях.

Рентгенологические стадии:

1. начальная – углообразная деформация тел позвонков, фестончатость замыкательных пластинок, сужение межпозвонковых пространств.
2. деструктивная – более выраженные изменения апофизов.
3. репаративная стадия – усиление плотности апофиза.

Болезнь Олье - нарушение оссификации хрящевых тканей (производных физарной зоны роста) в метафизах в постнатальном периоде. Поражаются кости, осуществляющие рост за счет физарных зон: длинные и короткие трубчатые, также тела позвонков. В метафизах нарушается перестройка хрящевой ткани, образующейся за счет роста в физарных зонах в костную. Нарушается рост кости, формируется укорочение и деформация трубчатых костей. Перерождение в злокачественную хондросаркому возникает в 15-25% случаев. Имеется риск патологических переломов.

Различают системную форму, гемимелическую (одностороннее поражение) и акроформу с поражением костей кистей и стоп. Встречаются также одиночные очаги.



Болезнь Олье, гемимелическая форма. Очаги хрящевой ткани в метафизах длинных трубчатых костей, в костях таза. Укорочение и вальгусная деформация правой нижней конечности, укорочение правой нижней конечности. Сколиотическое нарушение осанки.

На рентгенограммах: отграниченный очаг в метафизе без костнотрабекулярного рисунка, с включением мелкозернистых затемнений. Пораженные метафизы расширены, деформированы. Кортикальный слой кости может прерываться.



Болезнь Олье, акроформа

Несовершенный остеогенез относится к группе тяжелых наследственных болезней соединительной ткани. Порок встречается у 7,5 новорожденных на 10000, у пациентов с ортопедической патологией – 1:1400. Это гетерогенная и фенотипически полиморфная патология. Наследственная патология коллагена типа I с несколькими подтипами. Извращение эндосмального и энхондрального остеогенеза с торможением остеобластической функции ведут к формированию неполноценных межклеточных белков с потерей способности связывать минералы, снижением механической прочности, спонтанными переломами, возникающими при незначительном травмирующем агенте.

Ранние формы несовершенного остеогенеза очень тяжелые, часто заканчиваются смертью новорожденного. Ребенок рождается уже с деформациями конечностей в результате внутриутробных и родовых переломов. Переломы длинных трубчатых костей, ребер возникают у новорожденных при неадекватно легких травмах (пеленание). У пациентов голубые склеры, кости черепа чрезмерно мягкие. Зубы прорезываются поздно, часто имеют янтарную окраску вследствие нарушения эмалеобразования, быстро поражаются кариесом.



Ранняя форма несовершенного остеогенеза. Множественные переломы длинных и коротких трубчатых костей, ребер у новорожденных детей.

Характерные клинические признаки несовершенного остеогенеза: частые патологические переломы при воздействии неадекватного по силе травмирующего агента. Количество переломов снижается после завершения роста и формирования костных структур, то есть после полового созревания. Консолидация переломов при данном заболевании наступает в обычные сроки, однако довольно часто в порочном положении, что является причиной множественных деформаций скелета в исходе. Чаще всего наблюдаются переломы длинных трубчатых костей и позвоночника, однако не являются исключением переломы и других костей.

Также характерно также развитие статических деформаций скелета (кифоз, сколиоз, деформации стоп). Количество переломов и тяжесть выраженности других

симптомов снижаются в пубертатном периоде и после завершения роста и формирования скелета. Тугоухость возникает вследствие фиброзного и костного анкилоза слуховых косточек с возрастом развивается глухота. Часто у пациентов имеется гипермобильность суставов. Голубое окрашивание склер обусловлено истончением роговой оболочки. Истончены также барабанные перепонки. Присутствует нарушение эмалеобразования, сухость кожи, ломкие волосы и ногти.



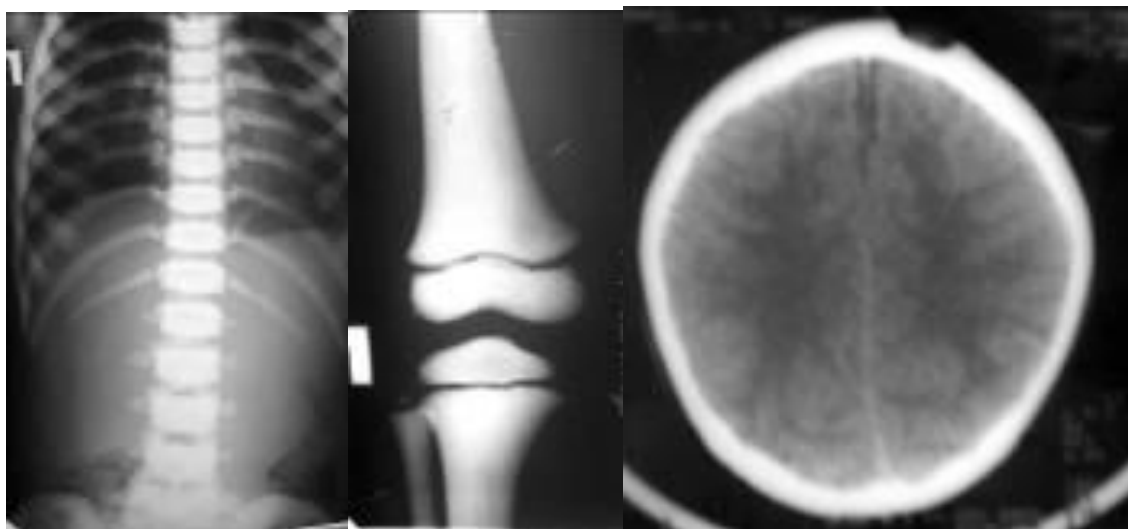
Несовершенный остеогенез.
Деформации бедер после
переломов.



Несовершенный остеогенез. Косой
перелом правого бедра в средней трети
со смещением отломков.

Мраморная болезнь — редкая наследственная мезенхимальная дисплазия, с гиперминерализацией костной ткани. Мраморная болезнь, как правило, проявляется в детском возрасте. Причиной системного остеосклероза является нарушение функции остеокластов, вызывающий дисбаланс костеобразования и резорбции. При этом повышена способность мезенхимы удерживать соли. В результате структура кости становится чрезмерно минерализованной, губчатая кость перестраивается в компактную. В зонах эндостального и энхондрального окостенения развивается избыточное количество склерозированной костной ткани, резко снижается содержание красного костного мозга, нарушается процесс гемопоэза, что является причиной развития вторичной анемии гипохромного типа. Недостаточность гемопоэтической функции костного мозга ведет к компенсаторному увеличению размеров печени, селезенки и лимфатических узлов. В

крови увеличивается число лейкоцитов, появляются незрелые формы. Характерно нарушение роста (ниже среднего), позднее начало ходьбы, ослабление или потеря зрения вследствие компрессии зрительных нервов в костных каналах, задержка прорезывания зубов, которые нередко поражаются кариесом. При гиперостозе скелета в первые годы жизни развивается краниостеноз и гидроцефалия, как следствие остеосклероза основания черепа.



Мраморная болезнь. Остеосклероз кортикальных и губчатых костных структур.



Замедленная оссификация шеек бедер. Подвертельный патологический перелом. Состояние после остеосинтеза.

При рентгенологическом исследовании обнаруживается, что все кости скелета имеют резко уплотненную структуру. Эпифизы развиваются замедленно, утолщены и закруглены. Метафизы укорочены, утолщены, слоистой костной структуры. Все кости плотны и не прозрачны для рентгеновского излучения, костномозговой канал отсутствует,

кортикальный слой кости не выделяется. Особенно склерозированы кости основания черепа, таза, тела позвонков. Содержание фосфора и кальция в крови и моче не изменяется.

Мелореостоз - редкое наследственное заболевание с нарушением функции остеобластов. Формы чаще всего гемимелические с односторонним поражением костей верхней и нижней конечностей. Заболевание вызывает региональный несимметричный остеосклероз и утолщение кортикального слоя кости с появлением при рентгенологическом исследовании «капель от свечи». Жалобы на локальные боли, усиливающиеся ночью обусловлены повышением внутрикостного давления.



Мелореостоз с поражением передне-наружного отдела большеберцовой кости.

Синдром Марфана встречается в 15 случаях на 1000000 населения. Тип наследования - аутосомно-доминантный. Генетически установлена аномалия гена коллагена 1 типа. Ведущим нарушением при синдроме Марфана является гиперфункция физарных зон. Интенсивный рост метафизов обуславливает несовершенство структуры вновь образованной кости, которая в таких условиях становится чрезвычайно неустойчивой к нагрузкам и быстро деформируется.

В периоды интенсивного роста выявляется высокая активность гормонов роста (повышены в 5 раз), что способствует прогрессивному линейному росту кости, однако моделирование ее структуры имеет значительные дефекты. Продукты распада хрящевых

структур (оксипролина и ГАГ) повышаются в 2 и больше раз, что связано с интенсивным ростом и оссификацией метафизарных зон.

Нарушения формирования опорно-двигательной системы при синдроме Марфана обусловлены гиперфункцией зон роста со значительно ускоренным ростом трубчатых костей в длину. При этом метафизарные зоны не успевают формировать нормальную структуру кости. У всех пациентов с данным заболеванием отмечается высокий рост. Долихостеномелия (относительное удлинение трубчатых костей) и арахнодактилия отмечаются уже в периоде новорожденности. Деформации грудной клетки (чаще килевидные) и позвоночника обычно появляются к возрасту 5 - 7 лет, отличаются злокачественностью прогрессирования и обусловлены гиперфункцией зон роста ребер с дисгармонией эластичности реберного каркаса в растущих и уже сформированных частях. Сколиозы различных степеней встречаются у 60% пациентов, часто сочетаются с кифотическими деформациями. У данных пациентов в 6% случаев встречается спондилолистез L5. Патогномичным симптомом является истончение дна вертлужной впадины, готическое строение таза и вальгус шеек бедер, что выявляется при лучевых методах обследования.



Синдром Марфана. Готическая форма таза. Уплощенные, скошенные ацетабулярные впадины. Вальгус шеек бедер. Снижение высоты и деформация головок бедер, диспластический подвывих.

Диагностические критерии патологии скелета: «**большим критерием**» патологии скелета считается наличие не менее 4 из следующих признаков: асимметричная килевидная или воронкообразная деформация грудной клетки, подлежащая оперативному лечению; уменьшение верхнего сегмента тела по отношению к нижнему или если размах рук превышает рост на 5%; положительные тесты запястья и большого пальца; сколиоз более 20° или спондилолистез; невозможность полного разгибания локтевых суставов

(угол $< 170^\circ$); медиальное смещение внутренних лодыжек в результате продольного плоскостопия; протрузия вертлужной впадины любой степени (при рентгенографии).

Малые критерии: воронкообразная деформация грудной клетки умеренной степени; гипермобильность суставов; готическое нёбо со «скупенностью» зубов; аномалии черепа и лица долихоцефалия, гипоплазия скул, эндофтальмия, ретрогнатия, косо опущенные складки век.

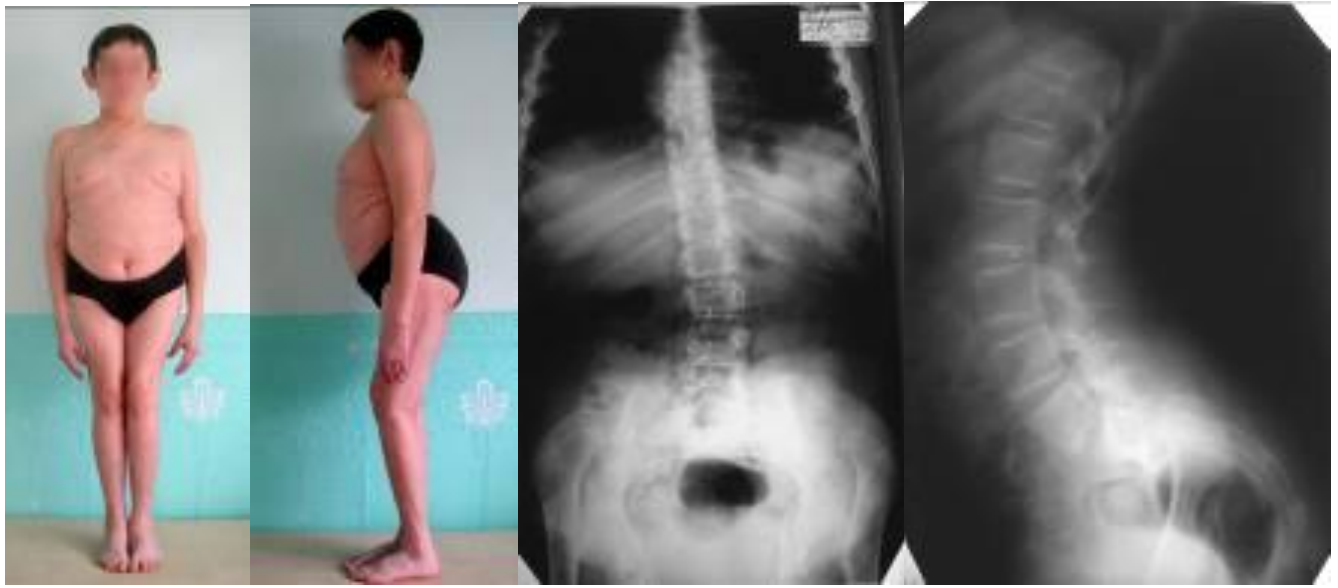
Патогномичный критерий - пояснично-крестцовая эктазия твердой мозговой оболочки, выявляемый при компьютерной или магнито-резонансной томографии позвоночника. Симптом обусловлен более интенсивным ростом задних дуг позвонков и расширением позвоночного канала. Распространение при синдроме Марфана предположительно более 40%.

Патология скелета для верификации диагноза «синдром Марфана» должна быть представлена двумя большими критериями (при наличии всех признаков) или одним большим критерием (4 признака) и двумя малыми критериями.

Синдром Элерса-Данлоса - одно из наиболее распространенных наследственных заболеваний соединительной ткани и составляет от 1:560000 до 1:5000. Поражение является генетически гетерогенным и отличается большим клиническим полиморфизмом.

Все типы этого синдрома относятся к коллагенопатиям. Коллагены преобладают в экстраклеточном матриксе кожи, сухожилий, костной, хрящевой ткани, стромы всех паренхиматозных органов, базальных мембран, стенок кровеносных сосудов и кишечника. Установлено вовлечение трех типов коллагеновых белков: I, III и V. Нарушение формирования коллагеновых волокон приводит к значительному снижению эластичности связочных структур, сократительной способности мышечных волокон. На этом фоне развивается синдром гипермобильности суставов, создавая условия для вывихов, подвывихов, частых повреждений связок. Предрасположенность к скелетным деформациям и переломам у пациентов с синдромом Элерса-Данлоса обусловлено нарушением микроархитектоники костной ткани, снижением минеральной плотности костной ткани, аномалиями структуры самой кости формирующие остеопенический синдром. Нарушения минерального обмена среди больных синдромом Элерса-Данлоса установлено в 73,5%.

Ведущими клиническими проявлениями при синдроме Элерса-Данлоса является гипермобильность суставов, остеопения, повышенная растяжимость кожи и хрупкость тканей, сосудистые дисфункции.



Синдром Элерса-Данлоса. Двухсторонний диспластический вывих бедер. Остеопения.

Со стороны опорно-двигательной системы, на фоне остеопении развиваются статические деформации скелета, кифосколиозы, деформации грудной клетки (чаще воронкообразные), плоскостопие. Рост пациентов, как правило, невысокий. Отмечается замедленное развитие и оссификация апофизов, особенно в позвоночнике. Часто встречается парадонтоз, имеется склонность к выпадению зубов, обусловленные нарушением дентинообразования. Выявляется снижение экскреции оксипролина и ГАГ в суточной моче.

При данном заболевании более выражено поражение капсульно-связочных структур, что проявляется часто встречающимися диспластическими и травматическими вывихами и подвывихами суставов, хроническими артралгиями.

Типичным для синдрома Элерса-Данлоса является снижение мышечной массы, гипотония, пролапс митрального клапана, изменение других сердечных клапанов (дилатация фиброзных колец, пролапсы клапанов, разрывы хорд), снижение сократительной способности миокарда, расширение аорты и легочной артерии (спонтанный разрыв и расслоение). Встречаются аневризмы мозговых и почечных сосудов, варикозное расширение вен, фиброз.

Одной из часто встречающихся аномалий краниовертебральной области является костная перемычка, описанная в 1923 г. Н. Науек. Она располагается между задним краем суставного отростка атланта и задней границей его дуги и формирует отверстие, через которое проходят позвоночная артерия и затылочный нерв. Более детально данная патология была описана в 1930 г. венгерским врачом А. Киммерле, обратившим внимание

на то, что данное изменение может приводить к расстройствам мозгового кровообращения, и впоследствии получила его имя – **аномалия Киммерле**.

В основе развития этой костной патологии лежит несоответствие нервных элементов спинного мозга и позвоночных тканей. К ним относятся окципитализация атланта либо остатки протоатланта с прогрессивным ростом, постепенным обызвествлением атлантозатылочной мембраны при микроповреждениях или микрокровоизлияниях, полученных во время травм краниовертебральной области. В результате этих изменений позвоночная артерия проходит не в борозде дуги атланта, а в отверстии, образованном с одной стороны бороздой, а с другой – оссифицированной атлантоокципитальной связкой, формирующей своеобразный костный мостик. Он ограничивает свободный ход позвоночной артерии и затылочного нерва при движении головы, особенно при ее поворотах. Наибольшее значение придаётся рубцовому перерождению стенки артерии и периаартериальной клетчатки вследствие длительной травматизации позвоночной артерии в области аномалии Киммерле, что приводит к развитию повреждения интимы, раннему формированию атеросклеротических бляшек, суживающих просвет сосуда, и/или диссекций. В результате резкие движения головы могут провоцировать процесс дестабилизации гемодинамики пораженной артерии и превращаться в источник нарушений кровоснабжения дистальных отделов вертебробазилярной системы.



Аномалия Киммерле. На рентгенограмме краниовертебральной зоны в сагиттальной проекции дифференцируется костная перемычка, соединяющая задний край боковой массы и заднюю дужку атланта.

Врожденные аномалии позвонков классифицируются как дефекты формы позвонков, следствие нарушения сегментации или комбинированные пороки. Наиболее часто встречающимся вариантом дефекта формы являются клиновидные позвонки и полупозвонки (гемивертебра), которые в зависимости от взаимоотношения с соседними сегментами позвоночного столба классифицируются на четыре типа: сегментированные, полусегментированные, вклинившиеся и несегментированные. Два боковых гемивертебра называются **бабочковидным позвонком**.



Шейный (C7) и грудной (Th3) полупозвонки, бабочковидный позвонок Th6 во фронтальной проекции (костный дефект указан стрелкой). Компьютерная томограмма.

Одной из разновидностей врожденных дефектов формы позвонка является его передняя расщелина (*spina bifida anterior*), ориентированная в сагиттальной плоскости. Она полностью или частично разделяет тело позвонка на две обычно одинаковые по размеру части треугольной формы (боковые полупозвонки), которые на рентгенограмме во фронтальной проекции выглядят как крылья бабочки. Бабочковидный позвонок может быть как изолированным дефектом без клинической симптоматики, который обнаруживается случайно в ходе рентгенологического обследования по поводу патологических изменений позвоночника, так и дефектом, который сочетается с другими врожденными пороками его морфогенеза, являясь причиной изменения осанки (сколиотической деформации).

Клиновидный позвонок – результат недоразвития или агенезии одной или двух частей тела позвонка. Диспластический процесс в обоих случаях захватывает две части тел грудных или поясничных позвонков (либо обе боковые, либо обе вентральные). Позвонки под действием нагрузки сдавливаются и располагаются в виде клиновидных костных масс между нормальными позвонками. При наличии двух или нескольких клиновидных позвонков возникают деформации позвоночного столба.



Передняя клиновидная деформация
тела позвонка.

Люмбализация - это аномалия развития позвоночника, при которой пятый поясничный позвонок приобретает особенности пояснично-крестцовых позвонков. Обычно этот позвонок имеет форму и структуру, сходные с позвонками выше него, но в случае люмбализации он сохраняет черты пояснично-крестцовых позвонков. Обычно не вызывает существенных симптомов и может быть случайной находкой при диагностике других состояний. Однако в некоторых случаях пациенты могут испытывать болевые ощущения в поясничной области, ограничение движений или необычные чувства в ногах.



Сакрализация – увеличение количества крестцовых позвонков, которое обычно происходит с соответствующим увеличением поперечных отростков поясничного позвонка и крестцового канала, а также с увеличением числа крестцовых отверстий. При этом L5 поясничный позвонок срастается путем спаивания с крестцом и формируется люмбосакральный позвонок, который еще иногда называют переходным пояснично-крестцовым позвонком. Он может быть подвижным либо неподвижным в зависимости от взаимосвязи переходного образования с крестцом, имеющегося костного спаяния с одной либо обеих сторон. Таким образом, люмбосакральный позвонок разделяют на такие виды:

- симметричный с двусторонним синостозом (непрерывным соединением за счет костной ткани) с крестцом – неподвижный и с двусторонним сочленением – подвижный;
- асимметричный с односторонним синостозом делает его неподвижным одностороннее сочленение обеспечивает подвижность, а также односторонний синостоз и наличие сочленения с противоположной стороны ведет к обездвиженности.



На рентгенограмме пояснично-крестцового перехода во фронтальной проекции дифференцируется неравномерное увеличение левого поперечного отростка L5, который контактирует с крестцом. Правый поперечный отросток не увеличен, но также контактирует с крестцом.

Ребро Люшка (Люшко) представляет собой редкую аномалию развития, при которой имеется раздвоение ребра в месте прикрепления к груди. Чаще возникает у мальчиков, преимущественно в 3 или 4 ребре справа. Иногда аномалия может быть двусторонней.

Выделяют два типа аномалии:

1. Расщепление на большом участке (по типу вилки)
2. Круглые отверстия в утолщённой части ребра и рёберного хряща.

Данная аномалия зачастую обнаруживается случайно при рентгенографии грудной клетки по другим причинам. Иногда под кожей в области грудины прощупывается утолщённый край ребра.

Заболевание в большинстве случаев не опасное, лечения не требует. Лишь в редких случаях, при сдавлении межрёберных нервов могут появляться боли по типу межрёберной невралгии. В таком случае утолщённая часть ребра удаляется хирургически.

