

5. Захворювання колінного суглоба

У сучасній артрології виділяють ряд проблем — встановлення нозологічної форми захворювання, оцінка результатів терапії, діагностика захворювань з латентним перебігом, у вирішенні яких суттєву роль відводять променевим методам дослідження.

Коли мова йде про захворювання суглобів, то переважна більшість лікарів вважають, що потрібно думати або про артрити, або про артрози. Ми пропонуємо таку класифікацію патологічних станів суглобів, побудовану за принципом етіології й патогенезу.

Класифікація захворювань і травматичних ушкоджень суглобів

I. Порушення розвитку суглобів.

II. Травматичні пошкодження суглобів.

III. Запальні захворювання суглобів (артрити).

A. Моноартрити:

1. Неспецифічні (артрити при гострих інфекціях, гнійні, гонорейні, тифозні і ін.).
2. Специфічні (туберкульозні, сифілітичні).
3. Асептичні (травматичні).

Б. Поліартрити:

1. Ревматоїдний.
2. Ревматичний.
3. Псоріатичний.
4. Хвороба Бехтерева (анкілозивний спондилоартрит).
5. Хвороба Рейтера.

6. Артрита при колагенозах (системному червоному вовчаку, системній склеродермії тощо).
7. Бруцельозний.
8. Метатуберкульозний (поліартрит Понсе).
9. Метаболічні: подагричні, алькаптоноуричні.
10. Інтоксикаційні.
11. Гемопатичні (гемофілічні та ін.).

В. Запальні процеси в навколосуглобових м'яких тканинах:

1. Сумках, сухожилках, зв'язках.
2. Ентезах (ентезопатії).

IV. Дегенеративні й дистрофічні захворювання суглобів.

А. Деформуючі артрози:

1. ***Первинні:*** інволюційні, професійні, ендокринні.
2. ***Вторинні:***
 - після природжених і набутих деформацій;
 - посттравматичні;
 - постдиспластичні;
 - постзапальні;
 - постостеохондропатичні;
 - постінтоксикаційні.

Б. Асептичний некроз.

В. Нейрогенні остеодистрофії:

1. Сирингомієлічні.
2. Діабетичні.
3. Псоріатичні.
4. Табетичні.
5. Невідомої етіології.

Г. Зміни суглобів при системних дистрофіях.

V. Пухлини і пухлиноподібні захворювання суглобів.

Проблема нозологічної форми захворювання суглоба вирішується в першу чергу методами, що візуалізують патологічний субстрат, — рентгенографічними, включаючи КТ, ультразвуковими, включаючи доплерівські режими і МРТ.

5.1. Порушення розвитку колінного суглоба

Перш ніж описати порушення розвитку колінного суглоба, слід навести загальні дані про дисплазії.

Plasis — утворення, формування. Дисплазія — неправильний, ненормальний розвиток, вада розвитку. Кісткові дисплазії виникають унаслідок

док порушення розвитку опорно-рухового апарату. Розрізняють *первинні (природжені) і вторинні (набуті) кісткові дисплазії*.

Первинні (природжені) кісткові дисплазії обумовлені природженими факторами, а саме порушенням формування опорно-рухового апарату або його окремих частин в ембріональному періоді, порушенням розвитку плода; у подальшому вони можуть проявитися в процесі росту дитини і бути діагностованими в більш пізньому постнатальному періоді. Причинами порушень внутрішньоутробного розвитку поряд з генетичними є інфекція, інтоксикація (екзо- і ендогенна), токсикоз вагітності, вплив хімічних речовин та деяких медичних препаратів, радіаційне опромінення матері та ін.

Вторинні (набуті) кісткові дисплазії — це ті, що розвинулися в постнатальний період і пов'язані з пошкодженням зон росту під впливом ряду факторів зовнішнього середовища, у тому числі травм, запальних, пухлин і пухлиноподібних процесів, локального опромінення тощо.

Первинні кісткові дисплазії розділяють на **локальні й системні**. До **локальних** належать:

- *зміни кількості елементів* (природжена ампутація, дефекти кінцівок, додаткові сегменти кінцівок);
- *порушення розмірів* окремих частин кістково-суглобового апарату: вкорочення кісток, подовження (частковий гігантизм);
- *порушення співвідношень* окремих елементів кістково-суглобового апарату (вроджені вивихи та підвивихи в суглобах, клишоногість, косорукість, конкресценція, диспластичний сколіоз, високе стояння лопатки, розщеплення та дефекти груднини, природжений псевдоартроз тощо);
- *переважно структурні зміни* (вогнищеві моно- і поліосальні форми фіброзної дисплазії, мелореостоз).

Аномалії розвитку колінного суглоба

В інституті хребта і великих суглобів АМН України (м. Харків) проведено дослідження, присвячені диспластичній патології суглобів, зокрема диспластичному артрозу. Вони дозволили виділити групу «спадкових захворювань суглобів», сутність яких полягає в різних аномаліях будови з трансформацією під дією зовнішніх факторів у різні синдроми (як, наприклад, синдром порушення рівноваги надколінка).

Симптоми просторової невідповідності:

- латералізація горбистості великогомілкової кістки із збільшенням вальгусного кута зв'язки надколінка (легко виявляється при згинанні в КС до прямого кута), характеризує зовнішню торсію проксимального кінця великогомілкової кістки;

- високе стояння надколінка (гострий надколінок, супроводжується випинанням жирового тіла);
- конвергенція, дисвергенція надколінків, зумовлені відповідною формою блоку стегнової кістки і ротацією її дистального кінця;
- низьке стояння надколінка, яке визначається симптомом потопаючого надколінка, коли він «зникає» при згинанні коліна до гострого кута.

Функціональні порушення:

- гіпермобільність колінних суглобів (генетично визначена);
- патологічна рухливість, зумовлена недостатністю сумково-зв'язкового апарату КС, як правило, травматичного генезу;
- порушення рухливості надколінка: нульова, зумовлена, як правило, склеротичними змінами капсули і зв'язок;
- гіпермобільність надколінка в сторону латералізації, пов'язана з його розташуванням і гіпотонією медіального широкого м'яза стегна.

Функціональні зміни можуть мати місце при різних диспластичних синдромах КС, за наявності вивиху або підвивиху, при цьому відіграє роль лише обтяжливе значення, оскільки суть оперативного втручання залежить від особливостей структурних аномалій. Необхідно ще раз підкреслити, що у візуалізації змін м'якотканинних елементів КС провідна роль належить МРТ і УЗД.

Синдром нестабільності надколінка в дітей

Синдром нестабільності надколінка у дітей є досить актуальною соціально значимою проблемою ортопедії. Це пов'язане з різноманітністю етіологічних факторів (диспластичні зміни колінного суглоба, особливо на фоні гіпермобільності суглобів, синдроми з ураженням нейром'язової тканини, травматичні пошкодження, деякі форми системної патології скелета) і наслідками даної патології (ранній розвиток дегенеративно-дистрофічних змін пателофеморального суглоба).

На рентгенограмах КС у стандартних проекціях (передньозадній, бічний і аксіальній) визначаються такі показники стабільності КС: кут конгруентності (за Мерчантом) більше $+16^\circ$; децентрація надколінків різного ступеня вираженості — (латеропозиція) за латеральним надколінково-стегновим кутом (наближається до 0° або від'ємний, тобто відкритий медіально); вальгусна деформація, з відхиленням гомілки латерально; краніальне відхилення надколінка (по лінії Блуменсаата і за методом Інсолла — Салваті).

За даними УЗД найбільш виражені зміни спостерігаються в гострому періоді після вивиху надколінка і при багатократних вивихах надколінка в анамнезі. При цьому визначається синовіт КС (ексудативний, ексудативно-проліферативний без гіперваскуляризації підсиновіального шару),

потовщення медіальної підтримуючої зв'язки надколінка (гіперехогенні включення з анехогенним обідком). Можливо виявити вільне внутрішньосуглобове тіло.

При мультиспіральній КТ виявляються диспластичні зміни КС у вигляді скошеності виростків стегнових кісток з порушенням конгруентності в пателофеморальному суглобі: зменшення кута нахилу надколінка за Fulkerson (1987) менше 7° , збільшення вирізки виростків стегнової кістки більше 136° .

Латеропозиція надколінка визначається як розташування більше 5 % його площі латеральніше від лінії зовнішнього виростка стегнової кістки (перпендикулярно діаконділярній лінії) (рис. 21). Підвивих — при зміщенні до 1/2 поперечника надколінка, вивих — при зміщенні більше ніж на 1/2 (рис. 22). Крім того, можуть спостерігатися зміни форми і контурів надколінка, наявність дефектів і вільних внутрішньосуглобових тіл.

МРТ деталізує стан хрящових поверхонь надколінка і блоку стегнової кістки, дозволяє виявити дегенерацію гіалінового хряща і діагностувати внутрішньосуглобові «миші». Таким чином, при синдромі нестабільності надколінків у дітей стандартне рентгенографічне дослідження КС повинно доповнюватися сучасними методами променевої діагностики. Більш детальна оцінка виявлених змін (просторових співвідношень у суглобі, локалізації і розмірів патологічних вогнищ, внутрішньосуглобових характеристик — стан гіалінового хряща і м'якотканинних структур) за даними КТ, МРТ і УЗД дозволяє вірогідно оцінити стан пателофеморального і колінного суглоба в дітей. Комплексне обстеження дітей з нестабільністю надколінків дозволяє своєчасно діагностувати патологічні зміни колінних суглобів і вибрати адекватну тактику хірургічного лікування. Якщо не лі-

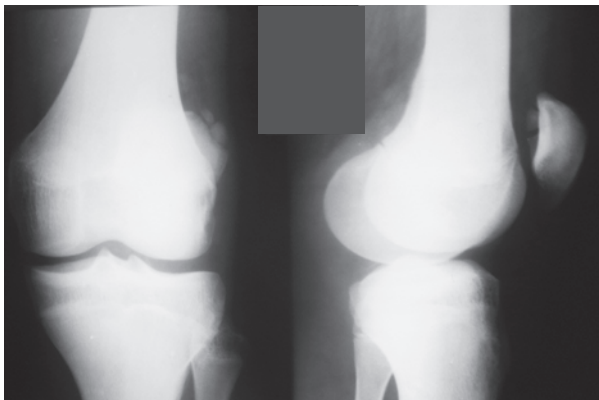


Рисунок 21. Диспластична латералізація лівого надколінка

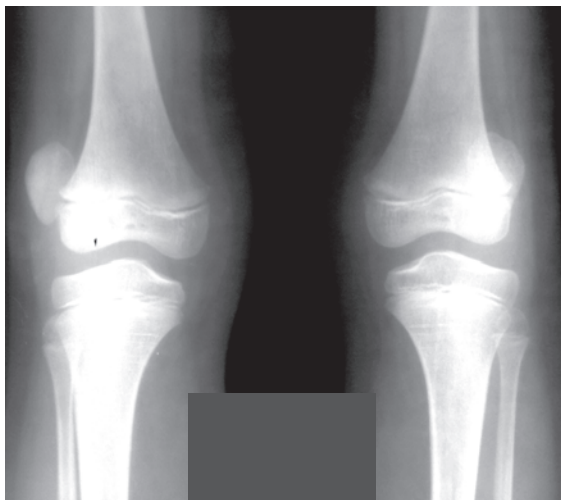


Рисунок 22. Латеральні вивихи надколінків диспластичного генезу

кувати нестабільність надколінків у дітей, то будуть розвиватися дегенеративно-дистрофічні зміни в КС, що з віком прогресують.

Із інших дисплазій КС — порушення розвитку **виростків стегнової та великогомілкової кістки й надколінка** (*форми, величини і структури*), що визначаються при звичайній рентгенографії та КТ.

Хвороба Блаунта

Хвороба Блаунта (хвороба Ерлахера — Блаунта, деформуючий остеохондроз великогомілкової кістки — *tibia vara*) — захворювання, клініко-рентгенологічна картина якого вперше детально описана Ерлахером.

В основі захворювання лежить локальне порушення процесу енхондрального скостеніння в медіальному відділі проксимальної росткової зони великогомілкової кістки з подальшим порушенням правильного росту і розвитку прилеглих медіальних відділів епіфіза і метафізу. Внаслідок неправильного, сповільненого росту кістки у внутрішніх відділах епіметафізу розвивається кутоподібне варусне викривлення верхнього відділу великогомілкової кістки. Статичне навантаження збільшує деформацію.

Бувають ранні форми захворювання (у дітей 3—4 років і молодше) і пізні, що проявляються у підлітків. Без видимої причини поступово розвивається варусне викривлення одного або обох колінних суглобів. Частіше хворіють дівчатка. Зазвичай діти не виказують жодних скарг, лише інколи втомлюються при тривалій ходьбі або відмічають непостійний біль. При

однобічній деформації спостерігається кульгавість, при двобічній — незграбна хода з перевалюванням. Крім варусної деформації гомілки, зазвичай відмічається внутрішня ротація її, рекурвація в КС, розхитаність суглоба.

Рентгенологічно в розвитку хвороби Блаунта за В.П. Плаксіним (1973) виділяють чотири стадії (рис. 23):

1. Незначне зменшення висоти і ширини внутрішньої частини епіфіза великогомілкової кістки, розпушення і нечіткість контурів росткового хряща в цій зоні і витягування у вигляді консоли внутрішньої частини метафіза кістки. Суглобова щілина в КС дещо розширена.

2. Перебудова кісткової тканини у внутрішній частині епіфіза, часом з фрагментацією: епіфіз набуває трикутної форми з основою назовні, структура у внутрішній частині епіфіза неоднорідна, є ділянки хрящового прояснення і склерозу. Дзюбоподібний виступ метафіза згинається донизу. Суглобова щілина колінного суглоба з внутрішньої сторони розширена. Епіфізарна лінія розташовується криво з нахилом її донизу і розширенням досередини.

3. Епіфізарна лінія у внутрішній частині не простежується і зайнята великою перебудовою губчастої кістки епіфіза й метафіза, яка є безструктурною масою. Епіфіз може сповзати досередини на $1/4$ – $1/5$ частини поперечника кістки. Дистальний епіфіз стегнової кістки з боку внутрішнього відростка гіпертрофується і опускається донизу (рис. 24). Крім того, стегнова кістка в дистальному відділі дещо згинається на вальгус. Кортикальний шар великогомілкової кістки по внутрішній поверхні надмірно потовщений. Ці рентгенологічні ознаки характеризують компенсаторно-приспосувальні механізми, сприяючи зменшенню деформації. Мала гомілкорова кістка пряма й участі в деформації гомілки не бере.

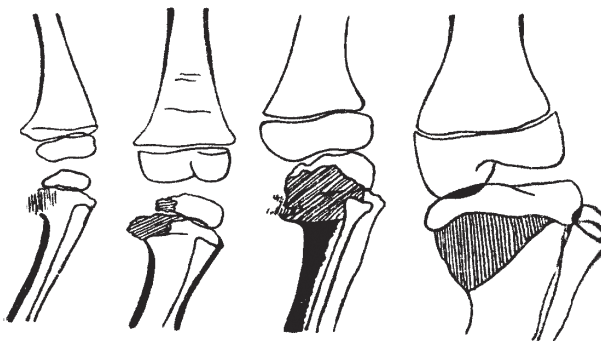


Рисунок 23. Стадії формування хвороби Ерлахера — Блаунта



Рисунок 24. Третя стадія двобічної хвороби Ерлахера — Блаунта



Рисунок 25. Четверта стадія хвороби Ерлахера — Блаунта лівого КС

4. Настає скостеніння епіфіза з метафізом. Зникає епіфізарна лінія з внутрішньої сторони або роздвоюється з утворенням кісткового фрагмента у вигляді трикутника. Суглобова поверхня великогомілкової кістки грубо деформована (рис. 25).

Дискоїдний меніск являє собою аномалію розвитку латерального меніска, що має тенденцію до розриву. При наявності дискоїдних менісків частіше мають місце «клацаючі» або «хрусткі» колінні суглоби.

«Дискоїдний меніск» — так називають меніск (частіше зовнішній), який має не С-подібну, а дископодібну форму і покриває велику частину плато великогомілкової кістки, а не тільки його периферію. Такий меніск зазвичай спостерігається у дітей та підлітків; він схильний до розривів. Може бути безсимптомним, виявленим випадково. Хоча дискоїдні меніски відзначаються у молодих, вважають, що вони швидше за все виникають у період постнатального розвитку, а не є вродженими, оскільки меніски плода ніколи не мають такої форми.

При МРТ видно характерний для меніска сигнал (точніше ділянку «випадіння» сигналу), що поширюється до міжвиросткової ямки. Дискоїдний меніск видно на зображеннях у сагітальній та фронтальній проекціях.

При УЗД ця аномалія краще виявляється при ретельному порівнянні з протилежним меніском.

Системні остеодисплазії

Системні дисплазії обумовлені порушенням розвитку кісткової тканини. Як відомо, скелет (кісткова система) в процесі формування проходить три стадії: мезенхімальну (перетинчастого скелета), хрящову і власне кісткову стадію. Порушення розвитку може спостерігатися в період фібро-, хондро- чи остеогенезу. Ми користуємося такою класифікацією остеодисплазій.

Класифікація системних остеодисплазій

I. Фіброзні дисплазії:

1. За локалізацією:
 - моноосальна форма;
 - олігоосальна форма;
 - поліосальна форма;
 - синдром Олбрайта.
2. За рентгеноморфологічними ознаками:
 - вогнищева (ізолювані вогнища, кістоподібні вогнища, множинні вогнища, конгломератні вогнища);
 - дифузна форма.

II. Хрящові дисплазії:

1. Епіфізарні (поодинокі, множинні, крапчаста дисплазія, спондило-епіфізарна дисплазія).
2. Фізарні (множинні кістково-хрящові екзостози, ахондроплазія).
3. Метафізарні (тип Янсена і Шмідта).
4. Діафізарні (енхондроматоз кісток, хвороба Ольє).

III. Власне кісткові дисплазії

1. Патологічна ламкість кісток (недосконалий остеогенез).
2. Природжена мармурова хвороба.
3. Мелореостоз.
4. Остеопойкілія.
5. Природжений системний гіперостоз.

При **фіброзній дисплазії** порушується розвиток метадіафізарних відділів довгих кісток, плоских кісток черепа, таза, ребра. Епіфізи довгих кісток, в тому числі і КС, практично не уражаються.

Порушення хондрогенезу (недосконалий хондрогенез, хрящова дисплазія) виникає тільки у кістках хрящового походження. Переважає спадкове передавання патології. Остеогенез в окісті та в кістках ендесмального походження не змінений.

Епіфізарні дисплазії належать до рідкісних.

Епіфізарна крапчаста дисплазія діагностується у дітей в ранньому віці й виражається в передчасній появі численних ядер скостеніння у вигляді

крапчастих вкраплень в епіфізарних відділах кісток, у тому числі й КС, та тривалому окремому існуванні цих вогнищ скостеніння без злиття.

Клінічно може спостерігатися тугорухливість суглобів, сухість шкіри з гіперкератозом, низький зріст, природжена катаракта, кардіопатії.

Рентгенологічно виявляють надмірне крапчасте обвапнення епіфізів у віці до 3—5 років. При дослідженні в динаміці визначається нормальна кісткова тканина епіфізів, проте останні дещо зменшені в розмірах і деформовані.

Епіфізарна (поодинокі або множинні) хондродисплазія характеризується неправильним розвитком епіфізів, які набувають із ростом зменшеного і деформованого вигляду. Множинна епіфізарна дисплазія (хвороба Фербенка) іноді може сполучатися з незначним порушенням скостеніння тіл хребців.

Клінічно процес виявляють починаючи з 5—6 років. Найчастіше уражаються великі суглоби, переважно нижніх кінцівок, зокрема колінні суглоби. Порушується ходьба, обмежені рухи, інколи з'являються болі, деформації. Епіфізарні дисплазії з часом призводять до розвитку вторинного деформуючого артрозу КС.

Рентгенологічно визначається зменшення в розмірах епіфізів та апофізів і їх деформація. Відмічається також фрагментарна будова точок скостеніння епіфізів з нерівними контурами, ексцентричне їх розташування щодо росткової зони, остання нерівна, звивиста (рис. 26). Синостози епіфізів запізнюються. В подальшому структура епіфізів нормалізується.

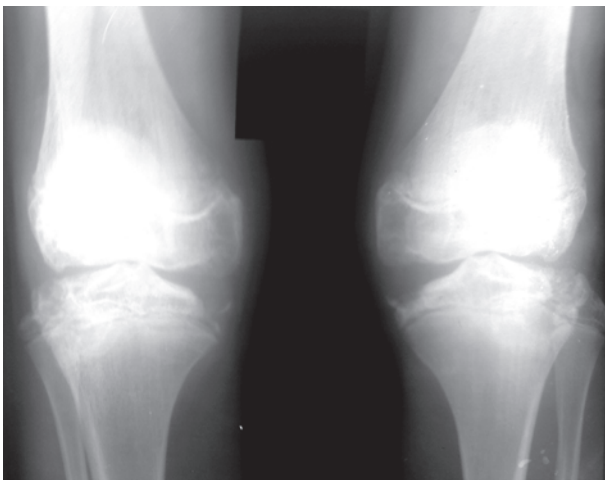


Рисунок 26. Множинна епіфізарна дисплазія колінних суглобів у віці 15 років

ся, проте вони залишаються зменшеними в розмірах і деформованими. У кожному суглобі спостерігаються свої особливості. Так, у колінних суглобах можуть спостерігатися порушення розвитку чи то медіальних, чи то латеральних виростків стегнової і великогомілкової кісток, що призводить до варусної чи вальгусної деформації колінних суглобів.

Хондроматоз суглобів — нерідкий патологічний стан — не має нічого спільного з дисхондроплазією. Він виражається в утворенні хрящових тіл в суглобовій капсулі й порожнині великих суглобів кінцівок, які обвапнюються і костеніють.

Спондилоепіфізарна дисплазія у разі генералізованого ураження характеризується порушенням формування тіл хребців, епіфізів та апофізів довгих кісток, а також коротких кісток зап'ястка і передпліччя.

Клініка. Спондилоепіфізарна дисплазія є спадковим захворюванням. Часто може супроводжуватися мукополісахаридурією. У разі вираженості патології спостерігається непропорційна карликовість, що характеризується коротким тулубом, нерідко з утворенням горба, дещо вкороченими кінцівками з варусними та вальгусними деформаціями. Спондилоепіфізарна дисплазія нерідко поєднується з порушенням розвитку інших органів та систем (порушення зору, інтелекту, кардіопатії тощо).

Рентгенологічна картина. Висота тіл хребців знижена, спостерігається бревіспондилія і платиспондилія зі збільшеним діаметром тіл хребців. Розвиток апофізів різко гальмується, а в тілах XII грудного та I—II поперекових хребців переважно відсутні, що призводить до формування задніх клиноподібних хребців. Інколи тіла хребців набувають пляшкоподібної форми і мають знижений видовжений уперед середній відділ. На передній поверхні тіла може утворюватися нижній (рідше верхній) виступ — «язик». Хребет деформований. Інші елементи хребця розвиваються нормально. У міжхребцевих дисках рано розвиваються дегенеративні зміни.

Епіфізи довгих кісток сплюснені і деформовані, нерідко розвиваються з численних точок скостеніння. Найбільше уражаються голівки стегнових кісток із формуванням грибоподібної деформації. Шийки їх розширені. Можливі й асептичні некрози. Епіфізи колінних суглобів уражаються рідко, епіфізи сплюснені. Колінні суглоби вальгусно деформовані.

Спондилоепіметафізарні дисплазії є різновидом спондилоепіфізарної дисплазії з порушенням розвитку фізарно-метафізарних зон довгих кісток. Різновиди цих змін описані різними авторами і відомі в літературі під їх іменами, а також під назвою «псевдоахондроплазія».

Клінічні симптоми з'являються в перші роки життя дитини і проявляються порушенням ходьби, вкороченням кінцівок, непропорційною карликовістю.

Рентгенологічна картина. Визначається розтрубоподібна деформація метафізів стегнових і великогомілкових кісток із неоднорідною структурою, розширення зон росту, нерівність зон попереднього скостеніння, вкорочення довгих кісток та їх потовщення за рахунок кортикального шару, зменшення в розмірах та деформація епіфізів, розширення суглобових щілин. Інколи виникають язикоподібні деформації тіл хребців. З віком структура епіфізів і метафізів нормалізується.

Фізарні дисплазії зумовлені порушенням функції зони росту і включають перш за все екзостозну хондродисплазію (множинні юнацькі кістково-хрящові екзостози), типову ахондроплазію та її атипові види, а також арахнодактилію.

Частка хворих на *екзостозну дисплазію*, за Волковим, становить 36 % від хворих із пухлинами, пухлиноподібними і диспластичними захворюваннями, а значить, є найчастішим захворюванням з групи дисплазій. Це вада розвитку зони росту, системне порушення розвитку фізарного хряща, при якому надмірно розростається епіфізарний хрящ. Екзостози бувають, як правило, множинні. У літературі вказують на можливість поодиноких екзостозів. Іноді множинні кістково-хрящові екзостози мають спадковий характер. Найчастіше екзостозна дисплазія трапляється в колінних суглобах.

Клініка. Хворі скаржаться на наявність щільного утворення, яке розташовується у більшій кількості хворих недалеко від епіфізарних зон росту. Клінічні ознаки обумовлені величиною екзостозів та їх локалізацією (симптоми стиснення). Великі екзостози можуть викликати стиснення нервових стовбурів з больовими контрактурами, парестезії, парези, порушення чутливості шкіри, аневризми, а також можуть бути причиною тяжких деформацій. В окремих випадках екзостози є випадковою знахідкою при рентгенологічному дослідженні. Зі сторони лабораторних досліджень змін не виявляється.

Патологоанатомічно: екзостоз складається з основи, збудованої з губчастої речовини всередині і кіркової речовини зовні, яка є продовженням кортикального шару кістки. Зовні екзостоз покритий окістям, яке є продовженням такого шару власне кістки. Верхівка екзостозу представлена ростковим хрящовим чохлам і має горбистий вид. Ці нерівності повторює охрястя, яке є продовженням окістя. Мікроскопічно: хрящовий відділ — гіаліновий хрящ, тіло екзостозу — кісткова ніжка.

Рентгенологічна картина. Рентгенологічне дослідження дозволяє з'ясувати характер захворювання, його форму, уточнити локалізацію, поширеність ураження, напрямки й інтенсивність росту і т.д. За формою і напрямком росту всі екзостози для зручності розглядання можна розділити на лінійні, кулясті, горбисті, форми цвітної капусти (рис. 27). Кістково-

хрящові екзостози з початку свого розвитку розташовуються в безпосередній близькості до епіфізарної хрящової пластинки зі сторони метафіза. Розташовані під гострим кутом до кісткової осі, а верхівка спрямована в бік, протилежний від суглоба. З ростом кістки екзостоз відсувається від епіфіза. У старших дітей та підлітків він може розташовуватися в діяфізі. При віддаленості екзостоза від епіфіза можна судити про давність його появи. Екзостози являють собою об'ємні утворення, що ростуть з кістки і складаються з основи (ніжки екзостозу) й периферичного відділу (шапочки, капелюшка). Основа збудована з губчастої речовини всередині й кортикального шару по периферії, які є продовженням таких власне кістки. Шапочка екзостозу складається з хряща на різній стадії обвапнення та скостеніння, а сама структура його залежить від тривалості існування. Лінійні екзостози практично повністю костеніють, мають лінійну форму, кортикальний шар кістки переходить безпосередньо в кортикальний шар екзостозу, поступово потоншуючись. Між кортикальними пластинками визначається губчаста речовина. Рентгенологічна форма кулястих, горбистих та інших екзостозів повторює їх морфологічну будову. Кісткова ніжка (вузька при кулястих екзостозах, широка при горбистих) складається з губчастої речовини в середині його і кортикального шару по периферії. У ділянці хрящової шапочки визначаються обвапнення та скостеніння. Зовнішні контури її нерівні і чітко не визначаються, поки охрястя не транс-



Рисунок 27. Екзостозна хондродисплазія

формується в окістя. Крім власне екзостозів, при цьому спостерігаються булавоподібні деформації метаепіфізів. Великі екзостози є причиною тяжких деформацій. Останні можуть бути розділені на 3 групи: 1) безпосереднє вибухання екзостозу; 2) тиснення на сусідню кістку та її скривлення; 3) порушення епіфізарної зони росту і навіть недорозвиток епіфіза.

Екзостоз у ділянці КС диференціюють з остеохондромою, яка дає таку ж рентгенологічну картину. Однак остання відрізняється від екзостозу тим, що становить собою поодинокі утворення, може рости й після завершення формування кісток (після закриття зон росту), при ній також відсутні булавоподібні деформації епіметафізів стегнової та великогомілкової кісток.

Еволюція кістково-хрящових екзостозів: як правило, більшість екзостозів збільшується в розмірах до настання синостозу епіфіза з діафізом, тобто до закриття зон росту. Цей період відповідає і обвапненню, і скостенінню хряща. Однак можлива і несприятлива еволюція: екзостози можуть малігнізуватися з розвитком вторинної хондросаркоми. Вирішувати питання про озлоякіснення треба на основі клінічних і рентгенологічних ознак.

Клінічні симптоми: поява болю або зміна його характеру, якщо він спостерігався; швидкий ріст екзостоза; зміни м'яких тканин (зміни кольору, поява розширених підшкірних судин — «голови медузи» та ін.).

Рентгенологічні ознаки: збільшення в розмірах, хаотичність структури, зруйнування кортикального шару, поява остеопорозу і періостальних нашаровувань, збільшення в об'ємі та втрата структури м'яких тканин на рівні екзостоза (м'якотканинний компонент).

Арахнодактилія (хвороба Марфана)

Захворювання частіше спостерігається у жінок і зумовлене порушенням розвитку всіх елементів опорно-рухового апарату. Нерідко поєднується з вадами серця. Енергія росткового хряща підвищена, завдяки чому кістки кінцівок, особливо дистальних відділів, ростуть значно швидше, ніж в нормі. Пальці рук та ніг подовжуються більше за інші відділи кінцівок, що і стало підставою назвати цю патологію арахнодактилією, що означає «пальці павука».

Клінічно спостерігається диспропорція між подовженими тонкими кінцівками й звичайним тулубом, можливі вивихи та контрактури у суглобах.

Рентгенологічно: довгі кістки кінцівок подовжені, тонкі, без виражених апофізів і горбистостей. Темпи появи точок скостеніння не порушені. Синостози в зонах росту розвиваються своєчасно, після чого процес стабілізується. Неоднакова активність зон росту кісток гомілки може спричинити підвивих або вивих у колінному суглобі і зумовити варусну деформацію та вигин назад. Надколінок — поліфрагментарний (багаточасточковий).

Ахондроплазія

Ахондроплазія (кісткова хондродисплазія) описана в літературі як хондродистрофія і є системною генетично зумовленою спадковою вадою розвитку скелета, що виникає на ранній стадії ембріогенезу. Захворювання пов'язане з природженим дефектом у зоні хрящової проліферації. Вона проявляється різким гальмуванням функції переважно хрящової зони росту кісток та синхондрозів. Найбільше ці зміни виражені в синхондрозах основи черепа та зонах росту довгих кісток, зокрема в колінних суглобах. Внаслідок цього основа черепа та діафізи довгих кісток укорочені. Тулуб має звичайну довжину. Виникає диспропорційна карликовість.

Клініка. Клінічна картина типова, і діагноз ставлять «на вулиці». Хворі низького росту. Провідним клінічним симптомом є укорочення кінцівок при нормальній довжині тулуба. Кисті й стопи маленькі. Внаслідок значного порушення розвитку синхондрозів основи черепа лице набуває типової форми: виступає вперед лобова кістка, сидлоподібний ніс, іноді прогнатія.

Рентгенологічна картина. У зв'язку з характерною клінічною картиною рентгенологічне дослідження проводиться рідко. Рентгенологічно відмічається диспропорція між мозковим та лицевим черепом: основа черепа вкорочена, кістки склепіння черепа і нижня щелепа відносно збільшені. Форма турецького сидла черевикоподібна. Крила клубових кісток розгорнуті, вкорочені в поздовжньому напрямку і прямокутні, дахи вертлюжних западин горизонтальні. Метафізарні відділи довгих кісток потовщені, чашкоподібно розширені з занурюванням в них епіфізів за типом шарнірів (рис. 28). Суглобові поверхні сплюснені, що супроводжується підвивихами. Діафізи вкорочені, виглядають тонкими порівняно з масивними й потовщеними метафізами. П'ясткові, плеснові кістки і фаланги пальців вкорочені, потовщені, майже дорівнюють їх довжині.

Рентгенологічно вже при народженні визначаються зміни в зонах росту у вигляді їх сплюснення, позубленості та надмірного обвапнення. Точки скосте-



Рисунок 28. Ахондродисплазія

ніння епіфізів та апофізів виявляються у звичайні терміни, але мають фрагментарну структуру. Згодом центри скостеніння зливаються між собою внаслідок неоднакової активності зон росту парних кісток, зокрема гомілки, спостерігається різний ступінь їх укорочення. Так, великогомілкова кістка в проксимальній зоні росте повільніше за мало-гомілкову, остання стає відносно довшою і бере участь у формуванні колінного суглоба.

Крім типової форми ахондроплазії, зустрічаються її стерті форми без вираженої карликовості, а також атипові.

Метафізарні хрящові дисплазії

Це дуже рідкісна патологія. В основі метафізарних дисплазій лежить затримка енхондрального росту внаслідок недостатнього і неправильного скостеніння в ділянці довгих трубчастих кісток. Розвиток епіфізів і пері-остальний ріст кісток не порушуються.

Клінічно: відставання в зрості й деформації кінцівок.

Рентгенологічно: при метафізарній хондродисплазії типу Янсена визначається чашоподібне розширення метафізів кісток КС, контури зони препараторного скостеніння нерівні, зубчасті, структура метафізів — поряд з великими вогнищами і ділянками деструкції кісткової тканини видні ділянки фрагментації і безструктурних осифікатів. Росткові зони різко розширені, контури зони препараторного обвапнення нерівні, нечіткі з глибокими узурами. Довгі трубчасті кістки вкорочені й дугоподібно деформовані. Відсутні зміни в довгих кістках кистей і стоп.

При метафізарній хондродисплазії типу Шмідта на рентгенограмах в колінних суглобах визначається розширення зон росту переважно у внутрішніх відділах. Субхондральні зони метафізів нерівні, торочкоподібні. Крім того, відмічається вкорочення, розширення і варусна деформація шийок стегнових кісток, структура їх пухка, контури торочкоподібні. Зона росту (хряща) розширена. Голівки стегнових кісток не змінені. Довгі кістки нижніх кінцівок укорочені, дугоподібно деформовані.

Метафізарні дисплазії нагадують картину рахіту. Однак на відміну від останнього відсутня остеомаліяція.

Метафізарні ендесмальні дисплазії (хвороба Пайля)

Патологія проявляється порушенням розвитку черепа та метафізів довгих кісток. Це потовщення метафізів, переважно поблизу колінних суглобів, та подовження довгих кісток кінцівок (особливо нижніх, що призводить до збільшення зросту). У КС рано виникає артроз.

Рентгенологічно визначається пляшкоподібне розширення («здуття») метафізів; діафізи скручені по спіралі, кірковий шар стоншений, структура кісток груботрабекулярна, особливо поблизу колінних суглобів. Колінні суглоби вальгусно деформовані.

Діафізарні хрящові дисплазії

Сутність діафізарної хрящової дисплазії (енхондроматоза кісток, хвороби Ольє, дисхондроплазії) складається з уповільненої та спотвореної осифікації ембріонального хряща. Під впливом нез'ясованих агентів у нормі на 3–4 місяці ембріонального життя заміщення хрящового скелета кістковою тканиною при хворобі Ольє не відбувається, у результаті чого в метадіафізарних відділах кісток чи протягом усього тіла плоскої кістки залишаються вогнища необвапненого ембріонального хряща. Хрящові скупчення розростаються й заповнюють метафіз та поширюються на діафіз довгих кісток. У плоских кістках вони поширюються на тіло. Короткі кістки, епіфізи довгих кісток неуразені. Спостерігається ураження довгих кісток кистей і стоп, одностороннє і двостороннє ураження. На кістки сполучнотканинного походження патологічний процес не поширюється. Епіфізи довгих кісток, в тому числі і КС, не уражаються.

Власне кісткові дисплазії

На відміну від хондрогенезу, який припиняється після завершення росту скелета, остеогенез триває протягом усього життя. Порушення остеогенезу може виникати як в ембріональному періоді (природжені форми), так і після народження, навіть у дорослої людини. Воно характеризується недостатнім утворенням функціонально неповноцінної кісткової тканини, а також надмірним розвитком примітивної волокнистої або недосконалої пластинчастої кісткової тканини. До природжених власне кісткових дисплазій належать недосконалий остеогенез (патологічна ламкість кісток), мармурова хвороба, мелореостоз, остеопойкілія та природжений системний гіперостоз.

Недосконалий остеогенез, патологічна (природжена) ламкість кісток, хвороба Лобштейна — Вроліка

В основі цього доволі рідкісного захворювання лежить вроджена недостатність остеобластичної діяльності, яка проявляється в порушенні періостального й ендостального остеогенезу при нормальному епіфізарному скостенінні. Оскільки епіфізарні зони росту особливих патологічних змін не становлять, трубчасті кістки в довжину ростуть нормально. У цей

же час ріст у товщину внаслідок зниженої періостальної та ендостальної функції значно загальмований і якісно змінений. Колінні суглоби можуть уражатися вторинно внаслідок деформацій довгих кісток переважно травматичного характеру.

Природжена мармурова хвороба

Описана вперше в 1904 році гамбурзьким рентгенологом Альберс-Шенбергом і в літературі іноді позначається як хвороба Альберс-Шенберга. Належить до групи спадкової і родинної патології. В основі захворювання лежить неправильний процес скостеніння, який виражається в тому, що виробляється збільшена кількість компактної кісткової речовини, яка на розпилі нагадує мрамур.

Патологоанатомічно: уражені кістки переважно енхондрального, меншою мірою ендесмального походження. На розтині кістка рівномірного блідо-сірого кольору і нагадує однорідний мрамур. Стерте нормальне розмежування між компактною і губчастою кістковою речовиною. Збільшення кількості кісткових елементів відбувається переважно на місці ендостального, а також енхондрального росту кістки. Кількість остеобластів збільшена або звичайна, а остеокластів — зменшена. Інколи останні можуть зовсім не утворюватися. Внаслідок цього проміжна тканина має властивість накопичувати надмірну кількість мінеральних солей. Кісткова речовина, яка утворюється, не заміщує старі кісткові елементи, а нашаровується на них поступово, що призводить до значного звуження кістково-мозкових порожнин, ущільнення структури і функціонально безладної архітекτονіки кісток.

Клініка. Клініко-рентгенологічно захворювання може бути виявленим у немовлят, дітей, підлітків чи навіть у дорослих. Клінічні прояви залежать від ступеня кісткових змін і частіше характеризуються анемією, пізнім прорізуванням зубів і патологічними переломами. Ступінь анемії залежить від кісткових змін — кількості уражених кісток. Розрізняють легкі, доброякісні, форми анемії та тяжкі, злоякісні. З боку крові виявляють еритропенію, анізоцитоз, зсув лейкоцитарної формули ліворуч, іноді до нормобластів. Міцність кісток зменшується, патологічні переломи погано зростаються. Безсумнівно, що ця хвороба означає якісь глибокі зміни мінерального, зокрема кальцієвого і фосфорного, обміну. Це доволі рідкісне захворювання. Має сімейний характер, тобто спадковий. Вроджена мармурова хвороба спостерігається переважно в молодому віці. Перебіг і прогноз значною мірою пов'язані з віком: чим раніше проявляється, тим гірший прогноз. Загальний розвиток хворих страждає.

Хворі низького зросту, худі, пізно починають ходити. У дітей часто буває гідроцефалія. Стиснення каналів черепно-мозкових нервів дає відповідну клініку.

Рентгенологічна картина.

Рентгенологічна картина скелета при мармуровій хворобі відображує патологоанатомічні зміни. Раніше і сильніше уражаються череп і кістки тулуба. З довгих трубчастих кісток — проксимальні кінці стегнових і дистальні відділи великогомілкових кісток (рис. 29). Зовнішня форма і розміри кісток не змінені зовсім або ж епіфізи дещо потовщені й закруглені. Метафізи можуть бути потовщені, була-



Рисунок 29. Мармурова хвороба

воподібно деформовані. Усі кістки склерозовані. Кістково-мозкова порожнина відсутня повністю або слабо простежується у вигляді центральної вузької поздовжньої щілини. Відсутня губчаста будова кістки. Епіфізарні кінці кісток і короткі кістки дають інтенсивну досить однорідну суцільну тінь, яка дійсно має схожість з білим мармуром. У разі легкого перебігу мармурової хвороби з ремісіями утворюються смуги ущільненої структури, які чергуються зі смугами губчастої структури й зумовлюють смугастість. Смуги повторюють напрямок і форму зони росту. Так, у метафізах кісток, що формують КС, вони розташовані поперечно. У разі тяжкого перебігу мармурової хвороби ремісії не настають, і тому формується щільна функціонально неповноцінна безструктурна кісткова речовина.

Мелореостоз

Це стан, що виражається в односторонньому остеосклерозі кісток однієї кінцівки. Остеосклероз при цьому захворюванні займає не всю кістку навколо, а простягається злегка хвилястою смугою вздовж довгої осі кінцівки, переходячи через лінію суглоба на інші кістки. Крім остеосклерозу, можливий на цьому рівні і гіперостоз. Вперше описав цю

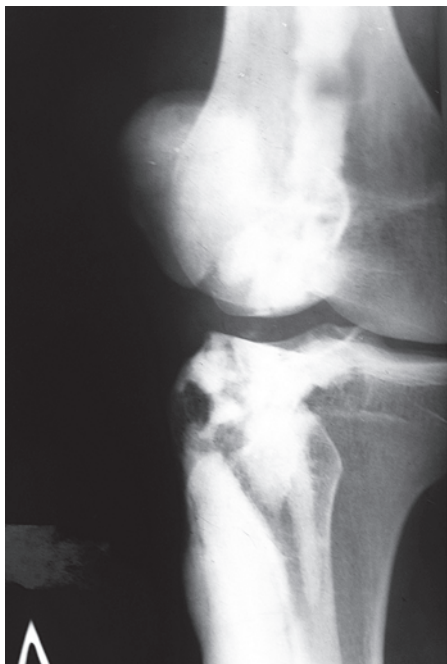


Рисунок 30. Мелореостоз стегнової і великогомілкової кісток

хворобу Лері. Він порівнював остеосклеротичні смуги з картиною, яка нагадує стікаючий зі свічки стеарин або віск. Звідти і назва «мелореостоз» — такий, що стікає по кістках.

Патологоанатомічно: порушуються функції остеобластів окістя й ендосту. Внаслідок їх надмірної функції утворюється надлишок щільної кісткової речовини, яка функціонально не диференціюється. Уражаються всі сегменти поясу і кінцівок з поширенням патологічних змін лише по одній з поверхонь кісток.

Клінічно може проявлятися болями гризучого, ниючого характеру, інколи потовщення кісток при пальпації, порушення функції суглобів. З віком процес прогресує.

Рентгенологічно визначають однобічне ураження однієї кін-

цівки. У довгих кістках кінцівок, частіше стегнової і великогомілкової, спостерігається потовщення кортикального шару за рахунок періостальних та ендостальних нашарувань, звуження кістково-мозкової порожнини, тобто розвивається гіперостоз і остеосклероз. Процес може переходити через колінний (або інший) суглоб, не пошкоджуючи його (рис. 30).

Остеопойкілія

Це вроджена розсіяна склерозуюча остеопатія (від давньогрецького «пойкілос» — плямистий), вперше описана Штідом; проявляється тим, що в усіх кістках в губчастій речовині формуються більш або менш густо округлі або овальні склеротичні кісткові острівки величиною від 2 до 8—10 мм. Описані в будь-якому віці. У чоловіків зустрічаються частіше, ніж у жінок. Перебігає, як правило, безсимптомно. Зовнішня форма і розміри кісток не змінені.