DEWELOPMENTAL DISORDERS OF THE OSTEO ARTICULAR APPARATUS

N.S.KOSINSKAIA

PUBLICHED BY „MEDITSINA" LENINGRAD 1966

Н.С.КОСИНСКАЯ

НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА

ИЗДАТЕЛЬСТВО МЕДИЦИНА ЛЕНИНГРАДСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ 1986

УДК 616. 71/.72-008.6

ТРУДЫ
Ленинградского научно-исследовательского института экспертизы трудоспособности и организации труда инвалидов

Transaction of the Leningrad Research Institute for Evaluation of Working Capacity and Occupational Guidans of the Disabled

Выпуск XX

Volum XX

Ответственный редактор
доцент П. А. Маккавейский
Editor-in-Chief P. Makkaveyskiy
Редактор выпуска член-корр. АМН СССР
профессор Д. Г. РОХЛИН
Edited by professor D. ROKHLIN

Редакционная коллегия:
проф. А. М. Зимкина, проф. Н. С. Косинская,
канд. мед. наук И. И. Постнова, канд. мед. наук Ф. Н. Спивак,
проф. М. И. Хвиливицкая, проф. Г. Л. Шапиро.

5—3—6
65—заказное издание

ПРЕДИСЛОВИЕ

Нарушения развития костно-суставного аппарата издавна привлекают внимание врачебной мысли. Некоторые из них сопровождаются значительными изменениями внешнего облика человека и, вызывая удивление окружающих, явились источником многочисленных легенд, мифов, заблуждений и суеверий. Другие внешне не проявляются столь ярко, но значительно нарушают функции организма, либо при определенных условиях становятся почвой для вторичных изменений и вторичных патологических процессов; они нередко накладывают определенный отпечаток на весь жизненный путь человека.

Нарушениям развития костно-суставного аппарата посвящена обширная, стремительно и неуклонно нарастающая литература. Некоторые из опубликованных представлений давно устарели, другие нуждаются в пересмотре и уточнении, многие прошли испытание временем; целый ряд вопросов еще недостаточно изучен. В то же время обобщающие работы единичны и не охватывают проблемы в целом, а лишь более или менее значительные разделы ее.

Настоящая монография является попыткой заполнить этот пробел. Она основана на результатах анализа и обобщения многочисленных материалов, накопившихся в литературе, и собственного опыта, полученного при исследовании более чем двух тысяч человек с различными формами нарушений развития костно-суставного аппарата. Над многими больными проведено длительное, многолетнее наблюдение, что позволило проследить соответствующие изменения в развитии и изучить их отдаленные последствия.

Наряду с оригинальными данными, в книге изложены многие положения, установленные ранее, даже очень давно, подтвержденные большим жизненным и врачебным опытом; в работе показаны также неясные, спорные, нуждающиеся в дальнейшем исследовании, стороны и вопросы. Этим путем мы стремились, с одной стороны, создать отправные позиции для дальнейшей детальной целеустремленной научной разработки всей проблемы, а с другой, — представить для широкого круга практических врачей достаточно полные современные сведения о нарушениях развития костно-суставного аппарата в концентрированном, целостном виде.

Мы попытались в этой книге обрисовать проблему нарушений развития костно-суставного аппарата, начиная с общих принципиальных

вопросов и классификации, кончая детальной характеристикой отдельных форм поражений. Все соответствующие материалы анализируются преимущественно с позиций влияния каждой данной формы поражения на всю дальнейшую жизнь больного, специально учитываются возможности участия в общественно полезном труде и необходимость в социальном обеспечении. Поэтому, наряду с особенностями каждого поражения описываются и показатели состояния компенсации вызванных им нарушений функций опорно-двигательной системы. По этой же причине нарушениям развития, не совместимым с жизнью, уделено незначительное внимание, а вопрос о сросшихся близнецах вообще оставлен в стороне.

Монография состоит из пяти основных разделов. Первый из них посвящен процессу нормального развития костно-суставного аппарата и общим данным о его нарушениях; второй — классификации врожденных дисплазий; третий — врожденным системным аномалиям и порокам развития костно-суставного аппарата; четвертый — врожденным локальным аномалиям и порокам его. В третьем и четвертом разделах содержится соответствующее классификации число рубрик, в которых представлена подробная характеристика отдельных форм врожденных дисплазий. Пятый раздел посвящен вторичным нарушениям развития костно-суставного аппарата — системным и локальным.

По сути своей эта книга о мужестве. О мужестве человека, который должен жить, трудиться, радоваться, быть полезным членом общества вопреки неполноценности организма, возникшей в самом начале пути. О мужестве и знаниях врачей, которые должны помогать такому человеку и руководить им в течение всей его жизни. Эта книга о мужестве человека, таково ее внутреннее содержание, хотя прямо об этом почти не говорится. Во всяком случае такой ее хотел написать автор.

Книга рассчитана на клиницистов широкого профиля, рентгенологов и специалистов по врачебно-трудовой экспертизе.

Монография выполнена в Ленинградском научно-исследовательском институте экспертизы трудоспособности и организации труда инвалидов (ЛИЭТИН) при постоянной помощи его коллектива, которому автор выражает глубокую благодарность. С особой признательностью автор подчеркивает большую помощь в подборе литературных источников кандидата медицинских наук Р. В. Горяиновой.

Проф. *Н. С. Косинская*

Ленинград, 1965.

ВВЕДЕНИЕ

В едином живом организме, в частности в целостном организме человека, в настоящее время принято выделять основные функциональные системы, неразрывно взаимосвязанные, находящиеся в постоянном закономерном взаимодействии и обеспечивающие нормальную жизнедеятельность. К ним относятся: система кровообращения, система дыхания, система пищеварения, нервная система, опорно-двигательная система и другие. Каждая из систем состоит из определенных анатомо-функциональных комплексов, т. е. из аппаратов, обеспечивающих соответствующую часть ее функции. Так, в системе дыхания выделяют аппарат внешнего или легочного дыхания, аппарат внутреннего или тканевого дыхания и нервно-гуморальный аппарат. С этих позиций в опорно-двигательной системе можно выделить: костно-суставной аппарат, мышечно-связочный, нервный и эндокринно-гуморальный.

Функции всех аппаратов каждой системы находятся в постоянной теснейшей взаимосвязи как в нормальных, так и в патологических условиях. Любое поражение каждого из аппаратов вызывает нарушения функций не только данного, но в некоторой степени и других аппаратов, следовательно, и всего соответствующего отдела системы, что в той или иной степени влияет на жизнедеятельность организма в целом. Поэтому выделение в каждой функциональной системе отдельных анатомо-функциональных аппаратов несомненно представляет известную схематизацию. Все же практически оно оправдано, так как позволяет выделить ведущее звено. Поражения различных аппаратов каждой системы, в том числе и опорно-двигательной, имеют свои качественные характерные особенности, определяющие их самостоятельное клиническое и социальное значение.

Поражения костно-суставного аппарата наблюдаются довольно часто и отличаются большим многообразием. Одной из важных групп поражений этой локализации являются нарушения развития. Они возникают во время внутриутробного периода формирования организма, либо в течение постнатального периода развития, но нередко оказывают значительное влияние на всю дальнейшую жизнь.

В результате неблагоприятного действия на формирование плода ряда экзогенных факторов число лиц с врожденными нарушениями развития костно-суставного аппарата в некоторых странах Западной Европы и Америки в течение последних десятилетий достигло значительной величины. Особенно пагубным оказалось влияние некоторых химических препаратов, рекламируемых в качестве противозачаточных средств, либо применяемых беременными как снотворные и т. п. Рост

"числа детей с врожденными дисплазиями вызвал необходимость в специальных мерах, которые в настоящее время проводятся в ряде государств. В частности, в Швейцарии в январе 1961 г. был издан правительственный указ о социальном страховании при врожденных дефектах. Страхование проводится при условии выплаты соответствующих взносов, однако, сам факт опубликования специального указа по поводу этих поражений свидетельствует об их большом социальном значении. В некоторых странах с большой частотой встречаются также и лица, подвергшиеся влиянию неблагоприятных экзогенных факторов, действующих на формирование организма уже в постнатальном периоде. Эти обстоятельства вызвали значительное усиление внимания к проблеме нарушений развития костно-суставного аппарата в научной литературе многих стран.

В СССР эти дисплазии наблюдаются значительно реже. Так, по нашим данным, среди всех проходящих врачебно-трудовую экспертизу по поводу поражений костно-суставного аппарата лица с выраженными нарушениями его развития составляют полтора-два процента. Кроме того, у несколько большего числа людей наблюдаются менее значительные изменения того же происхождения. Некоторые из них, при определенных условиях, становятся почвой для вторичных патологических процессов и тогда приобретают уже существенное клиническое и социальное значение.

Проблеме нарушений развития костно-суставного аппарата в СССР широкая медицинская общественность уделяет большое внимание. Это объясняется постоянной заботой о маленьких гражданах нашей страны, стремлением обеспечить им светлое радостное детство. Поэтому дисплазии интересуют прежде всего педиатров, ортопедов и рентгенологов данного профиля. Соответствующую литературу создали главным образом представители этих специальностей. Однако проблема нарушений развития костно-суставного аппарата имеет более широкое медицинское, психологическое и социальное значение.

Нарушения развития костно-суставного аппарата возникают и формируются в процессе роста организма, иногда начиная с самых ранних этапов эмбрионального периода. Однако соответствующие анатомические изменения сохраняются в течение всей дальнейшей жизни человека, до глубокой старости. Они определяют его индивидуальные особенности, в той или иной степени нарушающие функции опорно-двигательной системы, а иногда и всего организма. В то же время именно прк нарушениях развития, в результате ранней мобилизации и наиболее совершенного развития механизмов, компенсирующих имеющиеся нарушения функций, наблюдается чрезвычайно высокая приспособляемость к жизнедеятельности и к требованиям внешней среды при наличии изменений анатомического строения организма, иногда очень глубоких. Вследствие этого многие нарушения развития костно-суставного аппарата в течение длительного времени вообще не обнаруживаются клинически или вызывают очень умеренные, неотчетливые симптомы.

При различных формах и локализациях этих дисплазии компенсация осуществляется за счет неодинаковых, иногда очень сложных и тонких механизмов, развивающихся на основе использования резервных возможностей костно-суставного аппарата, а нередко и других аппаратов, в частности мышечно-связочного. Однако в дальнейшем, под влиянием неблагоприятных факторов, особенно в результате функционального напряжения, чрезмерного для неполноценного организма, уровень компенсации может снизиться, иногда возникает ее срыв. Последнее проявляется главным образом в возникновении вторичного

патологического процесса, чаще всего — той или иной формы дегенеративно-дистрофического поражения.

Поскольку в современном обществе требования внешней среды связаны преимущественно с профессиональной деятельностью человека, при нарушениях развития костно-суставного аппарата особенно остро встает вопрос о возможности участия в общественно полезном труде, о целесообразных его формах, условиях и режиме.

Труд — одна из наиболее ярких потребностей человека. «Он первое основное условие всей человеческой жизни, и притом в такой степени, что мы в известном смысле должны сказать: труд создал самого человека» (Фридрих Энгельс. «Диалектика природы», 1948, стр. 134). В социалистическом обществе, несмотря на государственное обеспечение всех лиц со стойкими нарушениями трудоспособности, особенно велика внутренняя органическая потребность каждого гражданина в участии в общественно полезном труде, в строительстве коммунистического общества. С другой стороны, социалистическое государство, общество в целом, заинтересовано в активной трудовой деятельности всех его членов. В то же время организация трудовой деятельности человека с неполноценным организмом должна обеспечить дальнейшее развитие и укрепление механизмов компенсации, с исключением возможности ее снижения и срыва.

Многие формы нарушений развития костно-суставного аппарата допускают трудовую деятельность в широком кругу профессий, а противопоказанными являются только некоторые виды и условия труда, при которых может возникнуть снижение или даже срыв компенсации. При этих формах поражений правильная ориентация, данная еще в детстве, обеспечивает сохранение трудоспособности в течение всей жизни. При отсутствии такой ориентации или недостаточной настойчивости консультанта выбор профессии может оказаться неправильным. Тогда в дальнейшем уже у взрослого человека может возникнуть инвалидность.

Некоторые формы нарушений развития ограничивают трудоспособность практически во всех видах профессиональной деятельности, при других — трудовая деятельность оказывается возможной только в специально созданных условиях. Отдельные формы нарушений развития вызывают столь глубокое снижение функций опорно-двигательной системы, что возникает потребность в постоянной посторонней помощи и уходе. Однако при некоторых из них в то же время оказывается возможной трудовая деятельность в специально организованных условиях. Даже при тяжелых пороках развития и резкой неполноценности опорно-двигательной системы, путем воспитания воли и мужества, путем систематической упорной тренировки механизмов компенсации и мобилизации целого ряда вспомогательных средств, можно добиться включения больного в жизнь и в труд в такой мере, чтобы обеспечить ему чувство морального удовлетворения, ощущение радости бытия.

В связи со сказанным при нарушениях развития костно-суставного аппарата нередко встает вопрос об экспертизе трудоспособности. Она осуществляется соответственно основным принципам врачебно-трудовой экспертизы в нашей стране, отраженным в официальном документе, которым является «Инструкция по определению групп инвалидности», и изложенным в специальных руководствах (А. Ф. Третьяков, 1960). В то же время при нарушениях развития костно-суставного аппарата особое значение имеет профилактика инвалидности и профилактика нарастания тяжести уже наступившей инвалидности. Эти важные задачи могут быть правильно решены, если каждым ли-

цом, отягощенным нарушениями развития, с детства руководят опытные врачи, обеспечивающие проведение современного комплексного лечения и в то же время направляющие больного при выборе профессии и организации трудовой деятельности и быта.

Таким образом, нарушения развития костно-суставного аппарата несомненно являются проблемой не только биологической, медицинской, но и социальной. Врачи, наблюдающие за лицами, отягощенными этими поражениями, в учреждениях системы здравоохранения и системы социального обеспечения, должны хорошо ориентироваться в особенностях каждой формы нарушений развития костно-суставного аппарата, в механизмах, обеспечивающих компенсацию возникших нарушений функций, в проявлениях снижения компенсации и в формах срыва ее, как и в факторах, вызывающих эти явления.

Современная диагностика всех поражений костно-суставного аппарата основывается на результатах анализа данных комплексного клинического, рентгенологического и лабораторного исследования. Рентгенологическое исследование костно-суставного аппарата представляет своеобразное «анатомическое и функциональное исследование, произведенное на живом человеке и для живого человека» (Д. Г. Рохлин, 1957). Оно нередко выявляет тонкие изменения, еще не обнаруживающиеся клинически, и позволяет своевременно выработать необходимую врачебную и социальную тактику. Повторные рентгенологические исследования раскрывают индивидуальные особенности течения различных поражений, в том числе и нарушений развития костно-суставного аппарата. Таким образом, рентгенологические исследования чрезвычайно расширяют возможности диагностики как характера самого поражения, так и связанных с ним вторичных изменений, в частности явлений компенсации и срыва ее. Поэтому рентгенологический метод исследования незаменим при диагностике нарушений развития костно-суставного аппарата и при оценке состояния трудоспособности. Мы широко использовали его для характеристики каждой формы поражений, для выявления особенностей анатомического строения и функции костно-суставного аппарата, лежащих в основе клинической картины, для раскрытия путей возможно более эффективной помощи.

ГЛАВА I

РАЗВИТИЕ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА И ОБЩИЕ ДАННЫЕ О ЕГО НАРУШЕНИЯХ

Формирование костно-суставного аппарата является очень сложным многостадийным процессом, развертывающимся в течение длительного периода от начала эмбрионального развития до первых лет третьего десятилетия жизни. Развитие этого аппарата проходит в теснейшей взаимосвязи и взаимозависимости с формированием опорно-двигательной системы в целом, других функциональных систем и всего организма. Только исходя из представлений о процессе нормального развития костно-суставного аппарата, удается более или менее точно трактовать явления, наблюдающиеся при патологическом развитии.

Основные представления об этом процессе в эмбриональном и в раннем постнатальном периоде сложились уже давно на основании тщательных гистологических исследований.

Экспериментальное и микроскопическое изучение развития скелета было начато еще в XVIII в., энергично развернуто в XIX столетии и активно продолжено в XX в.

На основании этих исследований, многие из которых по праву считаются классическими, были разработаны достаточно полные суждения об источниках и процессе развития скелета и суставов.

Давно доказано, что не все отделы скелета и даже не все части отдельных костей развиваются одинаково. Прежде всего различают примитивно развивающиеся, так называемые покровные, кости и части скелета энхондрального происхождения, которые проходят значительно более сложный путь формирования с преобразованием первично мембранозного скелета в хрящевой, а затем в костный.

Покровные кости возникают в результате оссификации погрузившегося в глубь организма первичного кожного покрова, т. е. непосредственно из мезенхимы, без предварительного преобразования в хрящ. В первые недели жизни плода эти участки скелета состоят из эмбриональной соединительной ткани — мезенхимы. Ее преобразование в костную ткань осуществляется за счет усиленного размножения и жизнедеятельности клеток мезенхимального синтиция, которые постепенно трансформируются в остеобласты и остеокласты, за счет обильного разрастания сосудов, принимающих деятельное участие в построении *v* жизнедеятельности кости, и за счет появления основного вещества будущей кости, постепенно обызвествляющегося. Развивающаяся кость

все время перестраивается, она разрушается остеокластами и вновь создается остеобластами. По некоторым данным последнего времени между этими клетками нет существенных различий, возможно, это однотипные клетки, находящиеся в разных функциональных состояниях.

В дальнейшем покровные кости развиваются преимущественно аппозиционно, т. е. новая костная ткань напластовывается на их поверхность со стороны покрывающей их мезенхимы, преобразовавшейся в надкостницу. Однако еще в течение довольно значительного периода, даже у новорожденных, удается проследить отчетливые следы соединительнотканного происхождения этих костей. Это выражается, в частности, в своеобразной лучистой веерообразной структуре некоторых из этих костей, отражающей расположение окостеневших соединительнотканных волокон. Такая структура хорошо обнаруживается на рентгенограммах черепного свода новорожденных (Д. Г. Рохлин, 1955).

Таким путем формируются кости свода черепа, лицевые кости, нижняя челюсть и диафиз ключицы. Они развиваются значительно раньше остальных отделов скелета, их оссификация начинается уже на 6—8-й неделе эмбриональной жизни.

Все остальные части скелета претерпевают гораздо более сложную трансформацию. В начале эмбрионального периода эти кости также закладываются в виде мезенхимальных образований. Первичный мезенхимальный или иначе — мембранозный скелет существует в течение первых двух месяцев эмбрионального развития, а к пяти месяцам мембранозные закладки преобразуются в хрящевые, на основе которых в дальнейшем развивается костный скелет. Таким образом, все отделы скелета энхондрального происхождения в определенный момент внутриутробного развития целиком построены из хрящевой ткани. Дальнейшее развитие каждой данной кости заключается в росте этой хрящевой закладки, и, в то же время, в постепенном замещении ее костной тканью, что происходит соответственно определенной закономерности в строго последовательном порядке.

Преобразование хрящевой ткани в костную в трубчатых костях начинается почти одновременно на периферии и в центре диафиза, т. е. происходит перихондральное и энхондральное построение кости. В центре кости хрящевая ткань обызвествляется, чему предшествует дегенерация ее с размягчением и растворением основной субстанции. Со стороны надхрящницы, превратившейся в надкостницу, через область будущего питающего канала в обызвествленный участок врастают кровеносные сосуды, несущие с собой соединительнотканные элементы с остеобластами и остеокластами. Это сопровождается рассасыванием дегенерировавшей хрящевой ткани и построением на ее основе костной ткани. Из данной точки окостенения костеобразовательный процесс постепенно распространяется на весь диафиз. Еще раньше такой же костеобразовательный процесс возникает и на поверхности диафиза хрящевой кости, т. е. в области надхрящницы, которая преобразуется в надкостницу. Постепенно эти два источника окостенения сливаются, и к моменту рождения ребенка весь диафиз уже состоит из костной ткани.

Непрерывно происходящая перестройка диафиза обеспечивает появление в центре его участка, построенного из более крупноячеистой костной ткани, чем по периферии. Так образуется костно-мозговое пространство, содержащее костный мозг, в начале несущий кровотворную функцию, а затем постепенно преобразующийся в жировой костный мозг, характерный для диафизов трубчатых костей взрослых. С воз-

растом перестраивается не только костный мозг, но и костная ткань костно-мозгового пространства. Она становится все более крупноячеистой за счет уменьшения количества костных пластинок.

В отличие от диафизов к моменту рождения ребенка подавляющее большинство эпифизов, все губчатые кости кисти и часть губчатых костей стопы состоят еще только из хрящевой ткани. Эти отделы скелета так же, как и позвонки, окостеневают за счет одиночной или множественных точек окостенения, возникающих в центре соответствующей хрящевой закладки. К моменту рождения такие точки окостенения имеются в центральных участках смежных эпифизов бедренной и большеберцовой костей, в таранной, пяточной и кубовидной костях, а также в телах всех позвонков и в их дугах.

В дальнейшем, при нормальном развитии организма, в определенные сроки и в определенном порядке появляются самостоятельные точки окостенения (единичные или множественные) для всех губчатых костей кисти и стопы, для всех эпифизов и всех апофизов. Последние окостеневают позднее остальных отделов, многие из них формируются уже в предпубертатном периоде.

По периферии этих точек окостенения, между ними, а также между точками окостенения для эпифизов и окостеневшими метафизами, между апофизами и окостеневшими диафизами находится активно растущая хрящевая ткань. За счет роста этой ткани постепенно увеличивается хрящевой скелет и, в то же время, в нем развиваются и растут окостеневшие участки. До появления в эпифазах точек окостенения рост трубчатой кости в длину осуществляется за счет развития всей массы ростковой хрящевой ткани, образующей конец кости (Bhaskar, Weinmann, Schon, 1954; А. Л. Дрейер, 1958). После возникновения точек окостенения в эпифизах удлинение диафизов обеспечивается развитием ростковой хрящевой ткани, находящейся между частично окостеневшим эпифизом и метафизом, т. е. в эпиметафизарной зоне, а увеличение эпифизов и апофизов происходит в результате аналогичного процесса в ростковой хрящевой ткани, окружающей соответствующие точки окостенения.

Сложный процесс, происходящий в ростковой хрящевой ткани и завершающийся построением на ее основе костной ткани, схематически можно представить в виде трех фаз (Rossle, 1923; Erdhein, 1931). В первой происходит активное размножение, т. е. пролиферация хрящевых клеток, постепенно сменяющаяся дегенеративно-дистрофическим процессом в них, близким к тому, что наблюдается при старении (Silberberg, 1949) и заканчивающимся обызвествлением дегенерировавшей хрящевой ткани. Во второй фазе дегенерировавший и обызвествившийся хрящ разрушается клетками, врастающими в этот отдел вместе с сосудами. В третьей фазе происходит построение костной ткани на основе разрушенного хряща.

Весь этот процесс особенно четко выявляется в эпиметафизарной зоне, где ростковая хрящевая ткань располагается в виде нескольких слоев, постепенно переходящих друг в друга и отражающих фазы ее развития (Kaufmann, 1892, и др.). Эти особенности строения эпиметафизарной зоны хорошо прослеживаются на всех соответствующих гистологических препаратах. Непосредственно к эпифизу прилежит слой наименее активной хрящевой ткани, в котором клетки находятся в состоянии относительного покоя. Затем идет слой усиленно размножающихся клеток. В третьем слое хрящевые клетки не только интенсивно делятся, но и располагаются в виде своеобразных столбиков, перпендикулярных к поверхности метафиза. В следующем слое обна-

руживаются явления дегенерации хрящевых клеток, образующих эти столбики. Пятый слой, непосредственно примыкающий к поверхности метафиза, характеризуется обызвествлением дегенерировавших хрящевых клеток. Эта зона предварительного или препараторного обызвествления отчетливо обнаруживается рентгенологически.

В зону предварительного обызвествления со стороны диафиза внедряются кровеносные сосуды, а вместе с ними и остеобласты. Это сопровождается разрушением обызвествленной хрящевой ткани и построением на ее основе костной ткани. Слой предварительного обызвествления постепенно преобразуется в костную ткань, напластовывающуюся на метафиз. При этом последний перемещается от середины кости к ее периферии, за счет чего удлиняется диафиз. В то же время изменяется характеристика и остальных слоев росткового хряща за счет смены фаз развития и мобилизации покоящихся клеток, находящихся в слое, примыкающем к эпифизу. Таким образом, в области эпиметафизарной зоны развитие росткового хряща происходит преимущественно в одном направлении и обеспечивает постепенное удлинение диафиза.

Короткие трубчатые кости имеют одну постоянную эпиметафизарную зону; длинные растут за счет двух эпиметафизарных зон, активность которых различна. Результаты экспериментальных исследований (Compera, Adams, 1957; В. С. Геликонова, 1940; З. А. Ляндрес, 1950, и др.) и многочисленные клинические наблюдения показали, что в нижней конечности более активны зоны, располагающиеся вблизи коленного сустава, а в верхней конечности — отдаленные от локтевого сустава. Однако даже соответствующие зоны парных костей, т. е. обеих костей предплечья и обеих костей голени, не равнозначны в смысле активности процессов роста. Так, например, проксимальная зона роста малоберцовой кости несомненно активнее той же зоны большеберцовой кости. Это обстоятельство в патологических условиях имеет существенное практическое значение.

Одновременно с удлинением диафизы трубчатых костей увеличиваются и в поперечнике, т. е. утолщаются. Это происходит за счет костеобразовательного процесса, идущего со стороны надкостницы, внутренний (камбиальный) слой которой у детей постоянно продуцирует новую костную ткань, напластовывающуюся вокруг диафиза (ОШег, 1867). Таким образом, кортикальный слой все время наращивается по периферии. Одновременно со стороны костно-мозгового пространства он подвергается постоянной резорбции. Вследствие этого увеличивается поперечник всей кости и поперечник ее костно-мозгового пространства, а кортикальный слой приобретает толщину, соответствующую возрасту.

Доказано, что ростковая хрящевая ткань, находящаяся в эпиметафизарной зоне, в процессе своего развития увеличивается не только в продольном направлении, но и в поперечном и поэтому постоянно соответствует метафизу и эпифизу, которые постепенно расширяются. Следовательно, эпиметафизарная зона принимает определенное участие и в росте кости в толщину. В то же время на уровне метафиза, где заканчивается активная надкостница, она образует своеобразную «манжетку» вокруг эпиметафизарной ростковой зоны и в этом месте принимает участие в росте кости в длину (А. В. Русаков, 1959).

Таким образом, правильное формирование диафиза каждой трубчатой кости происходит за счет гармоничного сочетания хондропластического и периостального костеобразовательного процесса. В отличие от этого все отделы скелета, построенные, в основном, из спонгиозного костного вещества, т. е. все эпифизы, апофизы, кости запястья и пред-

плюсны, тела позвонков, формируются почти исключительно за счет энхондрального процесса (Hertwig, 1915; Г. А. Зедгенидзе, 1940; А. Л. Дрейер, 1958). Элементы периостального окостенения в этих участках скелета если и проявляются, то во всяком случае очень незначительно (А. В. Русаков, 1959).

Точки окостенения для данных отделов скелета увеличиваются за счет костеобразовательного процесса, происходящего на их периферии и заключающегося в последовательном превращении в кость смежных слоев хряща. Однако не все участки хрящевой ткани, окружающей точку окостенения, одинаково активны. В частности, костные эпифизы развиваются преимущественно за счет участка хрящевой ткани, обращенного к суставу, наиболее периферический слой которого является суставным хрящом. Развитие этого отдела хрящевой ткани обеспечивает общее увеличение эпифиза и, таким образом, эпифизарный хрящ в некоторой степени принимает участие и в общем удлинении кости (А. Л. Дрейер, 1958). Развитие эпифизарной хрящевой ткани имеет некоторые особенности. Работами последних лет показано, что новые слои хрящевых клеток образуются преимущественно на поверхности, обращенной в сустав, т. е. в области суставного хряща, а слои хряща, прилежащие к точке окостенения, постепенно дегенерируют, обызвествляются, рассасываются и преобразуются в костную ткань, наслаивающуюся на ранее образовавшуюся точку окостенения (К- Е. Громцева, 1949).

Изложенные представления не отражают процесса формирования скелета во всем его объеме и сложности. Помимо энхондрального и периостального костеобразовательного процесса, несомненно, имеет значение и интерстициальный рост кости. В течение всего периода развития каждая кость в целом постоянно находится в процессе перестройки; она непрерывно резорбируется, разрушается и в то же время созидается вновь. Это две неразрывно взаимосвязанные и взаимообусловленные стороны единого костеобразовательного процесса. В понимании этой диалектической неразрывной связи двух противоположно направленных тенденций заложен ключ к трактовке многих сложных явлений, наблюдающихся при нормальном и тем более при патологическом развитии костно-суставного аппарата. В процессе этой трансформации всей массы кости каждый отдельный ее элемент не только перестраивается, но одновременно и увеличивается, т. е. происходит интерстициальный рост скелета. Впервые эти представления высказал еще Havers (1734). Интерстициальный рост установил экспериментально П. Г. Корнев (1925). Его идеи были поддержаны А. В. Русаковым (1959). Интерстициальный рост особенно ярко обнаруживается в патологических условиях, когда он может приобрести самостоятельное большое клиническое значение (Н. С. Косинская, 1958).

Помимо указанных источников окостенения для развития костей, в целом энхондрально преформированных, некоторое значение имеет также и метапластическое образование кости, возникающее на ее поверхности за счет прямого преобразования соединительной ткани р костную, т. е. фибропластическое формирование кости, аналогичное развитию покровных костей. Это наблюдается в области апофизов и костных шероховатостей, т. е. в местах прикрепления сильных сухожилий, волокна которых частично преобразуются в костную ткань без предварительной хрящевой закладки (Weidenreich, 1923; Б. А. Долго-Сабуров, 1930; А. В. Русаков, 1959). В этих отделах особенно ярко выявляется общность костной и соединительной ткани, их онтогенетическое и филогенетическое единство (А. А. Заварзин, 1938).

Костеобразовательный процесс в энхондрально преформированном отделе кости, смежном с участком, развивающимся фибропластическим путем, также несомненно находится под влиянием постоянного эластического напряжения, идущего со стороны соответствующего сухожилия. Поэтому структура этих отделов скелета имеет характерные особенности. В частности, расположение волокон в зародышевой кости, а в дальнейшем остеонов, совпадает с направлением натяжения мышечно-сухожильных волокон (А. Г. Губанов, 1938).

Развитие костной ткани в этих участках скелета в значительной мере зависит и от тесной связи их кровоснабжения с кровоснабжением соответствующих сухожилий и мышц и от функций этих мышц, определяющих степень кровенаполнения сосудов (Д. А. Жданов, 1965).

Представленные данные относятся преимущественно к тем фазам и деталям развития костно-суставного аппарата, которые могут быть раскрыты главным образом или даже исключительно посредством микроскопических исследований. Однако с момента возникновения в хрящевой ткани точек окостенения развитие костно-суставного аппарата переходит в новую фазу, которая в значительной мере может изучаться уже и макроскопически. Это относится преимущественно к постнатальному периоду.

В течение довольно длительного времени этот период развития изучался почти исключительно анатомически. Отдельные анатомы прошлых веков внесли определенный вклад в исследование этого процесса. Так, например, еще Везалий открыл самостоятельную точку окостенения для апофиза пятой плюсневой кости, названную в дальнейшем «кость Везалия». Однако систематическое анатомическое изучение постнатального периода развития костно-суставного аппарата, часто сочетавшееся с гистологическим исследованием, было проведено преимущественно в конце прошлого и в первой половине настоящего века, в том числе и отечественными авторами (Стрельцов, 1874; В. А. Бец, 1887; Н. Мачинский, 1891; М. Т. Тихонов, 1894; А. И. Греков, 1903; В. Е. Игнатьев, 1913; А. М. Шкловский, 1938; В. Г. Штефко, 1947, и др.).

Эти исследования показали, что развитие костно-суставного аппарата в постнатальном периоде происходит неравномерно'. Особенно энергичен рост скелета в первые два года жизни, затем интенсивность его несколько снижается, но все же остается значительной до 6—7 лет. В дальнейшем энергия процессов развития снижается и вновь нарастает преимущественно в предпубертатном и пубертатном возрасте.

Анатомические исследования выявили некоторые важные общие закономерности. Все же ввиду трудоемкости таких исследований и возможности их проведения только после гибели организма анатомическое изучение развития костно-суставного аппарата оказалось весьма ограниченным и не могло раскрыть ни всех деталей этого процесса, ни его индивидуальных особенностей.

Использование рентгенологического метода исследования и широкое внедрение его в медицинскую практику и в научную работу определило новые возможности изучения этого сложного процесса, преимущественно в постнатальном периоде. На перспективы использования рентгенологического метода исследования с целью изучения анатомии, и в частности для выяснения всего процесса формирования костно-суставного аппарата, крупные отечественные анатомы указали уже в самом начале рентгенологической эры — В. Н. Тонков в 1896 г. и П. Ф. Лесгафт в 1897 г. Эти возможности были очень скоро реализованы. Так, Hasselwander (1903, 1910) использовал рентгенологический метод исследования для изучения развития стопы. Отдельные детали

процесса формирования скелета показал Grashey в атласе, изданном в 1908 г. Более подробные, но также отрывочные сведения по этому вопросу привел Kohler (1905) в монографии, явившейся первым трудом, специально посвященным рентгеноанатомии.

Повсеместное внедрение рентгенологического метода исследования в медицинскую практику обусловило необходимость систематического изучения дифференцирования костно-суставного аппарата у живых для уточнения этапов этого сложного процесса во всей широте его индивидуальных особенностей. Без знания всех соответствующих деталей оказалась невозможной точная диагностика целого ряда патологических изменений. Изучение этого процесса было осуществлено Д. Г. Рохлиным (1928—1957) и его школой (А. Е. Рубашева, 1936, 1961; В. С.Майкова-Строганова, 1939—1957; Н. С. Косинская, 1958; О. Я. Суслова, 1949; Г. П. Назаришвили, 1952; К. Б. Шимановская, 1952; М. С. Романова, 1959, и др.). К настоящему времени весь процесс формирования костно-суставного аппарата в целом и детали развития его отдельных частей уже достаточно полно изучены. Соответствующие данные представлены в специальных руководствах и монографиях (В. С. Майкова-Строганова и М. А. Финкельштейн, 1952; В. С. Майкова-Строганова и Д. Г. Рохлин, 1955 и 1957; В. А. Дьяченко, 1954; Д. Надь, 1961, и др.).

Многочисленные гистологические, анатомические и рентгенологические исследования показали, что скелет, как уже было упомянуто, формируется за счет многих источников окостенения. Поэтому при мацерации скелет растущего организма распадается на значительно большее число отдельных элементов, чем скелет взрослого. Точки окостенения для различных участков скелета возникают в разные сроки и сохраняют самостоятельность неодинаковое время. Д. Г. Рохлин (1936, 1957) предложил различать основные и добавочные центры окостенения.

За счет основных центров или точек окостенения формируется основная масса каждой кости в ее общем виде, характерном для данного вида, в частности для человека, но без тонкого моделирования ее, без тех сугубо индивидуальных черт, которые свойственны только отдельному конкретному индивидууму. Среди основных центров окостенения цитируемый автор выделяет первичные точки окостенения, из которых формируются диафизы всех трубчатых костей, кости запястья и предплюсны, тела позвонков, и вторичные точки окостенения, возникающие преимущественно в постнатальном периоде для всех эпифизов *v* для большинства апофизов.

Индивидуальное моделирование каждой данной кости осуществляется за счет добавочных точек окостенения, которые всегда появляются позднее, многие из них уже в предпубертатном периоде, и сравнительно скоро сливаются с основными источниками окостенения. Среди добавочных точек окостенения Д. Г. Рохлин выделил постоянные и непостоянные. К последним, в частности, относятся так называемые псевдоэпифизы, т. е. точки окостенения, возникающие в суставных концах коротких трубчатых костей, формирующихся обычно за счет диафизов. Псевдоэпифизы возникают относительно часто (К-Б. Кочиев, 1940). Однако в норме наблюдаются только единичные псевдоэпифизы, преимущественно в области первой пястной и первой плюсневой костей, довольно скоро сливающиеся с соответствующим метафизом. Множественные псевдоэпифизы, длительно сохраняющие самостоятельность, характерны для различных извращений формирования скелета.

В патологических условиях могут возникать изолированные или преимущественные нарушения развития каждой из указанных групп

точек окостенения, что и определяет характер изменений в строении и функции костно-суставного аппарата.

Развитие скелета прекращается, когда ростковая хрящевая ткань оказывается исчерпанной. Почти одновременно заканчивается рост скелета и за счет всех других источников окостенения, что еще раз подчеркивает тесную взаимосвязь энхондрального, периостального, интерстициального и фибропластического процессов формирования костной ткани. Однако в различных участках костно-суставного аппарата весь комплекс этих процессов завершается в разные сроки в закономерном, строго определенном порядке. Возраст, в котором полностью заканчивается формирование скелета, определяется полом (у женщин раньше) и конституцией человека, в частности особенностями эндокринной формулы. При нормальном развитии организма формирование костно-суставного аппарата заканчивается не позже чем в 24—25 лет (Д. Г. Рохлин, 1957). Однако увеличение роста обычно прекращается у женщин с 19—20 лет, а у мужчин с 20—22 лет.

Окончание развития костно-суставного аппарата характеризуется появлением синостозов. Термином синостоз обозначается слияние в единую кость всех участков ее, формировавшихся за счет различных источников окостенения. Когда ростковая хрящевая ткань оказывается исчерпанной, в эпиметафизарной области приходят в соприкосновение зоны препараторного обызвествления эпифиза и метафиза.Тоже происходит в области апофизов. Затем каждые две смежные последние зоны препараторного обызвествления сливаются в эпифизарную (Hasselwander, 1903), точнее, физиологическую мозоль. Она состоит из соприкасающихся замыкающих пластинок эпифиза и метафиза (либо апофиза и диафиза) и остатков зон препараторного обызвествления. Постепенно весь этот участок кости перестраивается, но еще в течение некоторого времени в нем прослеживается поперечный тяж, состоящий из уплотненной кости. При нормальном состоянии организма поперечный тяж довольно скоро исчезает. Торможение процессов перестройки, вызванное различными причинами, сопровождается длительным сохранением поперечных тяжей (Д. Г. Рохлин, 1931).

Весь процесс формирования скелета, как уже упоминалось, тесно связан с кровоснабжением растущей костной ткани. Н. Ансеров (1936) показал, что кровеносные сосуды особенно обильны и широки в области метафизов, где они обеспечивают сложные явления, происходящие в смежном отделе эпиметафизарной зоны роста. Сосудистая сеть обильна и по поверхности точек окостенения эпифизов. После окончания процессов роста число и калибр кровеносных сосудов постепенно уменьшаются. У взрослых кровоснабжение соответствующих участков не отличается от остальных отделов скелета. Однако клинико-рентгенологические наблюдения показывают, что у молодых людей в течение некоторого времени после окончания процессов роста еще сохраняется обильная васкуляризация участков скелета, в которых недавно произошли синостозы, и субхондральных зон эпифизов. Об этом свидетельствует своеобразное развитие остеопороза, наблюдающееся иногда в этом возрастном периоде при различных патологических процессах, сопровождающихся значительной гиперемией.

Вымывание извести всегда происходит прежде всего из участков скелета, наиболее обильно снабженных сосудами. Вскоре после окончания процессов роста остеопороз рентгенологически прежде всего обнаруживается в области метафизов и в субхондральных участках эпифизов. Метафизы в рентгеновском изображении принимают вид широких светлых зон. В то же время, в результате вымывания извести из

субхондральных участков спонгиозного вещества, замыкающие пластинки суставных поверхностей, расположенные между суставным хрящом и резко декальцинированным слоем губчатой кости, выделяются особенно резко и кажутся как бы висящими в пространстве. При увеличении остеопороза эти особенности постепенно нарастают, но затем стираются, когда рарификация в равной мере захватывает весь соответствующий эпифиз и распространяется на диафиз.

После наступления синостозов внесуставные участки скелета больше не содержат ростковой хрящевой ткани и утрачивают способность к удлинению. В области суставов рост прекращается при сохранении на суставных поверхностях определенного слоя хрящевой ткани, преобразующейся в суставной хрящ. Поэтому в области суставных концов в течение всей жизни сохраняются потенциальные возможности к росту (Г. А. Зедгенидзе, 1940; Siegling, 1941; Silberberg, 1949; А. Л. Дрейер, 1958). Однако удлинение кости за счет этого источника наблюдается редко и оказывается ничтожным. Значительно чаще эти возможности реализуются в патологических условиях в виде разрастания периферических участков суставных хрящей, компенсирующих в известной мере неполноценность центральных, наиболее нагруженных их отделов, т. е. при развитии деформирующего артроза.

Потенциальные возможности к продуцированию костной ткани в течение всей жизни сохраняет надкостница. Эти возможности реализуются при самых различных патологических процессах и патологических состояниях. На всю жизнь сохраняются также возможности фибропластического образования костной ткани. Это ярко проявляется при адаптации организма к нагрузке и при некоторых патологических процессах. В патологических условиях в самые различные возрастные периоды могут выявиться и потенциальные возможности к йнтерстициальному росту (А. В. Русаков, 1959).

Таким образом, после наступления синостозов в нормальных условиях процессы роста прекращаются, но сохраняются потенциальные возможности к росту в длину за счет суставных хрящей, к росту в толщину за счет надкостницы, к увеличению всей массы кости за счет интерстициального роста и к усилению ее рельефа за счет фибропластического процесса.

Несмотря на теснейшую взаимосвязь и взаимообусловленность процессов роста и формирования костно-суставного аппарата за счет всех источников его развития, в патологических условиях могут возникать совершенно иные их соотношения вследствие преимущественного поражения какого-либо одного из этих источников.

В течение всего многолетнего периода развития организма, одновременно с костными и хрящевыми отделами скелета, растут и формируются соответствующие мягкие ткани (капсулы суставов, внутрисуставные связки) и все другие аппараты опорно-двигательной системы, т. е. мышечно-связочный аппарат, нервный и т. д. Более того, нормальное развитие каждой данной кости — ее рост в длину, рост в толщину, моделирование ее формы и дифференцирование ее структуры — происходит только при нормальной функции соответствующего отдела опорно-двигательной системы. Например, развитие каждого апофиза Е значительной мере зависит от состояния прикрепляющейся к нему мышцы. Поэтому патологические изменения функции соответствующей мышцы закономерно приводят к нарушению развития апофиза и всего данного отдела костно-суставного аппарата.

Форма каждой отдельной кости, ее размеры, ее моделирование, ее рельеф создаются в процессе развития организма и определяются пре-

жде всего особенностями функции соответствующего отдела опорно-двигательной системы (А. Г. Губанов, 1938; Д. Г. Рохлин, 1957; Н. С. Косинская, 1958; П. В. Сиповский, 1961; Д. А. Жданов, 1965, и др.). После завершения роста форма костей изменяется только при очень грубых патологических процессах и патологических состояниях.

В ходе развития организма постепенно создается и дифференцируется внутренняя архитектура костной ткани, закономерно соответствующая функции каждой данной кости как органа. Как известно, структура костей отличается высокой дифференцировкой, обеспечивающей наибольшую эффективность (прочность, выносливость, эластичность, максимальное соответствие функции) при наименьшей затрате вещества. Эти представления начали складываться еще в прошлом веке (Meyer, 1867; П. Ф. Лесгафт, 1882; Roux, 1885; Wolff, 1892) и постепенно достигли современной четкости (П. Ф. Лесгафт, 1905; А. В. Русаков, 1959; П. В. Сиповский, 1961; Д. А. Жданов, 1965, и др.).

В настоящей главе уже подчеркивалось, что развивающийся скелет находится в состоянии постоянной непрерывной перестройки. В процессе этой перестройки создается структура кости, соответствующая ее функции в каждый данный отрезок времени и закономерно видоизменяющаяся по мере дальнейшего становления функции. Поэтому в нормальном организме каждая кость характеризуется совершенно определенной функциональной дифференцировкой структуры, т. е. закономерными различиями толщины замыкающей пластинки в разных участках кости и расположением костных пластинок по ходу так называемых силовых линий, т. е. в зависимости от распределения нагрузки. В связи с этим всевозможные изменения функции существенно влияют не только на форму, но и на структуру растущей кости. Более того, в отличие от формы кости, структура ее видоизменяется во все возрастные периоды в строгом *соответствии с функцией, так как перестройка* костной ткани продолжается в течение всей жизни организма, хотя интенсивность ее после окончания роста значительно снижается.

Формирование опорно-двигательной системы протекает в тесном и постоянном взаимодействии с развитием других систем и организма в целом. Каждый этап развития костно-суставного аппарата закономерно соответствует определенному этапу развития других систем. Поэтому по фазе дифференцирования какого-либо одного отдела, например кисти, можно в значительной мере раскрыть состояние всего растущего организма (Д. Г. Рохлин, 1931). Это определяется тем, что нормальный процесс формирования костно-суставного аппарата протекает только при нормальном обмене веществ и правильной функции остальных систем; он закономерно изменяется при нарушениях функций этих систем, в особенности — эндокринной и нервной.

Интенсивность и длительность процессов роста костно-суставного аппарата в нормальных условиях определяются, как уже было упомянуто, общей конституцией человека. В патологических условиях процессы роста могут оказаться замедленными, недостаточными или, наоборот, ускоренными, избыточными. Изредка синостозирование не происходит, эпиметафизарные ростковые зоны сохраняются в течение ненормально длительного периода, даже всю жизнь, и, несмотря на это, процессы роста оказываются недостаточными вследствие функциональной неполноценности ростковой хрящевой ткани. С другой стороны, в патологических условиях, даже после окончания развития организма, могут выявиться потенциальные возможности к росту тех или иных отделов костно-суставного аппарата, чаще за счет надкостницы. При нарушениях развития иногда возникает несоответствие раз-

личных аппаратов опорно-двигательной системы. Чаще наблюдаются диспропорции костно-суставного и мышечно-связочного аппаратов.

Сложный процесс развития костно-суставного аппарата может оказаться нарушенным на различных его этапах и вследствие многих причин.

В основе значительной части нарушений развития костно-суставного аппарата лежат извращения его формирования в эмбриональном периоде, иногда даже в самом начале его. В таком случае возникает изолированное или преимущественное поражение непосредственно костно-суставного аппарата, вызывающее более или менее существенные нарушения функций опорно-двигательной системы, а иногда и вторичные изменения других систем. Многие из этих нарушений развития очевидны уже при рождении, другие становятся заметными лишь спустя более или менее длительный период времени. Последнее объясняется тем, что патологические изменения костей и суставов, возникшие внутриутробно, часто продолжают нарастать в течение всего постнатального периода по мере роста и дифференцирования организма. Поэтому изменения, вначале незначительные, постепенно усиливаются Вне зависимости от времени клинического выявления все эти нарушения развития являются врожденными. Причины их возникновения до настоящего времени остаются неясными. Изредка врожденное нарушение дифференцирования костно-суставного аппарата является только одним из проявлений общего порока развития организма. Тогда наблюдаются существенные извращения строения и функции многих систем, вызывающие резкие изменения всего организма.

В других случаях первичная закладка костно-суставного аппарата не изменена и его развитие в течение более или менее длительного периода протекает нормально, а затем нарушается в результате влияния каких-либо неблагоприятных факторов, экзогенных или эндогенных. Причины таких вторичных нарушений развития обнаруживаются более легко, иногда они очевидны. Часто в их основе лежит травма или местный патологический процесс, нарушающий до того нормальное дифференцирование данного отдела костно-суставного аппарата и его функцию. Нередко такие вторичные нарушения развития возникают как одно из проявлений общего заболевания организма. Реже они появляются в результате первичного нарушения развития какой-либо другой функциональной системы, как правило, эндокринной или нервной. У таких больных неправильное дифференцирование костно-суставного аппарата не является ведущим и входит в клинический синдром лишь как одно из многих составляющих, но все же иногда в значительной мере определяет клиническую картину, прогноз и состояние трудоспособности. При этом патогенезе нарушения развития костно-суставного аппарата оказываются вторичными, но не приобретенными, в остальных случаях вторичные нарушения развития, как правило, являются приобретенными.

Таким образом, необходимо прежде всего отграничить две основные группы нарушений развития костно-суставного аппарата: первичные или врожденные и вторичные, многие из которых являются приобретенными.

Кроме того, отчетливо выделяются нарушения развития всего костно-суставного аппарата в целом и изолированные нарушения развития какого-либо одного или нескольких отделов при нормальном дифференцировании всех остальных частей этого аппарата. Соответственно этому все нарушения развития как первичные, так и вторичные разделяются на системные и локальные. Каждая из основных групп со-

стоит из ряда подгрупп, в которые входят отдельные нозологические формы, объединенные общностью характера поражения.

Каждая форма как первичных (врожденных), так и вторичных нарушений развития отличается качественными чертами, однако, многие из них вызывают некоторые сходные изменения организма в целом. Одним из частых и наиболее ярких симптомов и первичных и вторичных нарушений развития костно-суставного аппарата являются изменения роста и пропорций в строении тела человека. Чаще наблюдается уменьшение роста (недостаточный и карликовый рост), реже — увеличение его (чрезмерный рост и гигантизм).

Рост мужчин от 151 до 135 *см* и рост женщин от 137 до 123 *см* считается недостаточным — так называемая гипсомия. Мужчины ниже 135 *см* и женщины ниже 123 *см* являются карликами — наносомия (Brugsch, 1927). Четкого определения показателей гигантского роста еще не выработано. Условно гигантами считают мужчин ростом 190 *см* и выше, а женщин — начиная от 180 *см*. По мнению Н. А. Шерешевского (1957), рост от 1,75 до 2 ж характерен для субгигантизма (чрезмерный рост), а выше 2 *м* — для гигантизма.

Карликовый рост часто сочетается с существенным снижением различных функций организма, особенно опорно-двигательной системы. Поэтому карликовый рост имеет большее практическое значение, чем недостаточный рост и гигантизм, которые несравнимо реже сопровождаются значительными нарушениями функций организма.

Изучение процессов, происходящих в костно-суставном аппарате при патологических изменениях роста тела, проведенное В. А. Тихоновым (1960, 1964, 1965), позволило автору выявить некоторые общие закономерности. Оказалось, что торможения развития скелета вне зависимости от их причин нередко сопровождаются однотипными изменениями эпиметафизарных зон роста. Они характеризуются появлением в средине метафиза воронкообразного углубления. Эта своеобразная форма метафиза свидетельствует о неравномерности развития ростковой хрящевой ткани. Наиболее резко тормозится рост ее центрального участка при менее существенных изменениях периферических отделов. Это сопровождается компенсаторной перестройкой процесса развития эпифиза. В обычных условиях поверхность эпифиза, обращенная к метафизу, практически не участвует в росте кости в длину и в большинстве костей является плоской. При торможении роста скелета центральный участок этой поверхности эпифиза, противостоящий углублению в метафизе, начинает усиленно развиваться и на нем появляется конусообразный вырост, погружающийся в метафиз. Заслуживает внимания, что это же явление В. А. Тихонов (1965) установил и у ряда больных с усиленным, чрезмерным ростом костей в длину.

При торможениях роста, по данным того же автора, в наиболее углубленном участке метафиза иногда образуется костная перемычка между эпифизом и метафизом, свидетельствующая о том, что ростковая хрящевая ткань в этом месте исчерпана. Это явление иногда обна^ руживается и при патологическом усилении роста.

Данные, полученные В. А. Тихоновым, показывают, что ростковая хрящевая ткань эпиметафизарных зон роста не одинакова в функциональном отношении. Ее центральные участки менее активны и истощаются раньше периферических. Это проявляется и в нормальных условиях, так как в большинстве эпиметафизарных зон процесс синостозирования начинается с центра. Кроме того, в концевых и средних фалангах всех пальцев стопы (за исключением первого) описанные

изменения метафизов и эпифизов часто наблюдаются у нормальных детей, что можно оценить как выражение процесса редукции этих участков скелета. В патологических условиях это явление обнаруживается в других отделах, особенно ярко в фалангах кисти. При общем торможении развития всей хрящевой ткани эпиметафизарной зоны, ее центральный, менее полноценный участок растет особенно замедленно и исчерпывается раньше. При чрезмерном росте всего слоя скелетогенной хрящевой ткани вновь обнаруживается меньшая полноценность ее центрального участка, который в своем развитии отстает от наиболее энергично растущих периферических отделов.

Эти данные имеют несомненное теоретическое значение. Они важны и практически, так как при подозрении на начавшиеся патологические изменения роста ребенка указанные явления, обнаруженные рентгенологически, делают этот диагноз бесспорным.

Патологические изменения роста часто сочетаются с нарушениями нормальных пропорций тела. У здорового человека длина туловища составляет 29,5—33,5% общего роста тела; длина ноги — 51—55%, а длина руки — 42,5—46,5% (П. И. Башкиров, 1936, цитировано по М. Ф. Иваницкому, 1956). При нарушениях развития и некоторых других поражениях костно-суставного аппарата наблюдаются относительное удлинение или укорочение конечностей по отношению к туловищу, а иногда, кроме того, нарушаются нормальные пропорции сегментов конечностей.

Поэтому принятое в клинике и во врачебно-трудовой экспертизе обязательное измерение роста и веса больных при поражениях костно-суставного аппарата, более всего при нарушениях развития, необходимо дополнять сведениями о строении тела. Нарушения пропорций хорошо выявляются при обычном общем клиническом исследовании, в частности при сопоставлении роста в положении стоя и в положении сидя, и поэтому часто не возникает необходимости в дополнительных расчетах.

При некоторых формах нарушений развития наблюдаются столь характерные патологические изменения роста и пропорций в строении тела человека, что диагноз может быть поставлен уже на основании этих данных. Однако подавляющее большинство поражений не вызывает таких ярких и безусловно типичных нарушений, многие из них могут длительно не проявляться клинически. Поэтому характер поражения, как правило, обнаруживается только на основании анализа и сопоставления результатов тщательного клинического, рентгенологического и лабораторного исследований. Такое исследование необходимо и в тех случаях, когда диагноз устанавливается уже по одному внешнему облику больного с целью выяснения целого ряда деталей, существенных для выработки врачебной тактики и уточнения состояния трудоспособности.

ГЛАВА II

ВРОЖДЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА ОСНОВНЫЕПОЛОЖЕНИЯ И КЛАССИФИКАЦИЯ

Строение организма человека, различных его органов и систем, в том числе и костно-суставного аппарата, варьирует в широких пределах — от весьма незначительных отклонений от некоей средней нормы до очень резких, бросающихся в глаза уродств. Анатомы давно обратили на это внимание и стали различать в строении органов, помимо средней нормы, варианты развития, аномалии и уродства (или пороки развития). В течение довольно длительного времени не было выработано определенных границ между тремя последними понятиями и соответствующие состояния отличали преимущественно исходя из частоты, с которой они наблюдаются. Однако постепенно начал вырисовываться анатомо-функциональный принцип оценки различий между этими группами индивидуальных особенностей в строении органов (Н. Д. Бушмакин, 1913; В. П. Воробьев, 1938; Д. Г. Рохлин, 1957, и др.), а затем выявилось и значение некоторых из них как почвы для вторичных патологических процессов (Д Г Рохлин 1957- Н. С. Косинская, 1964).

По современным представлениям для вариантов нормы, даже очень редких, характерно полное сохранение всех функциональных возможностей данной системы, в частности опорно-двигательной, без какой-либо неполноценности, предрасполагающей к развитию вторичных патологических процессов. Такие индивидуальные варианты в строении органа, вне зависимости от их частоты, находятся в рамках нормальных конституциональных особенностей. Этим варианты нормы существеннно отличаются от нарушений формирования костно-суставного аппарата, т. е. от аномалий и пороков развития, которые являются выражением патологической конституции.

Под аномалией развития в настоящее время понимают такие индивидуальные особенности в строении органа, которые отчетливо не препятствуют функции или вызывают незначительные, относительно легко компенсирующиеся нарушения ее, но могут явиться почвой для вторичного патологического процесса, как правило, дегенеративно-дистрофического поражения. Последнее развивается, если требования внешней среды оказываются чрезмерными для недостаточно полноценного органа. Более того, иногда вторичный патологический процесс возникает на почве аномалии развития уже под влиянием обычной физиологической нагрузки, например, связанной с беременностью.

Термином «порок развития» (или уродство) обозначают очень резкие индивидуальные особенности в строении органа, исключающие его нормальную функцию. При этом, однако, следует учитывать возможность компенсации нарушений функций, вызванных пороком развития, а также возможность срыва компенсации и появления вторичного патологического процесса как на почве самого порока развития, так и в результате срыва компенсации.

Соответственно этому одни врожденные нарушения развития вызывают столь резкие изменения анатомии и функции костно-суставного аппарата, что бросаются в глаза уже у новорожденного. Другие выявляются на разных этапах роста и развития ребенка. Наконец, третьи протекают скрыто и обнаруживаются в различные периоды жизни в связи со срывом компенсации, в результате возникновения вторичного патологического процесса, или при рентгенологическом исследовании по какому-либо другому поводу. Этим определяется клиническое значение различных групп врожденных нарушений развития костно-суставного аппарата, а в известной мере, и состояние трудоспособности.

Однако следует иметь в виду, что далеко не все нозологические формы врожденных нарушений развития, особенно системных, могут быть безоговорочно оценены как аномалия или как порок развития. Некоторые из них, в зависимости от выраженности, могут у одних лиц проявиться в виде аномалии, а у других — в виде порока развития.

Врожденные нарушения развития костно-суставного аппарата возникают на различных этапах эмбрионального периода. В дальнейшем патологические изменения, имевшиеся к моменту рождения, очень редко остаются стационарными (статическая аномалия, по Giordano, 1938). Как правило, в постнатальном периоде формирования организма они также в той или иной степени развиваются, нарастают, усиливаются (динамическая аномалия, по Giordano), ибо в процессе роста все более отчетливо выявляется первичная неполноценность соответствующего отдела костно-суставного аппарата. После окончания роста организма прекращается развитие и врожденных изменений; достигнутое к этому времени положение становится стационарным, т. е. превращается в патологическое состояние. Дальнейшее развитие получают лишь вторичные патологические процессы, возникшие на почве врожденных нарушений формирования.

Вследствие всего изложенного пороки развития часто непосредственно вызывают стойкие нарушения трудоспособности различной тяжести. Все же у части больных инвалидность возникает только после срыва ранее сформировавшейся компенсации нарушений функций. В отличие от этого аномалии развития часто непосредственно не вызывают инвалидности, но могут явиться почвой для вторичных патологических процессов, нарушающих трудоспособность. Поэтому пороки развития чаще вызывают инвалидность «с детства» и реже «от общего заболевания», если стойкие нарушения трудоспособности возникли после срыва компенсации. При аномалиях развития инвалидность наступает вследствие «общего заболевания», так как ее, как правило, вызывает вторичный патологический процесс, возникший на почве аномалии под влиянием дополнительных факторов, преимущественно экзогенных.

Для осуществления профилактики инвалидности необходимо хорошо ориентироваться в качественных особенностях каждой отдельной аномалии развития и в тех условиях, при которых на ее почве может возникнуть вторичный патологический процесс. Необходимо также

четко представлять сущность каждого порока развития, механизмы, компенсирующие вызванные им нарушения функций, причины срыва компенсации и конкретные нозологические формы, в которых реализуется срыв компенсации. Только на основании этих данных можно обеспечить условия, содействующие развитию механизмов компенсации и стойкости их, осуществить профилактику срыва компенсации и вторичных патологических процессов, развивающихся на почве данного порока развития.

Помимо разделения врожденных нарушений развития костно-суставного аппарата по выраженности отклонений от нормы на аномалии и пороки, среди них, как уже упоминалось, по распространенности патологических изменений выделяют системные и локальные поражения. При системных аномалиях и пороках нарушения развития распространяются на весь костно-суставной аппарат или на все отделы его определенного происхождения; при локальных — поражается один, чаще два или несколько участков костно-суставного аппарата, но развитие остальных отделов его не нарушается.

Разделение нарушений развития костно-суставного аппарата на системные и локальные в известной мере условно, так как некоторые врожденные изменения, являющиеся в подавляющем большинстве случаев системными, иногда наблюдаются и в виде локальной разновидности (изолированные костно-хрящевые экзостозы, ограниченная дисхондроплазия и т. д.). Все же генерализованность поражения является столь яркой качественной особенностью, что наличие ее принципиально Отличает соответствующие формы поражений от всех остальных, а возможность ограниченного локального проявления такой же аномалии или порока имеет несравнимо меньшее клиническое значение, хотя и должна непременно учитываться. В то же время подавляющее большинство нарушений развития костно-суставного аппарата никогда не становятся генерализованными и этим принципиально, резко, существенно отличаются от системных поражений.

В настоящее время для обозначения аномалий и пороков костно-суставного аппарата широко применяется термин дисплазия, т. е. неправильное развитие. Он в равной мере подходит для локальных нарушений развития кости как органа и для генерализованных изменений всего костно-суставного аппарата как целой системы (А. В. Русаков, 1959; М. В. Волков и М. В. Шлапоберский, 1963, и др.). Менее удачен термин дизостоз, широко используемый в западной, особенно, в американской литературе.

Аномалии и пороки развития изучать трудно, так как они чрезвычайно многообразны и вместе с тем некоторые из них встречаются довольно редко. Поэтому каждый отдельный исследователь обычно имел возможность наблюдать немного лиц с одинаковыми нарушениями развития. Все же к настоящему времени в литературе вообще и у отдельных авторов накопилось достаточное число наблюдений, позволяющее составить определенные, более или менее четкие представления о различных формах нарушений развития костно-суставного аппарата. Однако судить об их частоте по литературным материалам не представляется возможным, так как многие авторы прекратили описание отдельных наблюдений потому, что они обычно мало добавляют к ранее опубликованным данным.

Аномалиям и порокам развития костно-суставного аппарата посвящена обширная литература. Они описаны в той или иной мере во йсех руководствах по ортопедии (М. О. Фридлянд, 1954; Т. С. Зацепин, 1956; В. Д. Чаклин, 1957; Hohmann, Hackenbroch, Lincjemann, 1957;

Н. П. Новаченко, 1961; Л. Е. Рухман, 1964, и др.), в руководствах по хирургии (Е. К. Никифорова, 1960; В. А. Штурм, 1960, и др.), в руководствах по рентгенодиагностике (Caffey, 1946; Schinz и соавторы, 1952; С. А. Рейнберг, 1964; А. З. Гингольд, 1965, и др.), в специальных монографиях (Aschner, Engelmann, 1928; В. А. Дьяченко, 1949; Rubin, 1964, и др.), в многочисленных журнальных статьях. Количество сообщений все время увеличивается.

Подавляющим большинством авторов многочисленные формы нарушений развития костно-суставного аппарата до настоящего времени рассматриваются изолированно, без попыток выработать единый взгляд на всю эту группу поражений. Более того, в литературе, особенно зарубежной, с конца прошлого столетия появилась тенденция выявлять более или менее отчетливые, иногда весьма незначительные, различия между каждым следующим наблюдением и ранее опубликованным и на этом основании описывать все новые самостоятельные заболевания или синдромы, которые обыкновенно обозначают по имени автора очередного или предшествовавшего сообщения. Между тем, принципиально однотипные нарушения развития часто имеют более или менее яркие индивидуальные особенности, которые, однако, не вносят существенных изменений в основной характер патологии. Поэтому по признаку различия отдельных деталей нельзя выделять самостоятельные формы врожденных заболеваний или новые синдромы. Такая тенденция еще более усложняет анализ и изучение аномалий и пороков развития.

К настоящему времени выявилась необходимость найти и выделить основные, наиболее типичные, существенные, качественные особенности, отличающие определенные группы поражений. В эти группы может входить то или иное количество отдельных форм поражений, имеющих не столь резкие, но все же значительные различия. В то же время незначительные детали необходимо учитывать лишь при диагностике этих поражений у каждого конкретного лица, при выработке детального индивидуального плана медицинской помощи.

Отдельные попытки выделить основные группы аномалий и пороков развития костно-суставного аппарата предпринимались уже с двадцатых годов (Aschner, Engelmann, 1928; Jackson, 1931, Brailsford, 1948; Fairbank, 1951; Sear, 1952—1954; Weil, 1957; Hobak, 1961; Lamy, Maroteaux, 1961, и др.).

К началу 60-х годов выяснилось, что при системных нарушениях развития имеется генерализованное поражение какого-либо определенного источника формирования всего костно-суставного аппарата в целом, а остальные источники его развития остаются нормальными, либо вовлекаются в процессы компенсации, иногда страдают вторично. Преимущественное поражение того или иного источника развития костно-суставного аппарата определяет основную характеристику патолого-анатомической картины и соответствующего клинического синдрома.

Эта идея более или менее отчетливо была высказана всеми авторами, пытавшимися классифицировать аномалии и пороки развития костно-суставного аппарата (Н. С. Косинская и Д. Г. Рохлин, **1961;** de Seze, 1962; Rubin, 1962, 1964; М. В. Волков, 1962; И. Г. Лагунова, 1962; М. В. Волков и В. Я. Шлапоберский, 1963; Schwarz, 1963).

Особенно детальную группировку по этому принципу предложил Rubin. На основании результатов экспериментальных исследований и клинических наблюдений он разделил все системные аномалии и пороки развития на целый ряд групп в зависимости от того, в каком однотипном участке во всех костях начинается извращение их форми-

рования и одновременно в зависимости от характера возникшего нарушения — торможение или, наоборот, усиление развития соответствующей скелетогенной ткани. Эти соображения заслуживают большого внимания и свидетельствуют о принципиально едином подходе исследователей различных стран к решению указанной задачи. Однако Rubin предложил выделять слишком незначительные, изолированные участки формирующейся кости, весь процесс развития которой представляет сложный комплекс многих взаимосвязанных и взаимообусловленных явлений. В этом комплексе можно выделить основные принципиальные моменты, но его нельзя расчленить на слишком мелкие детали.

Анализ, обобщение и дальнейшее развитие соображений, выдвинутых различными авторами, показывают, что в настоящее время все системные нарушения формирования костно-суставного аппарата целесообразно разделить на три основные группы: I — несовершенный хондрогенез, т. е. пороки и аномалии развития ростковой хрящевой ткани; II — несовершенный остеогенез (в широком смысле слова), т. е. пороки и аномалии развития костной ткани; III — несовершенное формирование нескольких аппаратов преимущественно мезодермального происхождения без отчетливого преобладания поражения какого-либо одного из них.

В известной мере упрощая, можно считать, что при пороках в аномалиях первой группы нарушается дифференцирование тех или иных, но при каждой конкретной форме одинаковых, участков энхондрально формирующихся отделов скелета, а развитие покровных костей происходит нормально. При пороках и аномалиях второй группы хрящевая и соединительная ткани формируются, по-видимому, нормально или во всяком случае без существенных нарушений дифференцирования, но извращается остеобластический процесс, происходящий на их основе. При этом чаще нарушается развитие всего скелета в целом, т. е. и энхондрально преформированных его отделов и отделов соединительнотканного происхождения; реже наблюдается изолированное извращение остеогенеза только отделов скелета одного происхождения. Пороки развития третьей группы наименее изучены и недостаточно четко отграничены. Они характеризуются нарушением развития комплекса мышечно-связочного и костно-суставного аппаратов, либо несовершенным дифференцированием всех или большинства соединительнотканных образований, включая и костную ткань; изредка наблюдаются иные еще более сложные сочетания.

При несовершенном хондрогенезе основные изменения возникают либо в области эпиметафизарных зон роста, либо преимущественно в участках скелета, развивающихся энхондрально без существенного участия периостального компонента. При последней локализации (эпифизы, губчатые кости, основание черепа) всегда наблюдается более или менее выраженное торможение роста. В отличие от этого развитие ростковой хрящевой ткани эпиметафизарных зон извращается различно: тормозится, чрезмерно усиливается, утрачивает нормальное направление или не достигает окончательной фазы, на которой основывается остеобластический процесс. В зависимости от локализации и характера нарушений развития ростковой хрящевой ткани возникают отдельные нозологические формы несовершенного хондрогенеза: 1—хондродисплазия (или хондродистрофия) и ее разновидности, 2 — спондило-эпифизарная дисплазия с ее разновидностями, 3 — арахнодактилия, 4 — множественные костно-хрящевые экзостозы, 5 — дисхондроплазия (или хондроматоз) с ее разновидностями.

Отдельные нозологические формы несовершенного остеогенеза также определяются основной локализацией поражения и характером нарушений остеобластической функции. При наиболее тяжелых формах костеобразовательный процесс извращается во всех отделах скелета как преформированных энхондрально (при этом поражаются все источники образования костной ткани), так и развивающихся без предварительной хрящевой закладки. Эти генерализованные формы несовершенного остеогенеза характеризуются существенными нарушениями нормального равновесия между процессами созидания и процессами разрушения костной ткани, т. е. извращением соотношений остеобластической функции и функции резорбции костной ткани. При этом возникает либо торможение остеогенеза в области всех его источников, либо, наоборот, тормозится резорбция, и костная ткань образуется в избыточном количестве, что в обоих случаях сопровождается и существенными качественными изменениями костной ткани.

Генерализованный несовершенный остеогенез с торможением костеобразовательной функции представляют: патологическая ломкость костей (или несовершенный остеогенез в узком смысле слова) и ее разновидности; группу генерализованного несовершенного остеогенеза с торможением резорбции костной ткани составляют: мраморная болезнь и ее разновидности.

Менее тяжелые нарушения костеобразовательного процесса выражаются в несовершенном остеогенезе только энхондрально преформированных костей или только покровных костей. Несовершенный остеогенез энхондрально преформированных костей всегда характеризуется нарушением равновесия между созиданием и резорбцией костной ткани в сторону появления избыточной костной ткани. Иногда извращается развитие преимущественно диафизов трубчатых костей — врожденный гиперостоз, иногда — участков скелета, построенных из спонгиозного вещества — остеопойкилия. В отличие от этого несовершенный остеогенез покровных костей характеризуется более или менее значительным торможением их формирования, он известен в виде одной нозологической формы, именуемой черепно-ключичный дизостоз.

Несовершенный остеогенез покровных костей, по-видимому, возникает, если остеобластическая функция нарушается в самом начале эмбрионального периода, а в дальнейшем эта функция восстанавливается, и более поздно оссифицирующиеся отделы скелета формируются уже нормально. Вероятно, при более тяжелых поражениях функция остеогенеза не восстанавливается и возникают генерализованные формы поражения. Можно предположить, что несовершенный остеогенез только энхондрально преформированных костей развивается в том случае, если остеобластическая функция нарушается в несколько более поздней фазе эмбрионального периода, когда оссификация покровных костей уже определилась.

Наиболее трудны для анализа аномалии и пороки, характеризующиеся несовершенным формированием нескольких аппаратов преимущественно мезодермального происхождения. Они, несомненно, возникают при очень сложных и распространенных нарушениях развития, которые начинаются на самых ранних фазах эмбрионального периода. В классификационную схему, построенную для изучения поражений костно-суставного аппарата, мы внесли только две формы, при которых изменения именно этого аппарата имеют большое клиническое значение, и оставили в стороне другие формы. С этих позиций наиболее важным представителем данной группы является артрогрипоз— тяжелый порок развития, характеризующийся нарушением дифференциро-

вания мышечно-связочного аппарата, в меньшей мере костно-суставного и нервного. Другую форму представляет несовершенный десмогенез, редкий порок, при котором нарушается развитие соединительнотканных образований, относящихся к различным функциональным системам, в том числе мышечно-связочного и костно-суставного аппаратов опорно-двигательной системы.

Таким образом, системные пороки и аномалии развития можно представить в виде следующей схемы.

I. Несовершенный хондрогенез:

1) хондродисплазия и ее разновидности (атипичная хондродисплазия, хондроэктодермальная дисплазия);
2) спондило-эпифизарная дисплазия и ее разновидности (генерализованная спондило-эпифизарная дисплазия, спондилодисплазия, эпифизарная дисплазия, гемиэпифизарная дисплазия);
3) арахнодактилия;
4) множественные костно-хрящевые экзостозы;
5) дисхондроплазия и ее разновидности (характеристика последних определяется выраженностью и преимущественной локализацией поражения; сочетание с нарушениями развития кровеносных сосудов).

II. Несовершенный остеогенез:

1) генерализованный несовершенный остеогенез,
   а) патологическая ломкость костей и ее разновидности (генерализованное поражение, преимущественное поражение нижних конечностей, преимущественное поражение позвоночника, атипичные формы — «семейная остеоэктазия с большим черепом» и гипофосфатазия, стертая форма),
   б) мраморная болезнь и ее разновидности (кранио-метафизарная дисплазия, кранио-диафизарная дисплазия);
2) несовершенный остеогенез энхондрально преформированпых отделов скелета,
   а) врожденный гиперостоз,
   б) остеопойкилия;
3) несовершенный остеогенез покровных костей,
   а) черепно-ключичный дизостоз.

III. Несовершенное развитие комплекса аппаратов преимущественно мезодермального происхождения:

а) артрогрипоз,
б) несовершенный десмогенез.

Детальный анализ всех соответствующих форм и их разновидностей представлен в следующей главе.

Для всех системных нарушений развития костно-суставного аппарата характерно сохранение нормального числа его элементов при более или менее значительных нарушениях их размеров, формы или структуры. Преобладают те или иные изменения в зависимости от особенностей первично и наиболее значительно пораженного источника формирования костно-суставного аппарата, что и определяет характеристику отдельных форм аномалий и пороков развития, составляющих каждую данную группу. Таким образом, при генерализованных нарушениях развития весь костно-суставной аппарат сохранен, но формирование его идет по патологическому пути.

В отличие от этого при локальных аномалиях и пороках развития очень часто наблюдаются существенные изменения количества элемен-

тов костно-суставного аппарата. Нередко нарушаются также форма, размеры и соотношения различных элементов костно-суставного аппарата, часто все эти изменения сочетаются. Однако структура костей при этом формируется в полном соответствии с функцией, т. е. согласно закономерностям, характерным для нормального дифференцирования костной ткани и для процессов компенсации нарушений функций опорно-двигательной системы. Значительно реже локальные нарушения развития выражаются в патологическом дифференцировании структуры при нормальном количестве элементов костно-суставного аппарата. В этих случаях изменения формы и соотношений костей, если и возникают, то преимущественно вторично в результате функциональной неполноценности кости как органа.

Таким образом, во всем многообразии локальных аномалий и пороков развития можно прежде всего выделить две основные группы. Первая характеризуется изменениями преимущественно количества, размеров, соотношений или формы большего или меньшего числа элементов костно-суставного аппарата, другая — изменениями их структуры.

В обширной литературе, посвященной аномалиям и порокам развития костно-суставного аппарата, в частности в многочисленных руководствах по ортопедии и хирургии, обычно рассматривают поражения, составляющие первую из этих групп, а поражения второй группы либо анализируют изолированно, либо оставляют в стороне.

Аномалии и пороки первой группы изучены более тщательно. Известны отдельные попытки систематизировать все эти нарушения развития в рамках определенной рабочей группировки или классификации (Э. Ю. Остен-Сакен, 1928; Aschner, Engelmann, 1928, и др.). Предложено значительно больше классификаций нарушений дифференцирования отдельных частей костно-суставного аппарата: аномалии и пороки развития кисти (А. В. Старков, 1904; Dubrenil-Chambardel, 1925; В. А. Дьяченко, 1954, и др.), трубчатых костей (Ф. Г. Богданов, 1929) или еще более сужение — только ключицы (Steger, цитировано по Е. К. Никифоровой, 1960) и т. д. Некоторые из этих классификаций заслуживают большого внимания. Перечень вариантов нормального строения и аномалий черепа, позвоночника, грудной клетки и конечностей представлен в виде таблиц группой авторов (М. С. Алиева, З. Е. Акимочкина, Ю. Г. Елашов, И. С. Казанцева, 1963). К сожалению, в этих интересных таблицах не дано разграничений нормальных вариантов от аномалий и мало учтены пороки развития.

Детальный анализ литературных данных и многочисленных клинических наблюдений показывает, что пороки и аномалии развития, составляющие первую основную группу, схематически можно разделить на шесть подгрупп в зависимости от особенностей наиболее выраженного нарушения анатомического строения данного отдела костно-суставного аппарата, определяющего характер изменений функций опорно-двигательной системы и типичные черты соответствующего клинического синдрома. Каждая из этих подгрупп содержит различное число отдельных форм поражений.

Вторая группа локальных нарушений развития костно-суставного аппарата выделена сравнительно недавно и в настоящеее время изучается особенно активно. Соответственно современным представлениям эту группу составляют фиброзная остеодисплазия с ее разновидностями и мелореостоз.

Таким образом, все многообразие локальных дисплазий костно-суставного аппарата можно представить в виде следующей схемы.

I. Преимущественно количественные нарушения строения костно-суставного аппарата:

1. Врожденные дефекты различных отделов костно-суставного аппарата;
2. Изменения количества элементов костно-суставного аппарата;
3. Нарушения размеров отдельных частей костно-суставного аппарата;
4. Нарушения соотношений отдельных элементов костно-суставного аппарата или комплекса их;
5. Задержка развития отдельных элементов костно-суставного аппарата или комплекса их;
6. Множественные сложные пороки развития.

II. Преимущественно структурные нарушения строения отдельных элементов костно-суставного аппарата или комплекса их:

1. Фиброзная остеодисплазия и ее разновидности;
2. Мелореостоз.

В представленных схемах учтены те системные и локальные аномалии и пороки развития, при которых извращение формирования костно-суставного аппарата выступает как изолированное явление, а также такие, при которых нарушается развитие нескольких аппаратов опорно-двигательной системы или даже нескольких различных функциональных систем, но с преимущественным или очень ярко выраженным поражением костно-суставного аппарата. В этих схемах не учтены многочисленные вторичные нарушения развития костно-суставного аппарата, возникающие при первичном поражении других аппаратов опорно-двигательной системы и других систем. В них также не учтены и нарушения развития костно-суставного аппарата, несомненно первичные, если они не выступают как самостоятельное явление, а входят в качестве одного из многочисленных компонентов в сложный комплекс нарушений развития многих систем и организма в целом, и при этом не оказывают существенного влияния на патологоанатомическую и клиническую картину, характеристика которой, в основном, определяется поражениями других локализаций. Так, например, среди системных нарушений развития не учтен так называемый врожденный генерализованный фиброматоз — очень редкий порок развития, по-видимому, не совместимый с жизнью, который характеризуется множественными плотными соединительнотканными узлами различного размера, развивающимися в костях, легких, сердце, мышцах и кишечнике (Condon, Allen, 1961; Rubin, 1964). Это тяжелый порок всего организма, при котором нарушение развития скелета представляет лишь эпизод и при этом необязательный.

При комплексных нарушениях развития нескольких функциональных систем, особенно, если ведущее место занимает поражение нервной системы, сравнительно нередко наблюдаются различные локальные аномалии и пороки костно-суставного аппарата. Известно много таких комплексов, например так называемый синдром Барде-Биделя, который складывается из явлений адипозогенитальной дистрофии, отставания интеллекта, вплоть до идиотизма, башенной деформации черепа, пигментного ретинита, поли- и синдактилии. В этот синдром иногда, кроме того, входят гигантизм и вальгусная деформация коленных суставов.

Некоторые из перечисленных синдромов связаны с нарушениями гонад, т. е. являются выражением так называемой дисгенезии гонад

(Grumbach, Van Wyk, Wilkins, 1955). Этот вопрос представляет относительно новую главу в патологии. Мы можем коснуться его лишь попутно, так как он не входит в непосредственные задачи настоящей книги.

В течение последнего десятилетия, особенно, начиная с 1955 г., происходит бурное развитие цитогенетики человека. Это связано с введением в научные исследования новой, весьма совершенной техники, позволившей провести углубленное изучение хромосом человека в нормальных и патологических условиях. Несмотря на очень небольшой отрезок времени, минувший от начала интенсивных поисков, уже получен целый ряд новых ценных сведений. Исследования в этом направлении продолжают энергично развертываться и у нас (Е. Ф. Давиденкова и Н. Н. Колосова, 1963; В. Д. Тимаков, 1963; А. М. Пономаренко, 1963; А. А. Прокофьева-Бельговская, 1963; В. П. Эфроимсон, 1963).

Tjio, Levan (1956) в США и независимо от них Ford, Hamerton (1956) в Англии установили, что в норме у человека имеются не 24 пары хромосом, как это считалось ранее, а 23. В каждой соматической клетке находятся 23 пары хромосом, а в половых клетках — по одному представителю каждой пары, т. е. 23 хромосомы. В момент оплодотворения при соединении мужской и женской половых клеток их хромосомы образуют соответствующие пары и возникающая при этом зигота оказывается содержащей 23 пары хромосом, в которых как бы закодированы наследственные особенности будущего организма.

22 из 23 пар хромосом являются аутосомными, а одна пара определяет пол. Среди двух половых хромосом различают так называемую Х-хромосому и У-хромосому. Для лиц женского пола характерно наличие двух одинаковых Х-хромосом (ХХ), а для лиц мужского пола — двух различных хромосом Х и У (ХУ). Поэтому пол ребенка определяется характером той хромосомы (Х или У), которая имелась в сперматозоиде, оплодотворившем данную яйцеклетку. Помимо этих половых различий в наборе хромосом, в ядре многих клеток женского организма у его внутренней оболочки имеется так называемое хроматиновое тельце, окрашивающееся в темный цвет. Существование этого тельца установили в 1949 г. Вагг и его сотрудники и поэтому его нередко обозначают термином «тельце Барра». С тех пор в литературу широко вошло понятие о хроматин-положительном признаке женского пола и хроматин-отрицательном признаке мужского пола.

В течение последних лет путем изучения кариотипа (т. е. набора хромосом, характерного для каждого данного человека) и одновременно хроматинового признака было установлено, что в основе некоторых аномалий и пороков развития лежат различные нарушения хромосом — так называемые хромосомные аберрации. Иногда эти нарушения относятся к половым хромосомам, иногда к какой-либо паре аутосомных хромосом.

Из нарушений развития, возникающих в результате аберрации половых хромосом и сопровождающихся более или менее значительными изменениями костно-суставного аппарата, в настоящее время хорошо известны синдром Шерешевского — Тернера и синдром Клинефельтера. В основе этих синдромов лежат изменения кариотипа за счет недостатка одной из половых хромосом — моносомия (у соответствующих индивидуумов имеется не 46 хромосом, а 45) или за счет наличия сверхкомплектной половой хромосомы — трисомия (у соответствующих индивидуумов имеется не 46, а 47 хромосом), что сопровождается и нарушениями хроматинового показателя. Моносомия характерна для

синдрома Шерешевского — Тернера, а трисомия — для синдрома Кдинефельтера.

Аберрации аутосомных хромосом в настоящее время изучаются особенно тщательно. Опубликованные работы посвящены преимущественно так называемой аутосомной трисомии, т. е. нарушениям развития организма, возникающим в результате наличия третьей сверхкомплектной хромосомы в одной из пар аутосомных хромосом, преимущественно в 21—22-й парах, 13—15-й парах и в 17—18-й парах.

Трисомия 21 или 22-й пары хромосом была установлена в 1959 г. (Lejeune, Turpin, Goutier) как основа так называемой болезни Дауна. Сходные синдромы наблюдаются при трисомии 13—15-й пар (Patau, Smith, Therman, Inborn, 1960) и при трисомии 17—18-й пар (Edwards et al., 1960; Smith et al., 1960, цитировано по Lubs, 1961).

Все хромосомные аберрации вызывают глубокие нарушения развития организма в целом. Для всех форм этих поражений характерно сочетание более или менее резкой умственной отсталости, вплоть до полного отсутствия интеллекта, часто глубоких эндокринных нарушений и недостаточного роста. Кроме того, при них нередко наблюдаются те или иные локальные аномалии и пороки развития костно-суставного аппарата. Это еще раз свидетельствует о глубочайшей взаимосвязи процессов формирования различных функциональных систем, в частности нервной, эндокринной и опорно-двигательной. Все же нарушения развития костно-суставного аппарата при этой группе поражений в известной мере являются вторичными, так как они возникают преимущественно в результате первичной неполноценности других функциональных систем. Кроме того, они не доминируют в клиническом синдроме поражения, который определяется преимущественно нарушениями умственной деятельности или эндрокринными расстройствами. Поэтому состояние костно-суставного аппарата при этих поражениях мало изучено.

Исходя из этих данных и, несомненно, в известной мере упрощая, все эти поражения нецелесообразно относить к врожденным нарушениям развития непосредственно костно-суставного аппарата как к системным, так и к локальным. Они ближе к вторичным нарушениям развития этого аппарата эндокринной природы и подвергаются анализу в соответствующей главе.

ГЛАВА III

ВРОЖДЕННЫЕ СИСТЕМНЫЕ ПОРОКИ И АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ

Соответственно классификационной схеме, представленной в предыдущей главе, врожденные системные нарушения развития костно-суставного аппарата, в зависимости от основной локализации поражения, разделяются на три группы. Настоящая глава посвящена характеристике каждой из этих групп и конкретных форм аномалий и пороков развития, составляющих эти группы.

Общее состояние организма при системных пороках развития костно-суставного аппарата определяется прежде всего выраженностью нарушений функций опорно-двигательной системы. Лишь немногие из этих поражений сопровождаются существенными изменениями функций других систем.

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ХОНДРОГЕНЕЗ

При несовершенном хондрогенезе, как уже было упомянуто, нарушается развитие только энхондрально преформированных отделов скелета, а дифференцирование покровных костей остается нормальным. Несовершенный хондрогенез характеризуется извращением формирования ростковой хрящевой ткани как системы, однако, при одних формах преобладает поражение эпиметафизарных зон роста, при других — нарушается дифференцирование преимущественно участков скелета, построенных из спонгиозной кости и развивающихся без существенного участия периостального компонента. Преимущественное поражение эпиметафизарных зон роста вызывает изменения диафизов трубчатых костей, поскольку их удлинение в норме происходит за счет именно данного отдела ростковой хрящевой ткани, а суставы при этих формах страдают меньше и нередко, главным образом, вторично. Преобладание поражения ростковой хрящевой ткани, формирующей губчатые участки скелета, приводит к преимущественным изменениям суставов и позвоночника, а диафизы остаются в нормальном состоянии или незначительно вовлекаются в патологию.

Наблюдаются нарушения развития ростковой хрящевой ткани различного характера. Чаще всего ее развитие тормозится, изредка — чрезмерно усиливается, иногда этот процесс утрачивает нормальное

направление или не достигает окончательной фазы, на которой основывается построение костной ткани (рис. 1).

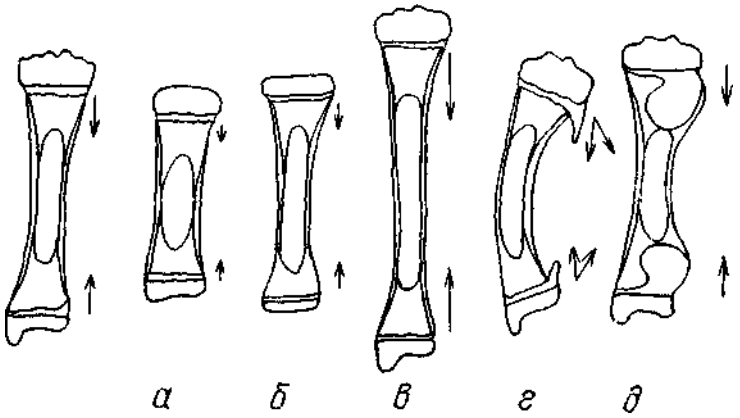


Рис. 1. Схематическое изображение длинной трубчатой кости в период роста в норме (слева) и при различных формах несовершенного хондрогенеза.

а — хондродисплазия, *б* — спондило-эпифизарная дисплазия, *в* — арахнодактилия, *г* — множественные костно-хрящевые экзостозы, *д* — дисхондроплазия. (Стрелками указано направление роста в области эпиметафизарных зон, длина стрелок характеризует интенсивность роста).

В зависимости от особенностей сочетания преимущественной локализации поражения ростковой хрящевой ткани и характера этого поражения возникают различные нозологические формы несовершенного хондрогенеза (см. стр. 28).

ХОНДРОДИСПЛАЗИЯ И ЕЕ РАЗНОВИДНОСТИ

Этим современным термином обозначается системный порок костно-суставного аппарата, характеризующийся резким торможением развития ростковой хрящевой ткани, преимущественно в области эпиметафизарных зон роста (рис. *1,а),* что приводит к карликовому росту с типичными нарушениями пропорций тела.

Этот порок развития известен очень давно. Соответствующую клиническую картину впервые подробно описал в 1878 году Parrot, предложивший для обозначения этого уродства термин ахондроплазия. Это название и в настоящее время принято во французской и американской литературе. Отечественные авторы пользовались им главным образом до конца двадцатых годов (А. Д. Сурков, 1924; А. С. Золотухин, 1925, и др.). Более широкое распространение получил термин хондродистрофия, который предложил в 1892—1893 гг. Kaufmann. Практически именно это наименование в настоящее время является общепринятым. Однако оно также неудачно, так как в основе соответствующего патологического процесса лежат не трофические нарушения, возникающие на том или ином этапе развития, а врожденные нарушения формирования. Таким образом, это не дистрофия, а дисплазия. Существу патологического процесса наиболее полно соответствует термин хондродисплазия (или хондроостеодисплазия по А. В. Русакову, 1959). Остальные названия давно устарели и практически не используются.

При хондродисплазии ростковый хрящ эпиметафизарных зон функционально неполноценен. Развитие его заторможено, все актив-

ные слои слабо выражены, стройный порядок расположения хрящевых клеток нарушен. Поэтому диафизы всех трубчатых костей значительно укорочены. Все остальные источники формирования скелета, т. е. периостальный, интерстициальный и фибропластический компоненты костеобразовательного процесса остаются нормальными или даже находятся в состоянии компенсаторного напряжения. В результате компенсаторного, избыточного костеобразовательного процесса со стороны надкостницы, отмеченного А. В. Русаковым (1959), диафизы всех трубчатых костей обычно оказываются не только укороченными, но и утолщенными. Одновременно напряженным нередко оказывается и фибропластический костеобразовательный процесс, в связи с чем рельеф трубчатых костей резко усиливается за счет чрезмерно развитых мест прикрепления сухожилий и сильных мышц (рис. 3,б и *в)*. В основе этого явления лежит несоответствие между костно-суставным аппаратом, формирование которого заторможено, и мышечно-связочным аппаратом, развитие которого не нарушено. Поэтому мышечно-связочный аппарат оказывается более массивным, чем костно-суставной, а формирование мест прикрепления сухожилий и мышц происходит в условиях постоянно повышенного напряжения.

Развитие трубчатых костей при хондродисплазии нарушается неравномерно. Патологический процесс в скелете конечностей нарастает в проксимальном направлении. Поэтому больше всего отстают в развитии и, следовательно, укорачиваются кости проксимальных сегментов конечностей, т. е. плечевые и бедренные кости, не столь резко — кости голени и предплечья, и еще меньше — короткие трубчатые кости. При этом парные кости голени и предплечья также укорачиваются в различной степени, что является источником дополнительных деформаций и объясняется функциональными особенностями соответствующих зон роста. Весьма активный ростковый хрящ проксимальной зоны роста малоберцовой кости подавляется менее резко, чем ростковый хрящ такой же зоны большеберцовой кости, и в норме развивающийся менее интенсивно. Поэтому рост малоберцовой кости тормозится меньше, она становится длиннее большеберцовой кости и часто принимает непосредственное участие в образовании коленного сустава (рис. 3,в). В процессе нарастания несоответствия берцовых костей возникает и усиливается варусная деформация голеней. Вследствие аналогичных особенностей дистальных зон роста костей предплечья нередко локтевая кость при хондродисплазии оказывается короче лучевой кости. Это сопровождается деформацией и недоразвитием дистального лучелоктевого сустава, а часто и лучезапястного (рис. *3,а),* т. е. создается так называемая антимаделюнговская деформация.

Развитие коротких трубчатых костей нарушается также совершенно своеобразно. Пальцы укорочены и при этом более или менее резко нивелирована нормальная разница в длине трех средних пальцев — изодактилия. Последнее объясняется тем, что в этих пальцах размеры всех костей соответствующего ряда становятся одинаковыми, т. е. оказываются равной длины все пястные кости, все основные фаланги и т. д. Одновременно эти пальцы нередко оказываются раздвинутыми, что придает кисти типичный вид трезубца (рис. 3,а, 4). Изредка это явление распространяется и на пятый палец.

Развитие остальных участков скелета, формирующихся энхондрально, также нарушается, но не столь резко. Меньше всего тормозится рост позвонков. Поэтому позвоночный столб укорачивается сравнительно незначительно. В то же время развитие эпифизов трубчатых костей, особенно длинных, отчетливо заторможено. Эпифизы

оказываются уплощенными, деформированными, их суставные поверхности уменьшены и часто недостаточно соответствуют друг другу, т. е. развивается их инконгруентность (рис. 3). Очень часто появляется варусная деформация шейки бедренной кости и проксимального отдела плечевой кости (рис. 3,а). Развитие ребер, грудины, тазовых костей и основания черепа также заторможено, но менее существенно.

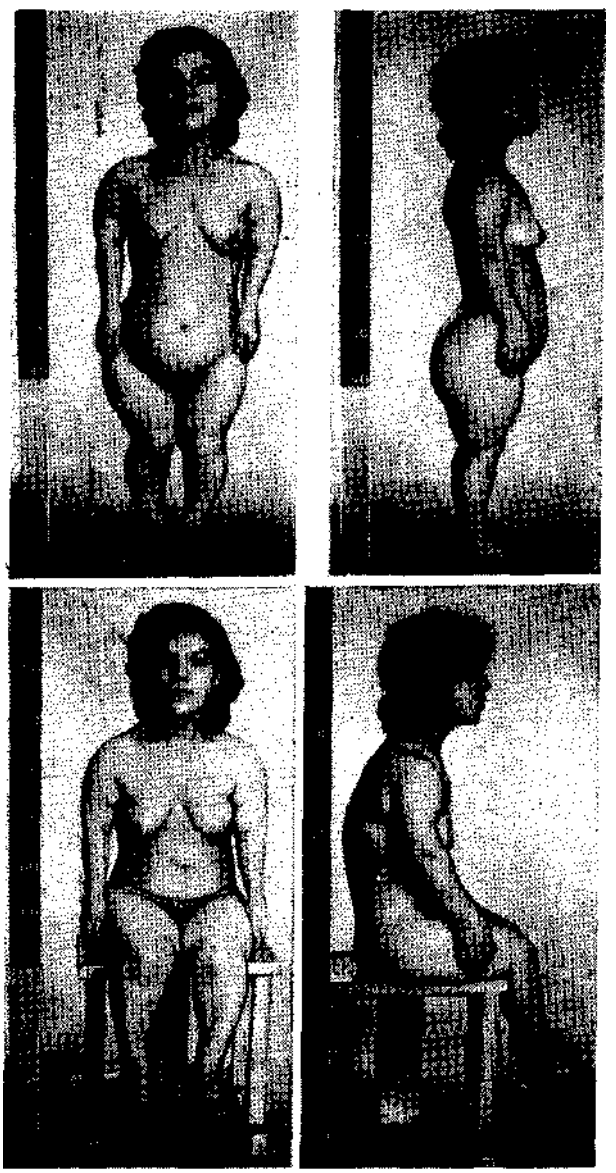


Рис. 2. Гр-ка К., 28 лет, квалифицированная работница обувной фабрики. Типичный синдром хондродисплазии.

В отличие от участков скелета, формирующихся энхондрально, кости соединительнотканного происхождения развиваются нормально. Поэтому черепной свод, лицевой череп и ключицы сохраняют при хондродисплазии обычные размеры. Создается диспропорция между этими отделами черепа и укороченным основанием его.

Хондродисплазия вызывает совершенно типичный внешний облик (рис. 2). Это карлики с выраженными нарушениями пропорций в строении тела. Их конечности резко укорочены при почти нормальной длине туловища и обычной ширине плечевого пояса. Поэтому возникает столь характерное для хондродисплазии уменьшение разницы между ростом сидя и ростом стоя. Из-за этого порок развития менее резко бросается в глаза в положении сидя, чем в положении стоя. Одновременно нарушены пропорции в строении конечностей за счет преобладания укорочения их проксимальных сегментов, которые оказываются короче средних сегментов — так называемая ризомелия. Это сочетается с варусной деформацией нижних конечностей. Пальцы укорочены и раздвинуты. Поясничный лордоз усилен, значительно выступают ягодицы. Голова непропорционально велика, мозговой че-

реп округлой формы — брахицефалия. Лицо имеет своеобразное строение за счет вдавленной переносицы и нависающего лба, что, однако, не всегда отчетливо выражено. Мышцы хорошо развиты. Эндокринная формула при хондродисплазии остается нормальной или наблюдается некоторая гиперфункция половых желез. Хорошо выраженные первич-

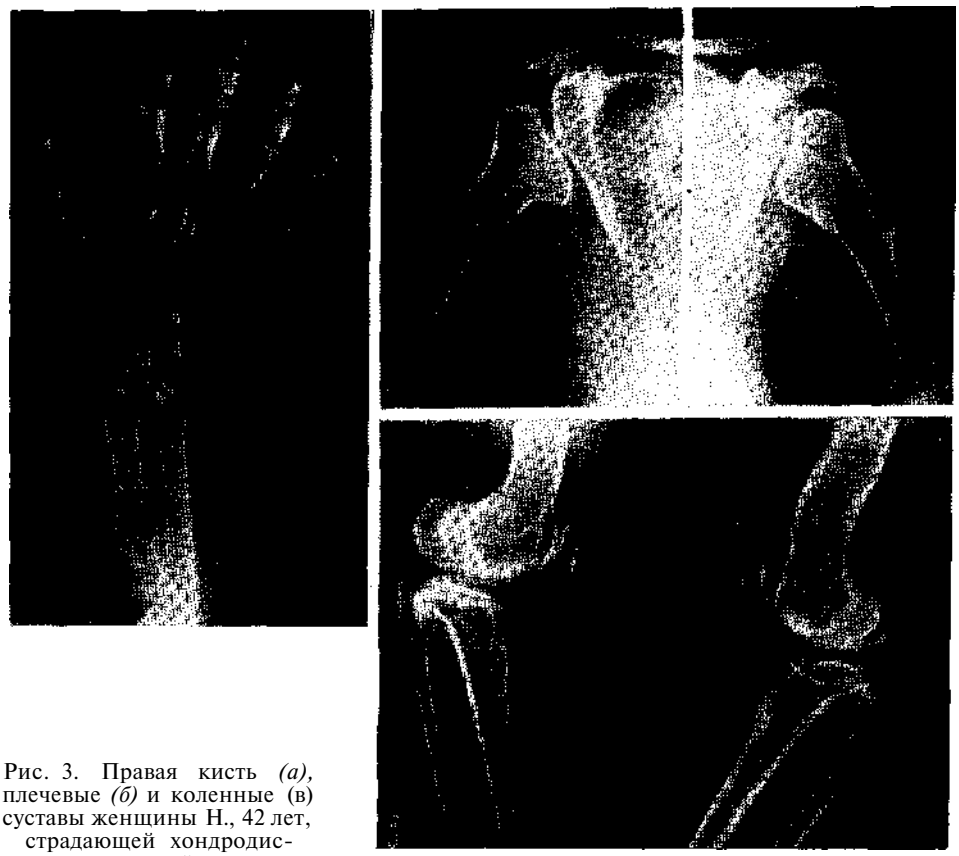


Рис. 3. Правая кисть *(а),* плечевые *(б)* и коленные (в) суставы женщины Н., 42 лет, страдающей хондродисплазией.

Пальцы укорочены и раздвинуты. Изодактилия. Локтевая кость укорочена больше лучевой. Лучезапястный и дистальный лучелоктевой суставы недоразвиты и деформированы. Головки обеих плечевых костей и суставные впадины резко уплощены. Вывих в обоих плечевых суставах. Чрезмерно выступают бугристости плечевых костей, к которым прикрепляются массивные дельтовидные мышцы. Эпифизы бедренных и большебёрцовых костей уплощены, особенно в передних отделах. Рекурвация коленных суставов. Чрезмерная выраженность бугристости большебёрцовых костей. Малоберцовые кости укорочены меньше большебёрцовых и выступают в проксимальном направлении.

ные и вторичные половые признаки особенно выделяются на фоне карликового роста. Интеллект сохранен. Остальные функциональные системы не изменены. Состав крови и других биологических жидкостей нормален так же, как и обмен веществ.

В конце прошлого столетия была сделана попытка выделить несколько форм хондродисплазии (Kaufmann, 1892, 1893). Однако это оказалось практически не оправданным.

Резко выраженная хондродисплазия может оказаться несовместимой с жизнью и тогда становится причиной гибели плода. Некоторые дети умирают в первые месяцы жизни. Однако преодолевшие этот ранний этап постнатального периода в дальнейшем оказываются достаточно устойчивыми и могут достигнуть глубокой старости.

Характерные особенности, вызванные этим пороком развития, бросаются в глаза уже у новорожденного. Хондродисплазия несомненно возникает на ранних этапах эмбрионального периода. Высказываются предположения о том, что в основе ее лежит нарушение мезенхимы, из которой формируется ростковая хрящевая ткань. Однако это не доказано. После рождения в процессе формирования организма выраженность всех соответствующих явлений нарастает.

Рис. 4. Кисти мальчика В., 8 лет, страдающего хондродисплазией.

Состояние окостенения соответствует календарному возрасту. Кости запястья, эпифизы пястных и локтевых костей формируются из нескольких точек окостенения, имеют неправильную форму и неровные поверхности. Точки окостенения для остальных эпифизов уплощены. Дистальная эпиметафизарная зона роста лучевой кости деформирована, дугообразна. Метафизы расширены.

Рентгенологические исследования детей, страдающих хондродисплазией (Д. Г. Рохлин и С. Г. Симонсон, 1932), показали, что точки окостенения для костей запястья и предплюсны, для всех эпифизов и апофизов появляются у них в обычные сроки, что соответствует нормальной эндокринной формуле. Однако эпифизы, а также кости запястья и предплюсны формируются из нескольких, иногда из множественных точек окостенения, имеют неправильную форму и неровные поверхности (рис. 4). Точки окостенения эпифизов уплощены, эпиметафизарные зоны дугообразны. Метафизы несколько расширены, возможно, за счет компенсаторного напряжения остеобластической функции надкостницы в участках, смежных с наиболее пораженными отделами ростковой хрящевой ткани. В то же время рост скелета заканчивается в нормальные сроки обычным наступлением синостозов. При отчетливой гиперфункции половых желез наблюдается преждевременное синостозирование. Однако сдвиг обычно незначителен.

Хондродисплазия известна с глубокой древности. Произведения искусства и мифология древних народов свидетельствуют о том, что этот порок развития издавна наблюдался на всех континентах. Особенно ярко внешний облик людей, страдающих этой патологической конституцией, запечатлен в глиняных скульптурах древних народов

Мексики (рис. 5). В русских сказках народная мудрость отразила не только внешние черты, но и свойства личности страдающих хондродисплазией, вытекающие из сочетания нормальной эндокринной формулы, иногда даже с некоторой гиперфункцией половых желез, и внешности, препятствующей вступлению в брак (карлики — похитители невест из русских сказок). Народная мудрость была блестяще использована А. С. Пушкиным при создании образа Черномора. В совершенной художественной форме гениальный поэт нарисовал глубоко реалистический портрет карлика, наделив его всеми чертами, типичными для хондродисплазии.

Рис. 5. Глиняные скульптуры древних народов Мексики.

Слева и в центре — сидящая и стоящая фигуры с чертами, типичными для хондродисплазии. (Древняя культура, 1500—100 лет до н. э.) Справа — человек с нормальным телосложением. (Сапотекская культура).

При хондродисплазии уже у новорожденного обнаруживается несоответствие карликового роста и непропорционально большой массы мягких тканей. Мышечно-связочный аппарат и в дальнейшем все время оказывается значительно более развитым, чем костно-суставной. За счет функции мышечно-связочного аппарата в течение определенного времени компенсируется неполноценность суставов. В этот период функции опорно-двигательной системы несколько ограничены преимущественно за счет карликового роста. Однако в дальнейшем, особенно при значительной нагрузке опорно-двигательной системы, компенсация нарушается и дисгармония мышечно-связочного и костно-суставного аппаратов становится очевидной. Срыв компенсации выражается в разболтанности суставов, в появлении подвывихов и вывихов. Разболтанность особенно характерна для коленного (рис. 3, б) и плечевого суставов, а подвывихи и вывихи — для плечевого (рис. 3,6).

Состояние трудоспособности при хондродисплазии зависит главным образом от выраженности нарушений функции суставов. При врачебно-трудовой экспертизе необходимо особенно тщательно исследовать плечевой, коленный и тазобедренный суставы. Нужно обязательно про-

изводить рентгенографию этих суставов, особенно плечевого, так как из-за сильно развитых мышц плечевого пояса клинически иногда не удается отчетливо выявить не только подвывих, но даже и вывих в этом суставе.

Людям молодого возраста, страдающим хондродисплазией, необходимо настойчиво рекомендовать приобрести любую профессию интеллектуального труда или легкого физического труда. Получившие соответствующую квалификацию карлики этого типа в течение всей жизни трудятся без существенных срывов и не становятся инвалидами. В частности, женщины, страдающие хондродисплазией, хорошо работают в детских учреждениях, например, в качестве воспитательниц в детских садах. В области профессий преимущественно интеллектуального труда эти лица могут достигнуть исключительных высот. Такие примеры можно привести не только из современной жизни, но и из опыта отдаленного прошлого. Так, например, в древнем Египте 5000 лет назад жил врач Имготеп, обожествленный после смерти за свое изумительное искусство. Дошедшая до наших дней статуэтка (фотографию которой привел в своей монографии Regoly-Merei, 1962), изображающая этого прославленного целителя, убедительно раскрывает внешние черты, совершенно типичные для хондродисплазии.

Все же неполноценность функции крупных суставов часто ограничивает трудоспособность даже в названных профессиях, так как допустимый объем работы может оказаться значительно меньше входящего в обязанности соответствующего специалиста. Стремление некоторых людей, страдающих хондродисплазией, стать артистами цирка, особенно акробатами, явно нецелесообразно. Это впервые подчеркнул О. О. Ден еще в 1937 г. Именно в результате такой или аналогичной деятельности чаще всего происходит срыв компенсации, ведущий к инвалидности. Тяжесть инвалидности, вызванной хондродисплазией, как правило, не превышает III группы. Только значительное нарушение функции нескольких крупных суставов при отсутствии квалифицированной профессии может привести к утрате трудоспособности в обычных производственных условиях. Чаще это относится к людям уже старших возрастных групп.

Следующее наблюдение хорошо раскрывает причины инвалидности при хондродисплазии.

Гражданка Н., 42 лет, с типичным клиническим синдромом хондродисплазии. Карликовый рост (120 *см)* преимущественно за счет резкого укорочения нижних конечностей. Типичные нарушения пропорций в строении тела. Рентгенологическое исследование костно-суставного аппарата выявило состояние, характерное для хондродисплазии (рис. 3, *а, б, в).*

В молодости в течение 10 лет исследованная была артисткой цирка, где занималась главным образом акробатикой. Затем у нее появилась разболтанность суставов, преимущественно коленных, из-за чего она была вынуждена прекратить работу и стала инвалидом III группы. После соответствующей подготовки сделалась воспитательницей в детском саду. Исследованная очень энергична, интеллект ее полностью сохранен, она хорошо себя чувствует в детском коллективе. Однако она с трудом справляется даже с очень ограниченным объемом работ из-за резкой разболтанности крупных суставов, особенно коленных. Неполноценность крупных суставов ограничивает ее трудоспособность как в профессии акробата, так и в профессии воспитательницы детского сада. Инвалидность вызвана «общим заболеванием» потому, что стойкое ограничение трудоспособности возникло в результате срыва компенсации под влиянием чрезмерной нагрузки неполноценных суставов.

Хондродисплазия является одним из наиболее частых системных пороков развития костно-суставного аппарата. Она обычно возникает как единичное явление в семье, остальные члены которой во многих поколениях здоровы. Все же описаны редкие наблюдения наследствен-

ной передачи этого порока развития в качестве рецессивного признака. Высказывавшиеся ранее предположения о связи хондродисплазии с эндокринными нарушениями, в частности с недостаточностью гипофиза, в дальнейшем не подтвердились. В настоящее время причины хондродисплазии, как и остальных системных нарушений развития костно-суставного аппарата, еще не раскрыты. Возможна связь ее с хромосомной аберрацией.

Иногда встречаются стертые проявления хондродисплазии — так называемая атипичная хондродистрофия, правильнее — атипичная хондродисплазия. Она выражается в умеренном укорочении конечностей, преимущественно за счет их проксимальных отделов, и в некоторой разболтанности суставов. Лица, страдающие атипичной хондродисплазией недостаточного роста, но они не карлики. Их трудоспособность не ограничена в широком кругу профессий.

Торможение развития ростковой хрящевой ткани эпиметафизарных зон роста наблюдается также в качестве одной из многих составляющих сложного комплекса явлений, образующих мало изученный и очень редкий порок развития, обозначаемый условным термином хондроэктодермальная дисплазия (Ellis, van Creveld, 1940). В СССР этот порок развития не описан.

Название это неточное, так как в основе порока лежат нарушения развития различных тканей и органов эктодермального и мезодермального происхождения, т. е. помимо ростковой хрящевой ткани нарушается формирование и других производных мезодермы. Однако и другой термин, употребляемый для обозначения этого порока, «синдром Эллис-ван Кревельда» также мало удачен.

При так называемой хондроэктодермальной дисплазии наблюдается торможение развития ростковой хрящевой ткани эпиметафизарных зон роста с укорочением трубчатых костей и некоторым их утолщением, т. е. создается картина, напоминающая хондродисплазию и вместе с тем противоположная ей, так как укорачиваются преимущественно трубчатые кости средних и дистальных отделов конечностей, в то время как при хондродисплазии преобладает укорочение проксимальных сегментов. Хондроэктодермальная дисплазия отличается особенно значительным укорочением малоберцовой кости, которая при хондродисплазии всегда относительно длиннее болыпеберцовой кости. В результате укорочения преимущественно средних сегментов конечностей, лица, страдающие этим пороком, низкорослы, но не становятся карликами. Одновременно тормозится дифференцирование вертлужной впадины и развиваются врожденные вывихи и подвывихи в тазобедренном суставе.

Развитие коротких трубчатых костей может быть нарушено в неодинаковой мере и поэтому возникает значительная разница в длине пальцев. В период роста образуются конусообразные выросты на эпифизах, погружающиеся в наиболее углубленные центральные участки метафизов (Rubin, 1964), т. е. наблюдаются компенсаторные явления, типичные для торможений роста (В. А. Тихонов, 1960, 1964, 1965).

Эти нарушения развития иногда сочетаются с гипердактилией и с синдактилией. При этом наблюдается слияние не только фаланг, но и метакарпальных костей, а иногда, кроме того, происходит конкресценция костей запястья (С. А. Рейнберг, 1964). В этот синдром входит также недоразвитие ногтей, зубов, волос. Самой главной составляющей синдрома является врожденный порок сердца. Состояние системы кровообращения определяет основную характеристику клинической картины этого синдрома и трудоспособности больного,

Таким образом, помимо классической хондродисплазии, изредка наблюдаются ее разновидности. Их практическое значение очень невелико в силу умеренности нарушений функций (атипичная хондродисплазия) или большой редкости. В последнем случае более важны одновременные извращения развития других систем (хондроэктодермальная дисплазия).

СПОНДИЛО-ЭПИФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ И ЕЕ РАЗНОВИДНОСТИ

Начиная с первых лет двадцатого столетия, преимущественно после первой империалистической войны, в литературе начали появляться описания несовершенного хондрогенеза, выражающегося в торможении развития тех отделов ростковой хрящевой ткани, за счет которых формируются спонгиозные участки скелета, преимущественно эпифизы и позвонки. При этом эпиметафизарные зоны роста либо остаются пощаженными, либо поражаются незначительно', иногда они страдают вторично.

Нарушения развития этого типа несомненно возникают чаще, чем хондродисплазия, но они обычно относятся к аномалиям, и в этом случае не вызывают резких изменений в облике человека и существенных нарушений функций организма и поэтому иногда обнаруживаются уже у взрослых в связи с вторичными патологическими процессами, развивающимися на их почве. У некоторых лиц диагностируются изменения лишь какого-либо одного отдела, чаще тазобедренного сустава или позвоночника, а наличие системных нарушений развития может остаться незамеченным. Реже соответствующие изменения оказываются выраженными более значительно, относятся к порокам развития и выявляются уже в первые годы жизни ребенка. Аномалии развития этого типа имеют большее практическое значение, чем пороки, так как они встречаются чаще, обнаруживаются поздно, не могут быть диагностированы без рентгенологического исследования и в то же время без правильной организации труда и быта их носителей становятся почвой для тяжелых вторичных дегенеративно-дистрофических поражений.

По отношению к этой группе нарушений развития более всего выявилась тенденция описывать отдельные наблюдения в виде самостоятельных синдромов или врожденных заболеваний на основании некоторых, в общем, мало существенных различий. Выделение нескольких якобы новых синдромов объясняется недостаточным знакомством с ранее опубликованными материалами, изредка неполноценной дифференциальной диагностикой, когда в качестве врожденных нарушений развития описывались приобретенные изменения. Все же соответствующие публикации несомненно имели положительное значение, так как они привлекали внимание к данному типу несовершенного хондрогенеза.

Обобщение литературных данных и собственных наблюдений показывает, что термин спондило-эпифизарная дисплазия охватывает весь круг явлений, наблюдающихся при нарушениях развития данного типа. Это наиболее удачное название, оно подчеркивает и основную локализацию поражения и характер его (дисплазия, а не дистрофия). Некоторые авторы в качестве такого обобщающего названия предпочитают пользоваться термином энхондральный дизостоз (Jansen, 1934; Weil, 1957; В. А. Штурм, 1960; Mach, 1965, и др.).

При диагностике спондило-эпифизарной дисплазии у каждого конкретного лица необходимо выявлять преобладающую локализацию поражения, так как именно локализация, определяя некоторые своеобразные черты клинической картины, стала основанием для выделе-

ния целого ряда самостоятельных синдромов или заболеваний, являющихся, по существу, лишь разновидностями одной формы. Наблюдается спондило-эпифизарная дисплазия с почти одинаково выраженным поражением и эпифизов и позвонков (генерализованная спондило-эпифизарная дисплазия), в других случаях происходит преимущественно поражение позвонков при незначительных изменениях эпифизов (спондилодисплазия), несколько чаще наблюдаются обратные соотношения — поражаются преимущественно эпифизы при незначительных изменениях позвонков (эпифизарная дисплазия), изредка поражаются эпифизы преимущественно конечностей одной стороны (правых или левых) при незначительных изменениях эпифизов конечностей другой стороны и позвонков (эпифизарная гемидисплазия). Одновременно при всех разновидностях более или менее страдают кости запястья и предплюсны, иногда едва уловимо.

Каждая из разновидностей спондило-эпифизарной дисплазии может быть выражена более или менее резко. В первом случае возникает порок развития, обнаруживающийся уже в первые годы жизни ребенка, во втором — формируется аномалия развития, выявляющаяся значительно позднее. На этом основании некоторые авторы настаивают на выделении ранних и поздних форм соответствующих поражений (Rubin, 1962, 1964; Langer, 1964, и др.), однако, это мало обосновано и еще более усложняет диагностику и трактовку явлений, наблюдающихся в клинике.

Практически наиболее важна генерализованная спондило-эпифизарная дисплазия, характеризующаяся почти одинаковым поражением и эпифизов и позвонков.

Спондило-эпифизарная дисплазия этого типа, достигшая выраженности порока развития, начинает обнаруживаться клинически в первые годы жизни ребенка. Происходит отставание в росте и нарушаются пропорции тела за счет укорочения туловища, что вызывает кажущееся удлинение конечностей. Появляется и постепенно нарастает кифоз; обнаруживается варусная деформация шеек бедренных костей или вывихи в тазобедренных суставах, а также вальгусная деформация коленных суставов. При рентгенологическом исследовании суставов выявляется значительное уплощение эпифизов, которые формируются за счет нескольких точек окостенения (Н. А. Енгалычева и Н. Д. Мацкевич, 1963; С. А. Рейнберг, 1964). Иногда появление этих точек окостенения немного запаздывает. Рентгенологическое исследование позвоночника устанавливает уплощение тел грудных и поясничных позвонков, иногда очень резкое, при нормальном состоянии межпозвонковых дисков. Переходные грудо-поясничные позвонки постепенно приобретают клиновидную форму за счет преимущественного снижения высоты их передних отделов. Иногда развитие этих позвонков нарушается особенно резко, так как в них не появляется точка окостенения, за счет которой формируется передний отдел тела, т. е. возникают так называемые задние клиновидные позвонки. Это происходит, как правило, в области первого поясничного позвонка. С течением времени деформации постепенно нарастают; к концу периода формирования организма рост тела оказывается недостаточным, но все же карликами такие лица становятся редко.

Описания отдельных наблюдений такого типа стали появляться в литературе, начиная с двадцатых годов (Silfverskiold, 1925; Grudzinski, 1927, 1928; Е. С. Рабинович и И. А. Мухин, 1928; Morquio, 1929, 1937; Brailsford, 1929, 1948; Д. Г. Рохлин и С. Г. Симонсон, 1932; Д. Г. Рохлин и Е. П. Велицкий, 1936; Ribbing, 1937; Muller, 1939;

В. А. Штурм, 1958; Horrigan, Baker, 1962; Н. А. Енгалычева и Н. Д. Мацкевич, 1963, и др.). Авторы пользуются различными названиями для обозначения этого поражения: болезнь Моркио, болезнь Брайлсфорда, атипичная хондродистрофия, хондроостеодистрофия (Brailsford, 1929), остеохондродистрофия (Moldwer и соавт., 1962; С. А. Рейнберг, 1964), метаэпифизарный дизостоз (Н. А. Енгалычева и Н. Д. Мацкевич, 1963) и т. д. В последнее время в литературу вошел наиболее удачный термин — спондило-эпифизарная дисплазия.

Изредка этот порок развития достигает значительной выраженности. Такие лица имеют карликовый рост за счет резкого укорочения туловища и одновременно существенного укорочения и деформации конечностей, преимущественно нижних. Последнее Rubin (1963, 1964) объясняет вторичными нарушениями развития и деформацией эпиметафизарных зон роста, которые, ввиду тяжелой неполноценности эпифизов, принимают на себя значительную часть статической нагрузки и оказываются в условиях постоянной травматизации (псевдоахондропластическая форма спондило-эпифизарной дисплазии по Rubin). В пользу такой трактовки происхождения деформации метафизов при спондило-эпифизарной дисплазии свидетельствуют также наблюдения Ф. М. Ширяк (1960), Н. А. Енгалычевой и Н. Д. Мацкевич (1963). Этим же вторичным дегенеративно-дистрофическим поражением ростковой хрящевой ткани эпиметафизарных зон роста объясняется и наблюдающееся иногда преждевременное патологическое слияние эпифизов с метафизами.

Для этого порока характерен углообразный кифоз вследствие недоразвития первого поясничного позвонка, преобразующегося в задний клиновидный позвонок. При наиболее резкой выраженности спондилоэпифизарной дисплазии обнаруживается значительная деформация черепа и лица. В основе этого, по-видимому, лежит торможение развития основания черепа, что вызывает седловидную деформацию носа. Одновременно глаза оказываются чрезмерно раздвинутыми (гипертелоризм), что сопровождается косоглазием и помутнением роговиц. Свод черепа может оказаться увеличенным, по-видимому, из-за гидроцефалии, которая возможно связана с вторичными изменениями головного мозга и ликворообращения вследствие деформации основания черепа и недостаточной ширины большого затылочного отверстия. При такой наиболее резкой выраженности порока развития наблюдаются существенные патологические сдвиги обменных процессов. Возможно, они возникают в результате вторичных нарушений функции базальных отделов головного мозга. Однако нельзя исключить и первичное поражение головного мозга и решающее влияние этого фактора на развитие всего организма, тем более, что при данном синдроме иногда наблюдается также и умственная отсталость.

Отдельные наблюдения над больными с наиболее резко выраженной спондило-эпифизарной дисплазией публикуется начиная с 1900 г. В литературе для обозначения этого синдрома пользуются либо именами авторов, представивших первыми наиболее детальное описание его (Hunter, 1917; Hurler, 1919; Pfaundler, 1920) — синдром Гюнтера—Гурлера, синдром Пфаундлера, либо неудачным термином «гаргойлизм». Последнее происходит от французского названия уродливых фигур готической архитектуры (в частности, помещенных на Соборе Парижской богоматери) и отражает гнетущее, даже устрашающее впечатление, которое производит внешний облик больного.

В последние годы в западной литературе появились отдельные сообщения об единичных больных с аналогичным синдромом, имеющим некоторые дополнительные

особенности (деформация ушных раковин, контрактура межфаланговых суставов и в то же время избыточный объем движений первого пальца стопы). Сочетание этих признаков с симптомами тяжелой спондило-эпифизарной дисплазии без достаточных оснований было выделено в самостоятельный синдром «карликовой диастрофии» от греческого слова diastrophos, что означает извилистый, окольный, запутанный (Lamy, Maroteaux, 1960; Stover, Hayer, Hold, 1963; Rubin, 1964, и др.).

Генерализованная спондило-эпифизарная дисплазия, достигая выраженности порока развития, особенно в виде гаргойлизма, имеет небольшое практическое значение в силу редкости. Специалисты по врачебно-трудовой экспертизе, по-видимому, вовсе не сталкиваются с этим пороком развития, так как большинство соответствующих лиц погибает в детстве.

Несравнимо большее практическое значение имеет спондило-эпифизарная дисплазия, умеренно выраженная, относящаяся к аномалиям развития. Между тем, именно этим изменениям в литературе уделено небольшое внимание.

При этой аномалии развития формирование диафизов трубчатых костей практически не нарушается. Поэтому лица, страдающие незначительно выраженной спондило-эпифизарной дисплазией, не становятся карликами, но они всегда недостаточного или низкого роста за счет нарушений развития эпифизов и тел позвонков. Эпифизы всех трубчатых костей, особенно длинных, уплощены, недоразвиты, часто инконгруентны (рис. 7а, б, в, д, е). Поэтому для спондило-эпифизарной дисплазии весьма характерен врожденный подвывих или вывих в тазобедренном суставе (рис. 7г). Нередко эпифизы, окостеневающие в норме за счет одного источника, формируются из нескольких, даже из многих точек окостенения. Некоторые из этих точек окостенения иногда смещаются за пределы эпифиза и сохраняются в течение всей жизни в виде костных образований, в той или иной мере связанных с эпифизом. То же в известной мере относится и к апофизам. Они уплощены (рис. 7д), вблизи них у взрослых иногда обнаруживаются отдельные костные образования, сохранившие на всю жизнь самостоятельность точки окостенения (рис. 7а).

Вследствие указанных особенностей при спондило-эпифизарной дисплазии все суставы имеют неправильное анатомическое строение и функционально неполноценны. Однако эти особенности клинически не обнаруживаются при рождении и в дальнейшем могут оставаться скрытыми в течение более или менее длительного срока.

Одновременно нарушается развитие губчатых костей кисти и стопы и тел позвонков. Кости запястья и предплюсны оказываются уплощенными (рис. 7в), но функции кисти и стопы обычно не нарушены. Более важны изменения позвонков. Тела грудных и поясничных позвонков имеют недостаточную высоту (брахиспондилия) при нормальном состоянии межпозвонковых дисков. Неполноценные тела позвонков под влиянием статической нагрузки постепенно сплющиваются, т. е. еще более снижаются и при этом расширяются (платиспондилия). Выраженность деформации нарастает в каудальном направлении. Это может сопровождаться и некоторым прогибанием замыкающих пластинок под влиянием нормального давления со стороны межпозвонковых дисков, т. е. возникает деформация тел позвонков по типу рыбьих. Однако все эти явления при спондило-эпифизарной дисплазии, находящейся в рамках аномалии развития, выражены незначительно (рис. 7ж). Поэтому общий рост тела больных обычно оказывается в пределах нормальных вариантов, но пропорции все же нарушены за счет некоторого укорочения туловища и соответствующего небольшого относи-

тельного удлинения конечностей (рис. 6). При более резком поражении позвоночника, т. е. уже при переходе в порок развития, эта диспропорция становится более яркой и сопровождается такой же диспропорцией между позвоночником и мягкими тканями туловища, которые образуют поперечные складки на пояснице и животе.

При спондило-эпифизарной дисплазии, не выходящей за рамки аномалии, неполноценна только опорно-двигательная система. Все остальные функциональные системы, обменные процессы, интеллект, организм в целом — находятся в нормальном состоянии.

Спондило-эпифизарная дисплазия нередко обнаруживается при исследовании по поводу врожденного подвывиха в тазобедренном суставе, либо уже у взрослых в связи с возникновением вторичного дегенеративно-дистрофического процесса.

Лица, страдающие этой аномалией развития, до появления вторичного дегенеративно-дистрофического поражения, обычно предъявляют незначительные жалобы. Нередко они вообще не подозревают наличия у них аномалии костно-суставного аппарата, или жалуются на умеренные боли и ограничение движений в одном — двух суставах, чаще в тазобедренном, не зная об изменениях других отделов. Клинически обнаруживается незначительная деформация позвоночника или врожденный подвывих в тазобедренном суставе, но системность поражения нередко остается невыявленной. Рентгенологическое исследование раскрывает характер поражения.

При подозрении на спондшю-эпифизарную дисплазию целесообразно производить задние рентгенограммы локтевых суставов, которые при клиническом исследовании не обнаруживают уклонений от нормы. На таких рентгенограммах выявляется характерное для данной аномалии симметричное недоразвитие блока плечевой кости с глубоким вдавлением его центрального участка (рис. 76). Это позволяет установить системность поражения без рентгенографии всего скелета. Менее закономерна, но все же характерна для спондило-эпифизарной дисплазии своеобразная деформация обоих надколенников. Они состоят из нескольких самостоятельных образований, чаще из двух половин — передней и задней, разделенных узкой фронтальной щелью. При движениях в коленном суставе эти самостоятельные части надколенника незначительно перемещаются по отношению друг к другу (рис. 7д).

Знание этих деталей необходимо для уточнения диагноза. Правильное и своевременное распознавание спондило-эпифизарной дисплазии имеет большое практическое значение потому, что крупные суставы у этих больных, особенно тазобедренные, неполноценны, и даже такая физиологическая нагрузка, как беременность,' а тем более возникающая в процессе физического труда, может оказаться для них чрезмерной и привести к возникновению вторичного дегенеративно-дистрофического поражения в форме деформирующего артроза или кистевидной перестройки сочленяющихся костей. Этот вторичный патологический процесс обычно развивается уже в очень молодом возрасте и может привести к резким нарушениям трудоспособности, вплоть до стойкой утраты ее.

Непосредственная связь дегенеративно-дистрофического поражения, т. е. преждевременного изнашивания, старения суставов, с первичной их неполноценностью, вызванной спондило-эпифизарной дисплазией, в настоящее время уже не вызывает сомнений (Н. С. Косинская, 1964; Moldwer и соавт., 1962; Fried, 1965).

Этот вторичный патологический процесс чаще развивается в области тазобедренных суставов, но наблюдается и в других суставах и

в области позвоночника. При последней локализации обычно возникают множественные узлы Шморля, преимущественно в передних отделах нескольких, иногда многих, нижних грудных позвонков, т. е. развивается клинико-рентгенол огический синдром кифоза подростков с исходом в фиксированное дугообразное искривление грудного отдела позвоночника. Иногда развивается остеохондроз целого ряда смежных сегментов позвоночного столба (А. Н. Протопопов и К. П. Могелянская, 1965; Fried, 1965, и др.) Дегенеративно - дистрофические поражения нескольких крупных суставов конечностей и позвоночника у людей молодого и среднего возраста всегда должны подсказать возможность спондило-эпифизарной дисплазии. Поэтому такие больные нуждаются в исследовании непораженных суставов с целью установления состояния всего костно-суставного аппарата.

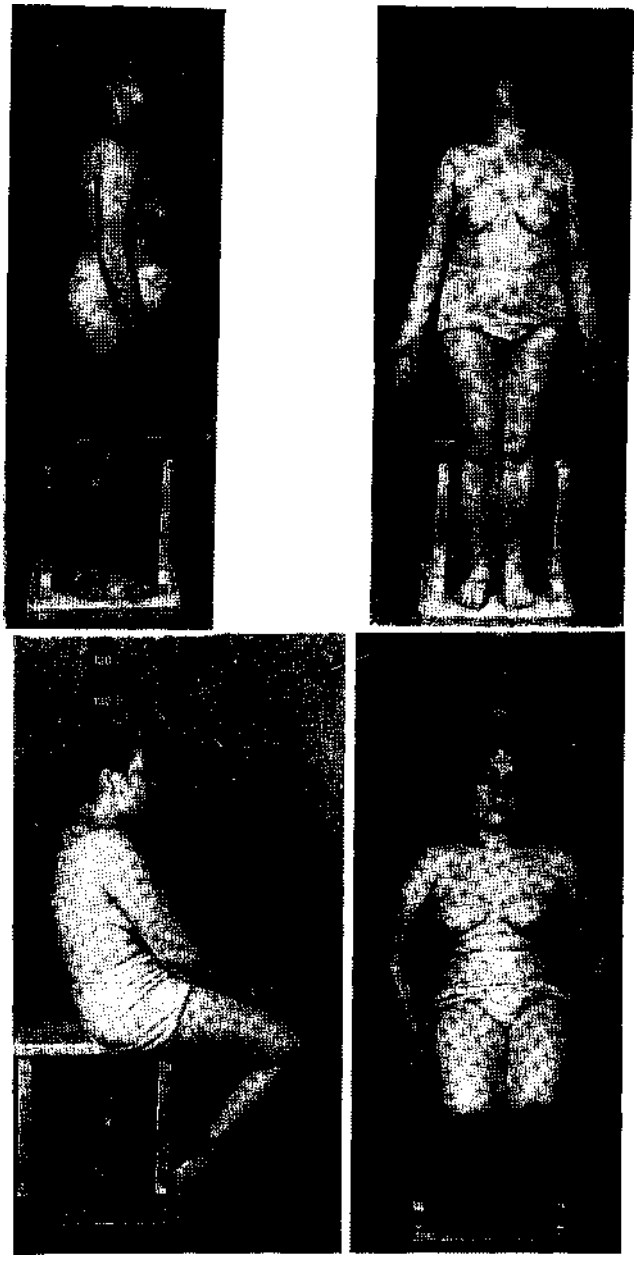


Рис. 6. Больная П., 25 лет, страдающая спондило-эпифизарной дисплазией.

Весьма незначительные нарушения пропорций тела за счет укорочения туловища. Ограничение сгибания в обоих тазобедренных суставах.

При спондило-эпифизарной дисплазии исключительное значение имеет профилактика вторичного дегенеративно - дистрофического поражения суставов, в то же время предотвращающего и инвалидность. Это осуществляется только посредством рациональной организации трудовой деятельности и быта больных с момента распознавания аномалии развития, лучше всего с детства. Люди, страдающие спондило-эпифизарной дисплазией, могут выполнять только интеллектуальный

Рис. 7а. Плечевые суставы той же больной.

Значительное уплощение головок обеих плечевых костей. Самостоятельные костные образования в области апофизов ключовидных отростков. Справа плечевой сустав здоровой женщины того же возраста.

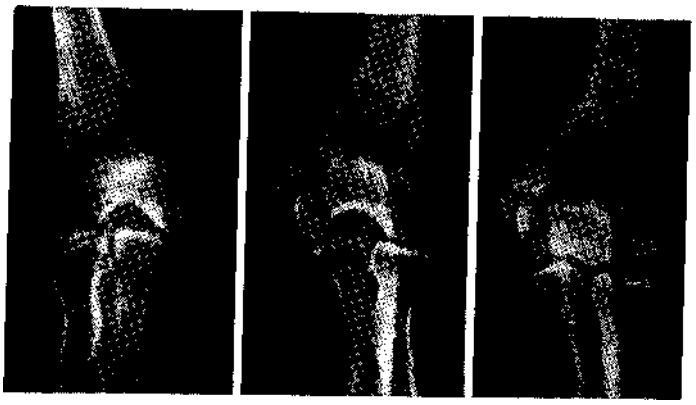


Рис. 76. Локтевые суставы этой же больной.

Большое углубление в средине дистальных эпифизов обеих плечевых костей. Справа локтевой сустав здоровой женщины того же возраста.

Рис. 7в. Кисти той же больной.

Кости запястья уплощены; незначительно уплощены и головки пястных костей.

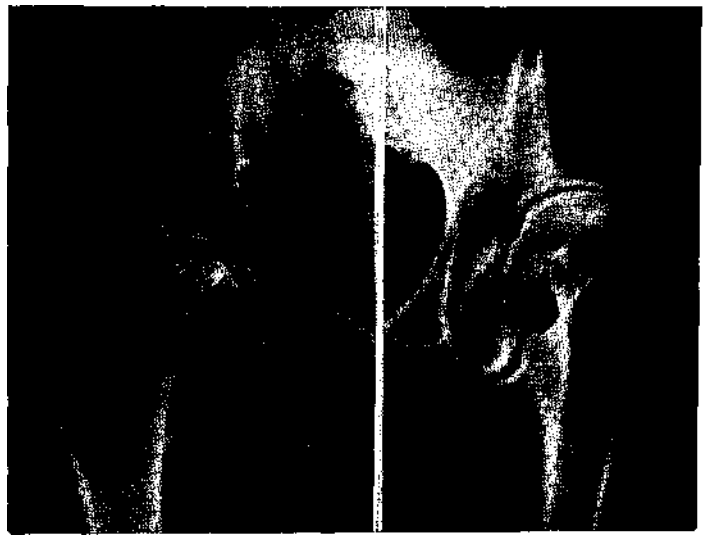


Рис. 7г. Тазобедренные суставы этой же больной.

Супраацетабулярный вывих в левом тазобедренном суставе с компенсирующими неоартрозами в области наружной поверхности тела подвздошной кости, а также между малым вертелом и нижне-наружным участком тела седалищной кости. Рабочая гипертрофия области малого вертела. Деформирующий артроз обоих неоартрозов и правого тазобедренного сустава как выражение срыва компенсации.

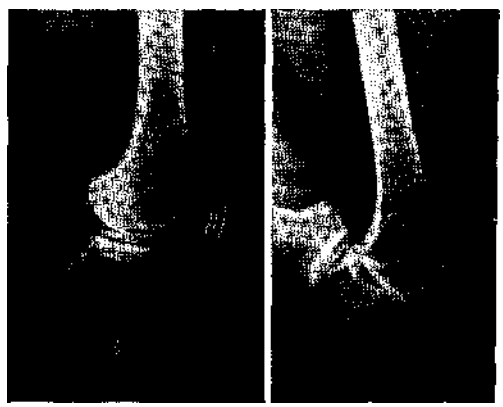


Рис. 7д. Левый коленный сустав этой же больной.

Надколенник состоит из двух половин, разделенных во фронтальной плоскости. При сгибании в коленном суставе передняя половина надколенника перемещается по отношению к задней. Эпифизы бедренной и большеберцовой костей уплощены; бугристость большеберцовой кости недоразвита. Рекурвация коленного сустава.

Рис. 7е. Голеностопные суставы той же больной.

Дистальные эпифизы обеих большеберцовых костей уплощены так же, как и блоки таранных костей. Справа голеностопный сустав здоровой женщины того же возраста.

труд или очень **легкую физическую работу. При наличии вторичного** дегенеративно-дистрофического поражения костно-суставного аппарата больные подвергаются врачебно-трудовой экспертизе.

Трудоспособность оказывается нарушенной в той или иной степени соответственно выраженности вторичного поражения, локализации и распространенности его, а также в зависимости от профессии больного. Такие больные утрачивают трудоспособность в обычных производственных условиях, т. е. становятся инвалидами II группы, если дегенеративно-дистрофический процесс развивается в нескольких крупных суставах и протекает тяжело. Очень редко больные постепенно становятся беспомощными и нуждаются в постоянном постороннем уходе (инвалидность I группы). Причиной инвалидности по принятой терминологии является «общее заболевание», потому что нарушение трудоспособности вызывает не аномалия развития непосредственно, а развившееся на ее почве вторичное заболевание. Эти данные иллюстрирует следующее наблюдение.

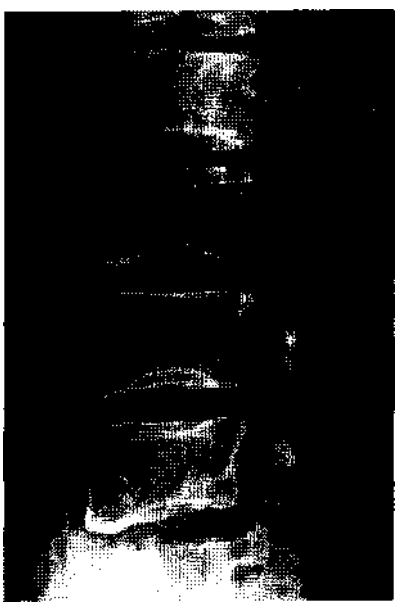


Рис. 7ж. Поясничный отдел позвоночника этой же больной. Умеренная платиспондилия.

Больная П., 25 лет, была направлена во ВТЭК в связи с болями в обоих тазобедренных суставах и значительным ограничением движений в них. Эти явления впервые возникли два года назад во время беременности и с тех пор все время нарастают. До беременности больная замечала лишь небольшое ограничение движений в тазобедренных суставах, ходила слегка покачиваясь, но к врачам не обращалась. Больная, по профессии библиограф, в настоящее время вынуждена оставить работу, так как практически не может передвигаться.

Больная ниже среднего роста (155 *см),* с незначительным нарушением пропорций тела за счет некоторого преобладания длины конечностей (длина ног составляет 58% роста; рис. 6). Передвигается с трудом, опираясь на палку. При клиническом исследовании обнаружено ограничение сгибания в обоих тазобедренных суставах. Поэтому больная не может сидеть в выпрямленном положении, она полулежит (рис. 6), ходит очень мелкими шагами (синдром «связанных ног», характерный для далеко зашедших дегенеративно-дистрофических поражений обоих тазобедренных суставов, Н. С. Косинская, 1961). Все движения в тазобедренных суставах вызывают значительные боли. Движения в остальных суставах и в позвоночнике отчетливо не ограничены и безболезненны.

При рентгенологическом исследовании установлено более или менее существенное уплощение эпифизов всех длинных и коротких трубчатых костей, костей запястья и предплюсны, а также тел позвонков.

Особенно значительно уплощены головки обеих плечевых костей (рис. 7а) й суставные концы голеностопных суставов (рис. 7е). Центральные участки дистальных эпифизов обеих плечевых костей отчетливо углублены (рис. 76). Оба надколенника состоят из двух половин, разделенных во фронтальной плоскости сверхкомплектным суставом (рис. 7д). Менее существенно уплощены головки пястных (рис. 7в) и плюсневых костей. Умеренно снижены все кости запястья (рис. 7в) и предплюсны. Тела всех грудных и поясничных позвонков укорочены. Выраженность этого явления нарастает в каудальном направлении. Тела поясничных позвонков, кроме того, сплющены (рис. 7ж). Межпозвонковые диски несколько расширены, преимущественно в области локализации желатинозного ядра. Произошло небольшое прогибание соответствующих участков замыкающих пластинок тел позвонков. Одновременно установлен врожден-

ный супраацетабулярный вывих в левом тазобедренном суставе (рис. *7m)*. В качестве компенсирующих механизмов отработались неоартрозы головки бедренной кости с телом подвздошной и малого вертела с телом седалищной кости. В результате усиленной нагрузки внутренней поверхности шейки бедренной кости возникла ее рабочая гипертрофия. Во время этого исследования был обнаружен тяжелый срыв компенсации, выразившийся в деформирующем артрозе III стадии правого тазобедренного сустава и неоартрозов левого тазобедренного сустава.

В данном наблюдении тяжелое, быстро прогрессирующее дегенеративно-дистрофическое поражение обоих тазобедренных суставов, развившееся на почве врожденной неполноценности костно-суставного аппарата, вызвало полную утрату трудоспособности больной в обычных производственных условиях. Она может выполнять библиографическую работу на дому при условии доставки ей всех необходимых книг. Причина инвалидности — «общее заболевание».

В отдельных случаях спондило-эпифизарная дисплазия характеризуется отчетливым преобладанием поражения позвонков (спондилодисплазия). Развитие эпифизов при этом всегда также нарушается, но сравнительно незначительно. Поэтому изменения конечностей могут остаться вне врачебного внимания, которое сосредоточивается на поражении позвоночника. Для этой разновидности аномалии характерен недостаточный рост за счет явного укорочения туловища, по отношению к которому конечности оказываются непропорционально длинными (при опущенной руке кисть достигает коленного сустава), т. е. наблюдаются нарушения соотношений туловища и конечностей, обратные характерным для хондродисплазии.

При рентгенологическом исследовании обнаруживается, что тела всех грудных и поясничных позвонков снижены, уплощены и расширены (платиспондилия). Иногда особенно резко нарушается развитие первого поясничного позвонка, в котором не возникает передней точки окостенения. Тело позвонка, лишенное переднего участка, под влиянием обычной нагрузки постепенно деформируется, возникает так называемый задний клиновидный позвонок. В таких случаях одним из основных клинических симптомов становится медленно возникающий и постепенно нарастающий безболезненный остроугольный кифоз, анатомический субстрат которого раскрывается рентгенологически. Очень редко развивается такое поражение нескольких смежных позвонков.

У некоторых лиц отчетливо преобладает поражение поясничного отдела, а развитие грудного отдела тормозится незначительно. Тогда общий рост тела оказывается в пределах нижних границ нормы и при клиническом исследовании прежде всего выявляется нарушение нормальных соотношений между различными отделами позвоночника в результате укорочения поясничного отдела. При отчетливом торможении развития позвоночного столба мягкие ткани туловища оказываются избыточными и образуют поперечные складки в поясничной области и на животе.

Спондило-эпифизарная дисплазия с преобладанием поражения позвонков обычно привлекает внимание уже у подростков или даже в более старших возрастных периодах. Поэтому именно эту разновидность аномалии некоторые авторы рассматривают как особую, позднюю форму спондило-эпифизарной дисплазии (de Seze, 1962). Однако необходимости в выделении такой самостоятельной формы нет.

Иногда при спондило-эпифизарной дисплазии отчетливо преобладает поражение эпифизов, а развитие, позвонков нарушается незначительно (эпифизарная дисплазия).

Эта разновидность аномалии известна с тридцатых годов (Jansen, 1934; Fairbank, 1935, 1951; Meznik, 1957; В. А. Дьяченко, 1959; Н. В. Новиков, 1961; С. А. Рейнберг, 1964, и др.). Ее выделил как

самостоятельную форму поражения Fairbank под названием «множественные эпифизарные дисплазии». Некоторые авторы настаивают на необходимости четкого дифференцирования этой формы от генерализованной спондило-эпифизарной дисплазии и спондилодисплазии. Однако нет оснований для такого резкого разграничения разновидностей одной аномалии развития, так как различия между ними заключаются лишь в выраженности поражения тех или иных отделов костно-суставного аппарата. Преобладающая локализация имеет практическое значение для уточнения индивидуальных особенностей нарушений развития у каждого конкретного больного, но не может служить основанием для выделения отдельных нозологических форм.

При эпифизарной дисплазии, как и при одинаковом поражении конечностей и позвоночника, все эпифизы формируются за счет множественных точек окостенения и оказываются значительно уплощенными, часто неконгруэнтными. Довольно рано, уже у очень молодых людей развивается дегенеративно-дистрофическое поражение неполноценных суставов. Именно это иногда является поводом для первого обращения к врачу. Больные попадают в медицинские учреждения раньше только при наличии существенных деформаций суставов. Дегенеративно-дистрофический процесс в суставных хрящах, по-видимому, начинается очень рано. Об этом, в частности, свидетельствуют результаты выполненного Meznik (1957) гистологического исследования суставных хрящей коленного сустава, резецированного у мальчика, страдавшего деформацией конечностей этого происхождения.

Изредка наблюдается поражение эпифизов конечностей одной стороны при почти нормальном состоянии конечностей другой стороны и позвоночника (эпифизарная гемидисплазия). Эту разновидность спондило-эпифизарной дисплазии описали в 1926 г. Mouchet и Belot. Для ее обозначения в литературе обычно пользуются терминами: односторонняя эпифизарная дисплазия, реже тарзо-эпифизарная дисплазия. Последнее название связано с преобладанием поражения костей, образующих голеностопный сустав. При этом уплощение внутренней половины дистального эпифиза болыпеберцовой кости сочетается с увеличением соответствующего участка блока таранной кости и вальгусной деформацией голеностопного сустава.

В опубликованных работах подчеркивается, что эпифизы костей аномальных конечностей в течение длительного времени состоят из множественных точек окостенения. В дальнейшем, как и при всех остальных разновидностях спондило-эпифизарной дисплазии, легко развиваются дегенеративно-дистрофические поражения неполноценных суставов.

При описании отдельных разновидностей спондило-эпифизарной дисплазии неоднократно упоминалось о том, что при поражениях этого типа эпифизы и многие другие участки скелета формируются из множественных точек окостенения. Частота этого явления не установлена, так как первое рентгенологическое исследование при данной аномалии почти не производится в раннем детском возрасте. В то же время в литературе представлено несколько очень редких наблюдений, в которых при рентгенологическом исследовании по какому-либо случайному поводу у новорожденных и грудных детей, производивших впечатление здоровых, были обнаружены множественные точки окостенения, правильнее — точки обызвествления, в эпифизах и мелких костях стопы и кисти. По некоторым данным они появляются раньше, чем возникают нормальные точки окостенения для соответствующих участков скелета (С. А. Рейнберг, 1964). В дальнейшем эти точки обызвествления час-

тично рассасываются, частично сливаются, и в этой области формируются уже обычные точки окостенения.

Такая патологическая фаза развития скелета была обнаружена при явной хондродисплазии и при разновидностях спондило-эпифизарной дисплазии. Заслуживает большого внимания, в частности, наблюдение А. И. Гингольд и Л. И. Ивановой (1962), которые в течение первых четырех лет жизни одной девочки проследили у нее постепенное преобразование множественных точечных обызвествлений в обычные точки окостенения. Этот ребенок, по-видимому, страдает спондило-эпифизарной дисплазией с преимущественным поражением левых конечностей, и именно с этой стороны патологическая фаза развития была выражена резче и наблюдалась длительнее. Аналогичного больного описал М. В. Волков (1962). Rubin (1964) опубликовал рентгенограммы, полученные в процессе длительного наблюдения над несколькими такими больными. Представленные им данные раскрывают постепенное преобразование эпифизов с множественными обызвествлениями в суставные концы с формой, типичной для спондило-эпифизарной дисплазии.

Эта патологическая фаза развития скелета, возможно, изредка в дальнейшем совершенно преодолевается, и последующее развитие организма происходит нормально. С другой стороны, в отдельных случаях множественные обызвествления возникают не только в ростковой хрящевой ткани, но и во многих других тканях и органах, в частности в коже. Это было описано при хондродисплазии (de Seze, 1962).

На основании соответствующих рентгенологических находок были выделены якобы самостоятельные формы системных пороков развития: врожденная калыщфицирующая хондродистрофия (Conradi, 1914) и эпифизарная точечная дисплазия (Fairbank, 1949). Однако обызвествление ростковой хрящевой ткани как изолированное явление не может явиться обоснованием для выделения самостоятельных форм пороков развития.

Обызвествления образуются в хрящевой ткани, находящейся в состоянии более или менее резко выраженного дегенеративно-дистрофического процесса. Последний возникает как заключительный этап нормального формирования ростковой хрящевой ткани или как патологический процесс, развивающийся в результате различных причин, в том числе и при нарушениях формирования организма. Поэтому при всех формах несовершенного хондрогенеза (по-видимому, за исключением арахнодактилии) можно столкнуться с обызвествлением хрящевой ткани вследствие извращения процесса ее развития. В зависимости от особенностей основного поражения эта фаза возникает в различном возрасте и существует более или менее длительно. При разновидностях спондило-эпифизарной дисплазии, как и при хондродисплазии, она, как правило, кратко-временна; при множественных костно-хрящевых экзостозах и дисхондроплазии обызвествления могут сохраняться более длительно, даже в течение всей жизни.

Представленные данные показывают, что спондило-эпифизарная дисплазия отличается большой вариабильностью как в смысле выраженности нарушений развития — от едва уловимой аномалии до глубокого порока, так и в отношении распространенности и преобладающей локализации поражения. Однако характер изменений всегда остается одинаковым и определяет основные черты клинического синдрома и рентгенологической картины. Особенно большое практическое значение имеют аномалии развития этого типа.

Спондило-эпифизарная дисплазия иногда передается по наследству

(Е. С. Рабинович и И. А. Мухин, 1928; Д. Г. Рохлин и Е. П. Велицкий, 1936; Lamy, Maroteaux, 1960; Н. В. Новиков, 1961; Moldwer и соавт., 1962; Rubin, 1964, и др.). Обнаружены различные варианты наследственной передачи поражения. Это явилось поводом для предложения выделить по данному признаку три формы спондило-эпифизарной дисплазии (Cocchi, 1950).

Выраженность и распространенность нарушений развития у различных членов семьи обычно оказывается неодинаковой. Поэтому в направленном рентгенологическом исследовании нуждаются все родственники выявленного больного. Для подтверждения или исключения подозрений достаточно произвести заднюю рентгенограмму одного из крупных суставов и боковой снимок поясничного отдела позвоночника.

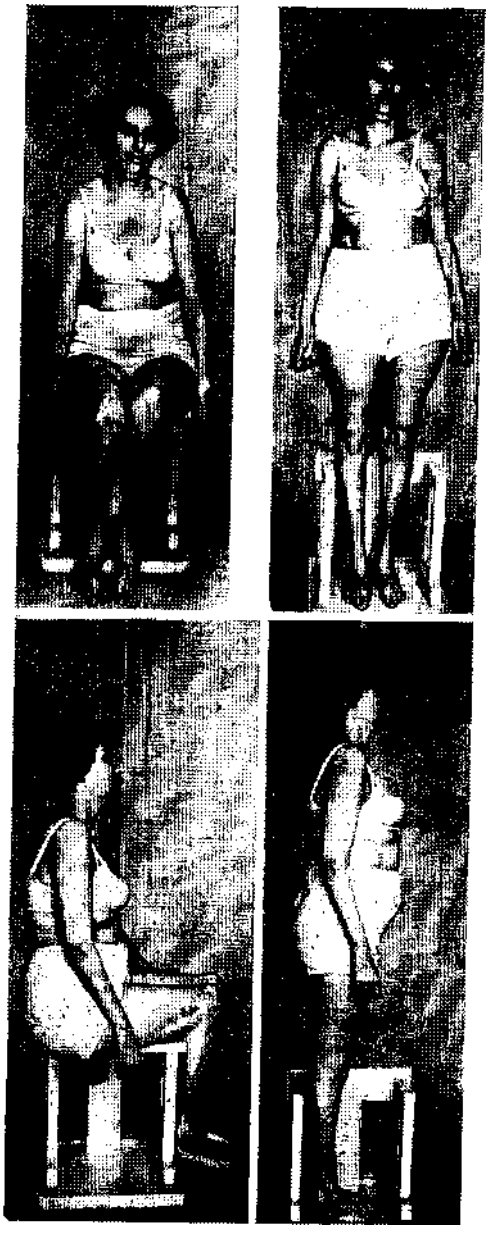


Рис. 8. Гр-ка С, 48 лет. Синдром арахнодактилии.

АРАХНОДАКТИЛИЯ

Этот порок развития ростковой хрящевой ткани по своей сущности прямо противоположен хондродисплазии, поражается также преимущественно ростковая хрящевая ткань эпиметафизарных зон, однако, ее развитие не тормозится, а чрезмерно усиливается (рис. 1, *в*). Поэтому диафизы трубчатых костей удлиняются непропорционально состоянию мышечно-связочного аппарата, развитие которого резко отстает от роста скелета. Из остальных костей энхондрального происхождения нарушается развитие преимущественно тел позвонков, которые более или менее отчетливо удлиняются.

Страдающие арахнодактилией отличаются высоким ростом с непропорциональным сложением за счет преобладания длины конечностей над длиной туловища. Конечности удлиняются тоже непропорционально. В отличие от хондродисплазии при арахнодактилии выраженность нарушений развития нарастает в дистальном направлении. Поэтому проксимальные сегменты конечностей удлинены умеренно, предплечья и голени — более значительно, а короткие трубчатые кости — наиболее резко. При отчетливом удлинении позвонков соотноше-

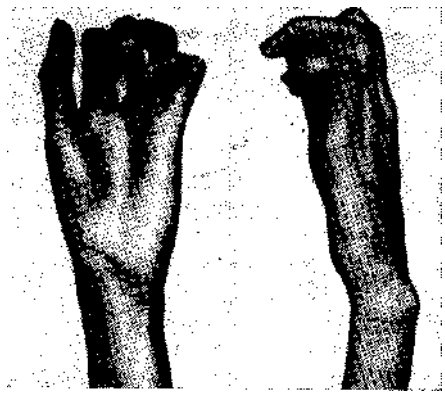


Рис. 8а. Левая кисть той же больной. Сгибательная контрактура пальцев. Мягкие ткани атрофированы и находятся в состоянии максимального натяжения. Головка локтевой кости выпячивается на тыльной поверхности дистального участка предплечья.

ния конечностей и туловища неправильность телосложения нии соотношений сегментов конечностей (рис. 8).

Парные кости иногда удлиняются в различной степени вследствие выявления в патологических условиях неодинаковой энергии роста соответствующих эпиметафизарных зон. Так, например, локтевая кость оказывается короче лучевой, из-за чего дистальный лучелоктевой сустав смещается в проксимальном направлении (рис. 9). Толщина костей остается нормальной, как и структура их, но из-за чрезмерной длины они производят впечатление грацильных (рис. 9).

Развитие мышечно-связочного аппарата при арахнодактилии значительно отстает от роста скелета; мышцы находятся в состоянии чрезмерного растяжения и подвергаются атрофии. Подкожной жировой клетчатки оказывается очень мало. Поэтому конечности этих больных не только чрезмерно длинные, но и тонкие. В результате несоответствия костно-суставного аппарата и мышечно-связочного, наиболее резкого в дистальных отделах конечностей, развивается контракмогут остаться в пределах нормы. Тогда выражается преимущественно в наруше-

Рис. 9. Кисти и коленные суставы той же женщины, что и на рис. 8.
Чрезмерная длина коротких трубчатых костей. Сгибательная контрактура пальцев. Дистальный лучелоктевой сустав сместился в проксимальном направлении. Надколенники удлинены и чрезмерно высоко расположены. Верхушка левого надколенника самостоятельна. Собственные связки надколенников перерастянуты.

тура стоп в положении усиленной супинации (рис. 8) и сгибательная контрактура пальцев нижней и особенно верхней конечности. Сведенные пальцы придают руке больного своеобразный вид, напоминающий паука (рис. 8а). Это и явилось поводом для названия порока развития «арахнодактилия» — буквально «паучьи пальцы» (Achard, 1902). Таким образом, этот термин не отражает сущности патологического процесса, а лишь подчеркивает одно его проявление, наиболее резко обнаруживающееся при беглом взгляде на больного. Однако другие названия этого порока развития не привились в литературе и в практической врачебной деятельности. Это относится и к термину «долихостеномелия», который предложил Marfan (1896), впервые описавший данный порок развития.

Функция крупных суставов при арахнодактилии нарушается менее значительно.

В результате чрезмерного натяжения сухожилий находящиеся в них сесамовидные кости, в особенности надколенник, формируются в условиях постоянной избыточной тяги. Поэтому надколенник чрезмерно высоко расположен, удлинен и иногда состоит из двух или нескольких самостоятельных костных образований, расположенных одно под другим (рис. 9), в отличие от спондило-эпифизарной дисплазии, при которой отдельные части надколенника находятся одна позади другой (рис. 7г). В то же время вследствие общей слабости мышечно-связочного аппарата фибропластический компонент костеобразовательного процесса выражен недостаточно и апофизы оказываются небольшими, уплощенными (рис. 9).

Арахнодактилия — редкий порок развития. Выраженность его может быть различной. При наиболее резких изменениях арахнодактилия оказывается лишь одним из компонентов глубоких нарушений формирования всего организма, преимущественно тканей и органов мезодермального, а частично и эктодермального происхождения. При таком сочетании больные оказываются неподвижными в результате некомпенсирующихся глубоких нарушений функций опорно-двигательной системы. У таких детей при рентгенологическом исследовании обнаруживается значительный остеопороз (Caffey, 1946), связанный с резкими нарушениями трофики. Эти больные обычно умирают в раннем детском возрасте. При изолированном или преимущественном поражении опорно-двигательной системы продолжительность жизни бывает значительной.

Основные клинические признаки арахнодактилии обнаруживаются уже у новорожденного. В процессе роста все соответствующие явления постепенно усиливаются до наступления синостозов, которые происходят в обычные сроки, так как эндокринная формула остается нормальной. После этого достигнутое состояние костно-суставного аппарата становится стационарным; вторичные дегенеративно-дистрофические процессы в нем на почве арахнодактилии, как правило, не развиваются. Однако денегеративно-дистрофический процесс в мышечно-связочном аппарате может прогрессировать, что выражается в нарастании атрофии.

Трудовые возможности людей, страдающих арахнодактилией, существенно ограничены в результате выраженного нарушения функции кисти, а, в меньшей мере, и крупных суставов. Больные могут приобрести ту. или иную квалифицированную профессию, но, как правило, не справляются с требуемым объемом работы. Так, например, под нашим наблюдением в течение многих лет находится женщина, страдающая арахнодактилией, по профессии — дамский парикмахер (рис. 8). Она хорошо овладела этой профессией, приспособилась к ней и имеет

большой производственный стаж. Однако все необходимые движения больная производит медленно и поэтому не может выполнить полагающейся нормы. Таким образом, арахнодактилия, как правило, ограничивает трудоспособность. Таким людям устанавливают инвалидность III группы — «с детства».

При решении вопроса о состоянии трудоспособности этих больных следует иметь в виду, что арахнодактилия изредка сочетается с врожденными изменениями психики и со снижением зрения, иногда — с врожденными пороками сердца. Такой комплекс нарушений развития может привести к утрате трудоспособности и даже вызвать необходимость в постоянном постороннем уходе, но у взрослых это наблюдается очень редко.

МНОЖЕСТВЕННЫЕ КОСТНО-ХРЯЩЕВЫЕ ЭКЗОСТОЗЫ

Сущность этой аномалии развития ростковой хрящевой ткани заключается в извращении направления процессов роста в области эпиметафизарных зон и в области зон роста апофизов. Наряду с обычным направлением процессов роста по оси трубчатой кости, за счет чего происходит удлинение диафиза, возникают боковые «выбросы» хрящевой ткани (рис. *\,г)*. Из них путем обычного преобразования ростковой хрящевой ткани (А. В. Русаков, 1959) на поверхности кости формируются своеобразные выступы, состоящие из губчатой кости и покрытые слоем ростковой хрящевой ткани, за счет которой происходит дальнейшее увеличение экзостоза, т. е. зона роста дистопирована на вершину экзостоза (М. В. Волков, 1963). То же наблюдается и в зонах роста апофизов. Периостальное образование кости происходит нормально. Однако высказано предположение о связи возникновения боковых «выбросов» ростковой хрящевой ткани с нарушением моделирующего влияния надкостницы (Keit, цитировано по М. Ф. Демской, 1936). Интерстициальный и фибропластические компоненты костеобразовательного процесса остаются нормальными. Развитие всех остальных отделов скелета энхондрального происхождения — эпифизов, апофизов, тел позвонков, мелких костей кисти и стопы, основания черепа — существенно не изменяется. Однако нередко возникает вторичная деформация суставов в результате искривления и укорочения диафизов.

Множественные костно-хрящевые экзостозы являются одной из наиболее частых аномалий развития. Она известна издавна. Первые ее описания сделали Couper (1837, цитировано по И. Г. Лагуновой, 1961) и более четко Virchow (1891). В качестве самостоятельной формы ее выделил Erenfrid в 1917 г. под названием наследственная деформирующая хондродисплазия. До 40-х годов было опубликовано много журнальных статей с описанием отдельных наблюдений (Н. М. Винер, 1913; Н. А. Кроткина, 1923; В. С. Майкова-Кудрявцева, 1928; Н. Д. Корабельников и В. П. Снежков, 1936; М. Ф. Демская, 1936; А. Р. Ланге и Ф. П. Сергиевский, 1937, и др.). В некоторых из них представлено достаточно полное описание соответствующего клинико-рентгенологического синдрома. В дальнейшем публикация отдельных наблюдений оказалась излишней. В настоящее время характеристика этой аномалии развития представлена во всех руководствах по ортопедии, рентгенологии, педиатрии, в монографиях, посвященных опухолям скелета и т. д. В течение довольно длительного времени для обозначения этой аномалии употреблялись самые различные наименования, однако, по-' степенно общепринятым стал термин множественные костно-хрящевые экзостозы, хотя он и не раскрывает существа патологических измене-

ний. Все же и теперь используются некоторые другие термины: диафизарная аклазия, остеогенная болезнь, экзостозная болезнь, экзостозная хондродисплазия и т. д.

Развитие костно-хрящевых экзостозов, их строение и вторичные деформации костно-суставного аппарата хорошо изучены.

Вначале экзостоз располагается в области метафиза. По мере удлинения диафиза он все больше отдаляется от метафиза. Отдаленность экзостоза от метафиза указывает на возраст, в котором он появился. Величина этого расстояния пропорциональна времени, прошедшему после возникновения экзостоза.

Костно-хрящевые экзостозы всех локализаций чаще имеют колбовидную форму с расширенной верхушкой и более узкой ножкой, соединенной с материнской костью, или напоминают сталактиты (рис. 11а). Нередко они имеют вид плоских выступов с широким основанием, сливающимся с диафизом (рис. 11в, г).

Верхушка экзостоза, как правило, обращена соответственно основному направлению роста хрящевой ткани. Поэтому верхушка экзостоза, образовавшегося на трубчатой кости, обычно направлена к центру диафиза (рис. Па). Экзостоз утрачивает это закономерное расположение, если он упирается в смежную кость (рис. Ив) или в растущий из нее экзостоз. Кроме того, экзостозы, возникающие в области мест прикрепления сильных мышц и сухожилий, формируются под влиянием соответствующего натяжения (PI. Г. Лагунова, 1961) и поэтому могут в значительной мере отклониться от обычного направления (рис. 116, экзостоз на задней поверхности бедренной кости). Ростковая хрящевая ткань, находящаяся на вершине экзостоза, постепенно разрастается, окружает его со всех сторон и в своем дальнейшем развитии может вызвать равномерное увеличение экзостоза в различных направлениях с превращением его в шарообразное образование (М. В. Волков, 1962). В этом случае развитие ростковой хрящевой ткани, покрывающей экзостоз, происходит уже вне закономерностей, определяющих формирование данной кости как органа.

Каждый экзостоз состоит из спонгиозной костной ткани с правильной мелко- или крупноячеистой структурой, его ножка или основание покрыты тонким кортикальным слоем, переходящим в кортикальный слой материнской кости (рис. 11). В начале развития экзостоза в его толще наряду с костной тканью содержится и хрящевая (Т. П. Виноградова, 1962). Однако в дальнейшем хрящевая ткань, находящаяся внутри экзостоза, постепенно преобразуется в костную и остается только на поверхности его главным образом в области верхушки. Значительно реже вкрапления хрящевой ткани в толще экзостоза сохраняются в течение всей жизни. Структура таких экзостозов в рентгеновском изображении оказывается особенно крупноячеистой за счет более или менее значительных островков хряща среди костной ткани (рис. 12).

Хрящевой слой, покрывающий поверхность экзостоза, вначале довольно широк, в дальнейшем он постепенно истончается. Его поверхность чаще гладкая, иногда неровная, бугристая. После наступления синостозов, когда ростковая хрящевая ткань во всем организме оказывается исчерпанной, может исчезнуть и хрящевое покрытие экзостоза, однако, иногда оно сохраняется в течение всей жизни. В хрящевой ткани могут возникнуть более или менее значительные участки обызвествления. Они образуются как в хрящевом покрытии экзостоза, так и в хрящевых вкраплениях в толще его и, по-видимому, являются выражением патологических изменений процесса, происходящего в слое

препараторного обызвествления. Вероятно, в **течение всей жизни чаще** сохраняется хрящевая ткань, подвергшаяся обызвествлению (рис. 12).

В результате появления боковых выростов извращается формирование данной кости. Соответствующий ее участок оказывается недостаточно развитым, укороченным, что нередко приводит к искривлению кости с вторичной деформацией эпифиза и соответствующего сустава (рис. Па, в, д). При большой величине экзостоза или значительном их количестве вся кость целиком укорачивается. В результате диспропорций в росте парных костей предплечья и голени возникают вторичные нарушения соотношений в суставах. Так, например, при укорочении проксимального отдела локтевой кости и относительно мало измененной длине лучевой кости происходит вывих последней в локтевом суставе. Очень часто вследствие резкого укорочения дистального отдела локтевой кости дистальный лучелоктевой сустав не развивается. Это сопровождается искривлением лучевой кости, вогнутостью в локтевую сторону (рис. 11д). Аналогичные деформации возникают и в других отделах костно-суставного аппарата. В частности, для множественных костно-хрящевых экзостозов характерна вальгусная деформация коленных суставов (рис. Па).

Экзостозы, образовавшиеся на смежных поверхностях костей предплечья или голени и растущие навстречу друг Другу, постепенно сближаются и, наконец, соприкасаются. Такие экзостозы обычно сливаются, что приводит к блоку соответствующих костей (рис. Па), реже между ними развивается неоартроз. Костно-хрящевой экзостоз, образовавшийся на поверхности одной из парных костей, нередко оказывает давление на смежную кость и вызывает ее локальную атрофию (рис. Пв). В дальнейшем в этом месте может развиться блок смежных костей (рис. 11в). В других случаях экзостоз, находящийся вблизи суставного ко'Нца, выталкивает соседнюю кость из соответствующего сустава. Так развивается вывих малоберцовой кости в межберцовом или голеностопном суставе, вывих лучевой кости в локтевом суставе и т. д.

Выраженность нарушений развития в каждом данном участке костно-суставного аппарата определяется активностью соответствующих зон роста. Поэтому наиболее многочисленные костно-хрящевые экзостозы в области нижних конечностей возникают из зон роста, смежных с коленным суставом, т. е. из дистальной зоны роста бедренной кости и из проксимальных зон берцовых костей (рис. Па). В отличие от этого в области верхних конечностей наиболее резко нарушается развитие зон роста, отдаленных от локтевого сустава, т. е. проксимальной зоны роста плечевой кости и дистальных зон костей предплечья (рис. Пд). Значительно меньше изменяются короткие трубчатые кости. В то же время многочисленные и крупные экзостозы нередко образуются в передних отделах ребер, из зон роста вертелов бедренной кости, в области зоны роста гребешка подвздошной кости и апофизов остистых отростков (рис. 12), из зоны роста пяточного бугра (рис. Пг) и т. д.

Множественные костно-хрящевые экзостозы являются выражением патологической конституции, которая относительно нередко наследуется. Поэтому эта системная аномалия, выраженная в различной степени, может быть обнаружена у нескольких представителей одной семьи (С. А. Покровский, 1929, 1954; А. Н. Шабанов, 1940; И. Поппэ, 1956; М. В. Волков, 1962, и др.).

Накопившиеся клинико-рентгенологические наблюдения показывают, что соответствующие нарушения развития начинаются в конце внутриутробного периода. Число и размеры костно-хрящевых экзосто-

зов нарастают, пока не закончится формирование организма. Однако особенно энергично эта аномалия проявляется в периоды наиболее активного роста, особенно в предпубертатном и пубертатном возрасте. Поэтому у взрослых экзостозы обнаруживаются преимущественно вблизи суставов.

После наступления синостозов, которые происходят в обычные сроки, так как эндокринная формула не изменена, новые экзостозы не появляются, а уже имеющиеся, как правило, перестают увеличиваться, т. е. патологический процесс переходит в патологическое состояние. Более того, в отдельных экзостозах ростковая хрящевая ткань иногда оказывается исчерпанной еще раньше и они перестают увеличиваться уже в период роста организма (М. В. Волков, 1962). Однако на некоторых экзостозах хрящевое покрытие остается и после наступления синостозов. В этих местах сохраняются потенции к росту и под влиянием какого-либо раздражения, например, после удаления части экзостоза или иной травмы, иногда без видимой причины, хрящевая ткань может начать вновь продуцировать костную ткань, что выражается в увеличении экзостоза (фаза пролиферации по В. Д. Чаклину и Г. М. Полякову, 1964). Это всегда должно настораживать, так как иногда какой-либо из экзостозов претерпевает качественные изменения и превращается в костно-хрящевую опухоль типа остеохондромы. Такая качественная трансформация чаще происходит с экзостозами округлой формы, имеющими неровное бугристое покрытие, из которого хрящевая ткань в отдельных участках более или менее глубоко внедряется в подлежащую костную ткань (рис. 116), а также с экзостозами, содержащими в своей толще множественные вкрапления хрящевой ткани (рис. 12).

Пролиферирующий, т. е. активный, несмотря на закончившийся рост организма, экзостоз как и остеохондрома, возникшая из костно-хрящевого экзостоза, продолжают увеличиваться уже у взрослого человека. Это хорошо прослеживается клинически и рентгенологически. Четких показателей, позволяющих отличить пролиферирующий экзостоз от истинной доброкачественной опухоли, не существует.

Изредка наблюдается преобразование одного из множественных костно-хрящевых экзостозов в злокачественную опухоль (Chiari, 1892; Lebrun, 1950; Jaffe, 1958; Lichtenstein, 1959; И. Г. Лагунова, 1961; Т. П. Виноградова, 1962; В. Д. Чаклин и Г. М. Поляков, 1964; одно наше наблюдение, и др.).

Клинически при рождении ребенка патологические изменения, как правило, не обнаруживаются. В дальнейшем аномалия развития более или менее длительно остается скрытой. При небольшом числе и незначительных размерах костно-хрящевых экзостозов больные иногда их не обнаруживают и поэтому не обращаются к врачу. В таких случаях аномалия выявляется при случайном рентгенологическом исследовании по какому-либо другому поводу. Однако чаще больной прощупывает одно или несколько плотных образований. Это приводит его к врачу. Первичное обращение может быть связано с возникновением воспалительного процесса в слизистой сумке, которая иногда развивается между экзостозом и трущейся об него мышцей. Изредка аномалия развития обнаруживается в связи с давлением одного из экзостозов на сосудисто-нервный пучок или на какое-либо жизненно важное образование, например на спинной мозг (PL А. Шануренко и М. Д. Ряполова, 1956), либо в связи с локальными болями, возникающими в результате сдавления мягких тканей при каких-либо особых обстоятельствах, например при попытке носить высокие сапоги или при протези-

ровании после ампутации конечностей и т. д. В отдельных случаях аномалия развития выявляется при исследовании по поводу опухоли, в которую преобразовался один из экзостозов.

Лица, страдающие этой аномалией, небольшого роста с неправильным сложением за счет укорочения конечностей (рис. 10). Обычно конечности асимметричны, особенно верхние (рис. 10). Разница в длине нижних конечностей чаще невелика, поэтому существенных изменений походки не возникает. Нормальные соотношения сегментов конечностей нарушены, так как их дистальные отделы укорочены меньше средних и проксимальных. Предплечья часто бывают искривлены (рис. 10), суставы деформированы. Нередко уже при наружном осмотре обращают внимание более или менее существенные выпячивания в различных отделах конечностей (рис. 10), реже на туловище. При пальпации обнаруживаются многочисленные различного размера плотные образования, связанные с соседними участками скелета.

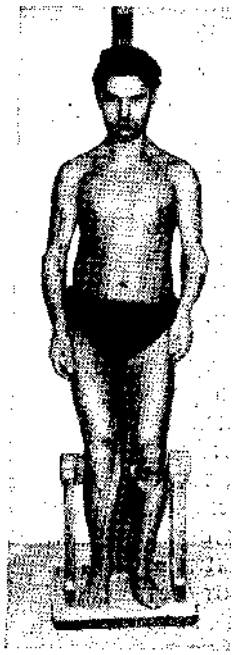
Несмотря на описанные деформации, функция суставов, как правило, нарушается незначительно или даже сохраняется, так как многие эпифизы непосредственно мало изменены, а мышечно-связочный аппарат нормален. Движения в каком-либо суставе могут ограничиваться чисто механически крупным экзостозом, расположенным вблизи суставного конца. Большой экзостоз в области остистого отростка какого-либо шейного позвонка может затруднять движения головы и шеи (рис. 12). Иногда обнаруживается выстояние лопатки из-за смещения ее кзади экзостозом, возникшим на позвоночном крае и растущим по направлению к ребрам. Изредка больной не может долго ходить и стоять из-за экзостоза на подошвенной поверхности пяточной кости, образовавшегося из дистального участка зоны роста пяточного бугра (рис. Иг) и внедряющегося при нагрузке в мягкие ткани пяточной области.

Причина этих деформаций и характер прощупываемых образований выявляются при рентгенологическом исследовании. Количество экзостозов, обнаруживаемое клинически, всегда меньше действительного их числа, устанавливаемого рентгенологически. Однако размер поверхностно расположенного экзостоза точнее определяется при пальпации, так как на рентгенограмме обычно не выявляется его хрящевая часть. Воспалительные изменения в слизистых сумках, развившихся на экзостозах, нередко обнаруживаются только клинически, а рентгенологически — при наличии в них участков обызвествления.

Несмотря на выраженное нарушение развития костно-суставного аппарата, мышечно-связочный аппарат при этой аномалии остается нормальным и функции опорно-двигательной системы в целом, как правило, страдают незначительно. Другие функциональные системы развиваются нормально, интеллект сохранен.

Страдающие множественными костно-хрящевыми экзостозами нуждаются во врачебном наблюдении до окончания процессов роста, так как до наступления синостозов не удается составить окончательного суждения о выраженности деформаций и нарушений функции костно-суставного аппарата. Дальнейшее наблюдение проводится, если какой-либо из экзостозов продолжает увеличиваться, несмотря на окончание развития организма. Поводом для повторного исследования взрослого человека может явиться, кроме того, такое осложнение, как перелом экзостоза (И. Г. Лагунова, 1962) или воспалительный процесс в смежной слизистой сумке.

Изредка приходится удалять какой-либо из экзостозов (И. Поппэ, 1955; Jaffe, 1958; М. В. Волков, 1962, и др.). Показаниями к операции



являются: давление на сосудисто-нервный пучок или иное функционально важное анатомическое образование, значительное вторичное ограничение функции соответствующего отдела костно-суставного аппарата, преобразование экзостоза в остеохондрому. Удаляют весь экзостоз вместе с его ножкой, так как оставшиеся участки хрящевой ткани могут явиться источником дальнейшего патологического роста, в том числе и опухолевого.

Лица, страдающие множественными костно-хрящевыми экзостозами, могут работать в широком кругу профессий самого различного характера, тем более, что эта аномалия не становится почвой для вторичных дегенеративно-дистрофических поражений. Поэтому такие лица, как правило, сохраняют трудоспособность, несмотря на значительную

Рис. 10. Гр-н Ф., 35 лет, сапожник, сохранивший трудоспособность в этой профессии, несмотря на множественные костно-хрящевые экзостозы.

Жалуется преимущественно на боли в правой пяточной области при ходьбе и в положении стоя. Умеренная деформация и неравномерное укорочение конечностей, особенно верхних. (Длина ног составляет 48% роста правой руки — 41,5%, левой — 40%).

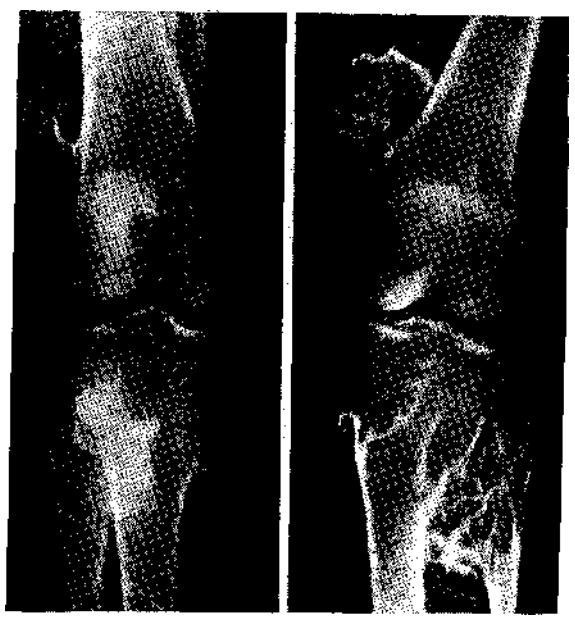


Рис. Па. Рис. 116.

Рис. Па. Коленные суставы того же мужчины, что и на рис. 10.

Множественные костно-хрящевые экзостозы типичной формы, локализации и строения. Вторичная деформация левого коленного сустава. Костный блок левых берцовых костей. Экзостоз на внутренней поверхности левой бедренной кости по своему анатомическому строению приближается к остеохондроме.

Рис. 116. Левый коленный сустав этого же мужчины.

Хорошо прослеживаются все особенности экзостоза, приближающегося по своему строению к остеохондроме. Он имеет шаровидную форму, окружен толстым бугристым хрящевым покрытием. Хрящевая ткань во многих участках внедряется в подлежащую костную ткань. Мягкие ткани значительно выпячиваются над этим экзостозом.

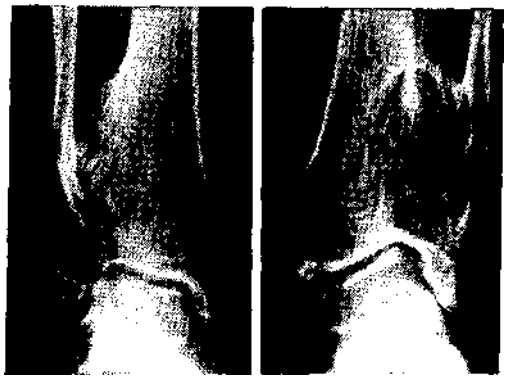


Рис. Ив. Голеностопные суставы того же мужчины.

Наружные поверхности дистальных участков обеих болыдеберцовых костей непосредственно переходят в крупные экзостозы. Справа этот экзостоз отдавливает малоберцовую кость и вызывает атрофию ее от давления; слева такой процесс закончился блоком берцовых костей. Вторичная вальгусная деформация голеностопных суставов.

Рис. 11г. Правая пяточная область того же мужчины.

Крупный костный экзостоз на дистальной поверхности пяточной кости, возникший из зоны роста пяточного бугра и при нагрузке вдающийся в мягкие ткани.

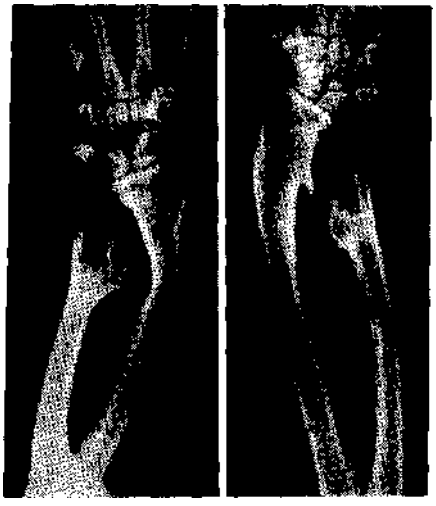


Рис. Пд. Предплечья и запястья того же мужчины.

Укорочение локтевых костей и вторичная деформация лучевых костей вследствие крупных экзостозов на дистальных концах диафизов локтевых костей. Небольшой экзостоз на правой лучевой кости. Вторичная деформация лучезапястных суставов. Левый листальный лучелоктевой сустав рудиментарен, правый отсутствует.

деформацию костно-суставного аппарата, особенно отчетливо выявляющуюся рентгенологически (рис. 10, 11). Стойкие нарушения трудоспособности при этой аномалии наблюдаются редко. Это может возникнуть при сдавлении важного анатомического образования, например спинного мозга, если оперативное вмешательство почему-либо противопоказано или оказалось неудачным, а также при опухолевом перерождении какого-либо экзостоза. В последнем случае больной нуждается в оперативном вмешательстве, и в связи с этим временно утрачивает трудоспособность. Стойкие нарушения трудоспособности могут возникнуть при неблагоприятном течении этого вторичного, качественно иного по-

Рис. 12. Шейный отдел позвоночника мужчины Г., 58 лет, бухгалтера, сохранившего трудоспособность в своей профессии, несмотря на множественные костно-хрящевые экзостозы.

Жалуется на ограничение запрокидывания головы. Крупный костно-хрящевой экзостоз, образовавшийся из зон роста апофизов остистых отростков C_5 и C_6. В толще экзостоза множественные частично обызвествившиеся включения хрящевой ткани. Обызвествилось и хрящевое покрытие верхушки экзостоза.

ражения. Таким образом, инвалидность при множественных костно-хрящевых экзостозах вызывают различные вторичные изменения, возникающие на почве нарушений развития. Поэтому причиной инвалидности является «общее заболевание».

Изредка у здоровых, нормально развивающихся лиц возникает изолированный, одиночный костно-хрящевой экзостоз. Как правило, он образуется из какой-либо зоны роста, смежной с коленным суставом, чаще на бедренной кости. Реже такие образования возникают в области других, но также очень активных зон. Дважды мы наблюдали одиночный экзостоз на позвоночном крае лопатки, обнаружившийся клинически в результате выстояния ее. Гистологическое исследование удаленного образования в обоих наблюдениях подтвердило правильность трактовки рентгенологических данных.

Такие образования имеют все черты, типичные для костно-хрящевых экзостозов, вплоть до слизистой сумки у вершины. Однако в отличие от системной аномалии материнская кость сохраняет нормальные размеры и форму, так как изолированный «выброс» ростковой хрящевой ткани, как правило, бывает незначительным и не может оказать существенного неблагоприятного влияния на формирование всей кости в целом. Лишь при очень крупных одиночных экзостозах наблюдалась деформация материнской кости.

Одиночным костно-хрящевым экзостозам посвящено довольно много специальных работ (Я. В. Зильберберг, 1930; М. Д. Журавлев, 1936; И. Д. Корабельников и В. П. Снежков, 1938; М. И. Кузин и Ю. В. Ки-

пренский, 1961, и др.); им уделяется внимание во многих монографиях и руководствах преимущественно онкологического плана. Это связано с разногласиями в трактовке их существа. Некоторые авторы склонны относить их к истинным опухолям (Jaffe, 1958; Lichtenstein, 1959; И. Г. Лагунова, 1962). Однако другие авторы (И. Д. Корабельников и В. П. Снежков, 1938; Т. П. Виноградова, 1960; М. В. Волков, 1960, 1962; М. И. Кузин и Ю. В. Кипренский, 1961) рассматривают их как диспластический процесс, связанный с нарушениями формирования ростковой хрящевой ткани. В пользу этой точки зрения свидетельствуют многочисленные факты: появление их в период роста, явная связь с эпиметафизарной зоной роста, стабилизация после окончания формирования организма, полное соответствие образованиям, типичным для множественных костно-хрящевых экзостозов, в диспластической природе которых не возникает сомнений.

По-видимому, изолированный «выброс» ростковой хрящевой ткани за пределы нормальной эпиметафизарной зоны происходит под влиянием какого-либо внешнего воздействия, в частности травмы. Таким образом, одиночные экзостозы относятся к группе вторичных, приобретенных нарушений развития.

В отдельных случаях одиночные экзостозы продолжают увеличиваться после окончания развития организма или даже преобразуются в явную опухоль. Это свидетельствует о том, что одиночные экзостозы могут изредка подвергаться неблагоприятной качественной трансформации, как это наблюдается и при множественных экзостозах.

Одиночные экзостозы имеют прежде всего дифференциально диагностическое значение при подозрении на костную или костно-хрящевую опухоль. Поводом для экспертизы трудоспособности эти образования, как правило, быть не могут.

ДИСХОНДРОПЛАЗИЯ (ИЛИ ХОНДРОМАТОЗ КОСТЕЙ)

При этой форме несовершенного хондрогенеза часть хрящевой ткани, образующей зоны роста, не достигает заключительной фазы развития и не превращается в костную ткань, хотя хрящевые клетки усиленно размножаются и масса хрящевой ткани увеличивается. Поэтому в области эпиметафизарных зон роста, в области зон роста апофизов, реже и в других зонах роста (между седалищной и лонной костями, в зонах роста апофизов тел позвонков, очень редко в основании черепа) по мере развития скелета образуются хрящевые массы, постепенно перемещающиеся по направлению роста и погружающиеся в диафизы трубчатых костей, в крыло подвздошной кости, в соответствующий участок лопатки и т. д. Таким образом, среди костной ткани оказываются более или менее значительные скопления хрящевой ткани. Они связаны с зоной роста и направляются от нее по ходу нормального дифференцирования (рис. 1,(3), т. е. в трубчатых костях они всегда врастают только в диафиз (рис. 13), но не в эпифиз, в крыло подвздошной кости (рис. 16), но не в ее гребень и т. д.

Извращение процесса дифференцирования ростковой хрящевой ткани существенно варьирует в выраженности и в распространенности и, в зависимости от этого, вызывает то более, то менее резкие изменения костно-суставного аппарата и окружающих мягких тканей, а соответственно этому в разной степени нарушает функции опорно-двигательной системы. Поэтому дисхондроплазия в одних случаях является аномалией, в других — пороком развития. Это связано со степенью поражения ростковой хрящевой ткани.

Микроскопические исследования показали, что зрелость ростковой хрящевой ткани, внедряющейся за пределы зон роста, в различных случаях оказывается неодинаковой, она колеблется от достаточной дифференцированное™ (В. В. Зикеев и П. К. Иванов, 1937; И. И. Хворостухин, 1950; М. В. Волков, 1952, 1962) до приближения к индифферентной мезенхиме (А. В. Русаков, 1959).

Нарушения этого типа под названием метафизарная дисплазия впервые описал в 1899 г. Oilier на основании результатов клинико-рентгенологического исследования двух больных. Выделение этой формы поражения было одним из первых ярких достижений клинической рентгенодиагностики. В дальнейшем соответствующие наблюдения под различными наименованиями были многократно представлены в литературе. Постепенно привились преимущественно два термина — хондроматоз и дисхондроплазия. Последний термин удачнее, так как он правильно раскрывает патогенез нарушений развития.

Дисхондроплазия и множественные костно-хрящевые экзостозы имеют некоторые общие черты, объясняющиеся тем, что в основе обеих аномалий лежит выброс ростковой хрящевой ткани за пределы нормальных границ зоны роста. В связи с этим их нередко рассматривают как различные проявления принципиально однотипного процесса и поэтому обозначают взаимно дополняющими терминами — внутренний и наружный хондроматоз (Caffey, 1946; А. В. Русаков, 1959), энхондромы и экхондромы (И. Г. Лагунова, 1962) и т. д. В связи с этим возникли попытки найти общее объяснение их патогенеза (Л. В. Фунштейн, 1936). Все же результаты детального анализа особенностей клинической, рентгенологической и патологоанатомической картины этих аномалий указывают на целесообразность выделения их в виде самостоятельных форм несовершенного хондрогенеза.

Дисхондроплазия встречается реже множественных костно-хрящевых экзостозов и спондило-эпифизарной дисплазии. Все же к настоящему времени в литературе и в руках отдельных исследователей накопилось число наблюдений, достаточное для ее детальной характеристики.

При дисхондроплазии, как уже было упомянуто, в участках скелета смежных с зонами роста образуются скопления усиленно размножающейся хрящевой ткани. Постепенно она перемещается по направлению роста кости и в то же время объем каждого такого узла увеличивается. Развитие ростковой хрящевой ткани, образующей зону роста, может быть нарушено на различном протяжении, от незначительного участка до сплошного поражения. В зависимости от этого, а также от энергии размножения ростковой хрящевой ткани, сместившейся за пределы зоны роста, и времени, когда началось ее поражение, возникает более или менее резкая деформация соответствующего отдела скелета.

В длинных трубчатых костях хрящевые массы иногда образуют продольные тяжи, довольно мощные, захватывающие треть или даже половину поперечника кости, и распространяющиеся от зоны роста к центру диафиза на различное расстояние в зависимости от времени проявления нарушений развития в данной зоне роста. Эти хрящевые тяжи, образующиеся, как правило, из наиболее активных зон роста, иногда доходят до середины диафиза или даже распространяются за его пределы. Последнее свидетельствует об очень раннем проявлении аномалии. Именно к таким случаям, по-видимому, применимо предположение о том, что хрящевая ткань разрастается в кости по ходу магистральных кровеносных сосудов (Bentzon, 1924). Однако такие про-

дольные хрящевые тяжи и в длинных и в коротких трубчатых костях нередко развиваются вне связи с основным питающим сосудом (рис. 13, основная фаланга четвертого пальца).

Чаще поражается более значительный участок зоны роста. Это приводит к образованию крупного, эксцентрически расположенного скопления хрящевой ткани в смежном отделе кости (рис. 13, основная фаланга второго пальца). При поражении нескольких участков зоны роста хрящевая ткань внедряется в соседний отдел скелета в виде, языков пламени, между которыми образуются прослойки костной ткани, более или менее мощные (рис. 13, средняя фаланга пятого пальца). При сплошном поражении всей зоны роста хрящевые массы полностью замещают весь соответствующий участок кости или даже всю кость, а костная ткань либо вовсе отсутствует, либо образует тонкие перегородки между хрящевыми массами или незначительные включения в них (рис. 16, крыло левой подвздошной кости). В хрящевых массах часто возникают множественные участки отложения извести как выражение патологически измененного препараторного обызвествления (рис. 16).

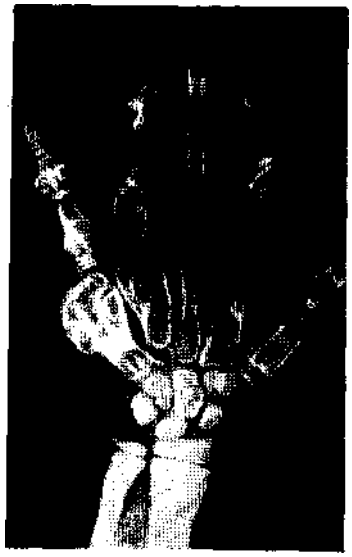
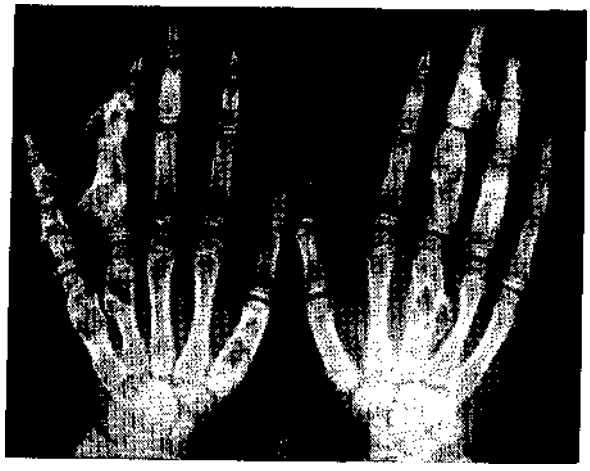


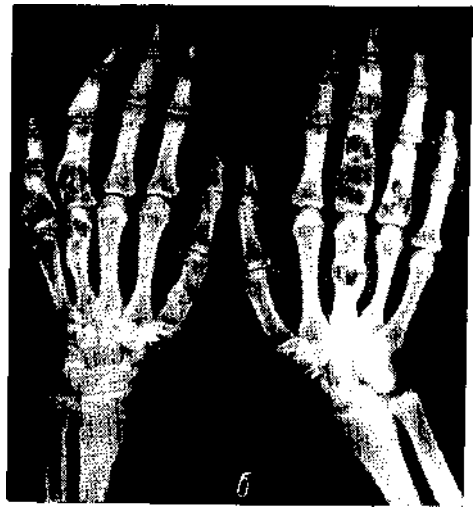
Рис. 13. Левая кисть девочки Б., 10 лет, страдающей резко выраженной дисхондронлазией с поражением почти всех коротких и длинных трубчатых костей, костей тазового и плечевого пояса, в меньшей степени ребер.

Типичные изменения фаланг и пястных костей. Крупные скопления хрящевой ткани выступают в мягкие ткани пальцев. В средине диафиза II пястной кости имеется хрящевое включение, не связанное с зоной роста.

Патологически развивающиеся участки скелета постепенно деформируются, их поперечник расширяется, так как ростковая хрящевая ткань, сместившаяся за пределы зоны роста, продолжает развиваться. Все последствия этого явления особенно отчетливо раскрываются при анализе состояния трубчатых костей. Объем хрящевой массы, проникшей в метадиафиз, постепенно увеличивается, и она расширяет изнутри пораженную кость. Под влиянием постоянного давления ранее образовавшийся кортикальный слой постепенно рассасывается, но по периферии кости образуется новая замыкающая пластинка за счетостеобластической деятельности оттесненной кнаружи надкостницы. Кость как бы вздувается. Очень часто эти изменения неравномерны; кость более или менее значительно выпячивается в одном направлении и в этом месте состоит из хрящевой ткани, покрытой резко истонченным кортикальным слоем. При сплошном поражении зоны роста наблюдается почти равномерная деформация всего соответствующего участка скелета.

Все эти явления отчетливо прослеживаются рентгенологически при поражении длинных трубчатых костей, метадиафизы которых более или менее значительно булавовидно или эксцентрически вздуваются. По мере роста кости зона деформации все более распространяется на диафиз. Изредка на каком-то этапе развития процесс нормального дифференцирования ростковой хрящевой ткани может в известной мере восстановиться. Тогда со стороны зоны роста на хрящевые массы,





смещающиеся по направлению к центру диафиза, наслаивается пласт менее измененной костной ткани. Это наблюдается в длинных трубчатых костях. Аналогичное явление в коротких трубчатых костях, по-видимому, возникает, когда нарушается внутриутробный процесс преобразования хрящевой закладки в кость и в центре .диафиза сохраняется хрящевое включение, не связанное с эпиметафизарной зоной роста (рис. 14, третья пястная кость правой кисти).

В проксимальном отделе бедренной кости патологически измененный участок диафиза может оказаться отделенным от зпиметафизарной зоны роста неизмененной шейкой также в том случае, если хрящевые массы врастают в него из зон роста вертелов (рис. 15).

При дисхондроплазии часто поражаются короткие трубчатые кости. Хрящевые массы, врастающие в фаланги, иногда вызывают полную атрофию от давления покрывающего их кортикального слоя. Сначала он рассасывается в отдельных местах, затем на всей поверхности выпячивающегося участка (рис. 13). У таких больных образуются плотные бугристые хрящевые узлы, выступающие в мягкие ткани, деформирующие их. Они неотъемлемо

Рис. 14. Динамика дисхондроплазии у женщины К. с поражением многих коротких и длинных трубчатых костей, костей таза и лопаток.

а — кисти больной в 9-летнем возрасте, *б* и *в* — в возрасте 35 лет. Выраженность поражения уменьшилась. Больная — медицинская сестра физиотерапевтического отделения, трудоспособность ее ограничена.

связаны с подлежащими участками скелета. При резкой выраженности этого явления может возникнуть атрофия кожи, покрывающей хрящевые узлы. Выход хрящевых масс за пределы кортикального слоя более крупных трубчатых костей наблюдается редко, только в том случае, если дисхондроплазия достигает выраженности порока развития.

При вовлечении в патологический процесс плоских костей могут оказаться пораженными все соответствующие зоны роста. При умеренных нарушениях развития в области лонно-седалищной зоны роста образуются скопления хрящевых масс, вздувающие этот участок таза (рис. 15). То же наблюдается по краю гребня подвздошной кости, в области ее остий (рис. 16, правая половина таза), в зоне роста акромиона и т. д. При дисхондроплазии, достигающей выраженности порока развития, кости таза почти сплошь состоят из хрящевой ткани, которая выступает в мягкие ткани (рис. 16, левая половина таза). При этом нарушается формирование тела безымянной кости, что приводит к деформации вертлужной впадины и вертлужной ямки.

Рис. 15. Левый тазобедренный сустав той же женщины в 18-летнем возрасте.

Проксимальный отдел диафиза бедренной кости расширен за счет крупных скоплений хрящевых масс, проникших из зон роста обоих вертелов. Кортикальный слой в этом месте истончен. Большой узел хрящевой ткани, вздувающий кость, в месте соединения ветвей лонной и седалищной костей.

Принято считать, что при дисхондроплазии развитие позвоночного столба и черепа остается всегда нормальным. Это несомененно касается свода черепа, лицевых костей и ключиц в соответствии с общими закономерностями несовершенного хондрогенеза. Развитие же позвоночника и основания черепа при дисхондроплазии, достигающей выраженности порока развития, может оказаться нарушенным, однако всегда незначительно. Так, например, у больной девочки Н., рентгенограмма таза которой представлена на рис. 16, было слегка извращено формирование тел позвонков за счет поражения зон роста апофизов (костных краевых кантов). У нее же было нарушено формирование основания черепа, преимущественно в области клиновидно-затылочного синхондроза.

Патологически развивающиеся участки скелета, несмотря на значительную активность ростковой хрящевой ткани, постепенно более или менее значительно укорачиваются и искривляются. Значительной выраженности это достигает при пороках данного типа. Особенно резко укорачивается бедренная кость (Р. В. Горяинова, 1948). Развитие парных костей предплечья и голени иногда нарушается в неодинаковой степени. Поэтому их длина может оказаться различной, что приводит к дополнительным деформациям.

Таким образом, при дисхондроплазии поражаются преимущественно отделы скелета, формирующиеся за счет эпиметафизарных зон роста и зон роста апофизов. В то же время развитие непосредственно

эпифизов и апофизов нарушается незначительно. Менее всего страдают суставные поверхности. Однако из-за искривления метафизов расположение эпифизов может оказаться неправильным, что приводит к деформации всего соответствующего сустава. Так развивается варусная или вальгусная деформация коленных суставов. В результате неравномерного укорочения парных костей предплечья и голени могут возникнуть существенные вторичные изменения суставов. Чаще всего, вследствие значительного укорочения локтевой кости, не дифференцируется дистальный лучелоктевой сустав и деформируется лучезапястный.

Рис. 16. Таз девочки Н., 11 лет, страдающей резко выраженной дисхондроплазией с преимущественным поражением левой половины тела.

Почти все крыло левой подвздошной кости, за исключением центрального участка, состоит из хрящевой ткани, врастающей со стороны гребня и содержащей множественные обызвествления. Тела подвздошной, лонной и безымянной костей, так же как и ветви лонной и седалищной костей, в значительной мере образованы хрящевой тканью и утолщены. То же относится к проксимальному отделу бедренной кости, где поражены преимущественно зоны роста вертелов. Справа все соответствующие изменения выражены значительно меньше. Со стороны зон роста апофизов левых половин тел поясничных позвонков в их толщу врастают небольшие скопления хрящевой ткани, содержащие обызвествления.

Периостальный костеобразовательный процесс при дисхондроплазии нарушается преимущественно вторично из-за выпячивания хрящевых масс, разрастающихся в толще кости. Все же иногда в средних отделах диафиза, внутри кортикального слоя, т. е. в том участке костной ткани, который несомненно создается надкостницей, обнаруживаются отдельные хрящевые включения, не связанные с зоной роста (рис. 13, вторая пястная кость). Возможно, они возникают на ранних этапах внутриутробного периода вследствие патологического развития надхрящницы, еще не преобразовавшейся в надкостницу. Более вероятно предположение об их образовании из эктопированных хрящевых клеток, обнаруживающихся иногда в надкостнице (А. В. Русаков, 1959). В отдельных случаях поражение костеобразовательной функции надкостницы оказывается более распространенным, вероятно, за счет таких эктопических включений. Так, у одного подростка, страдающего

дисхондроплазией, мы обнаружили по наружной поверхности проксимальных половин диафизов обеих плечевых костей значительное утолщение кортикального слоя с множественными узловатыми включениями хрящевой ткани. Аналогичные данные представил М. В. Волков (1962). Все же первичное поражение остеобластической функции надкостницы не является обязательным компонентом дисхондроплазии и не определяет ее особенностей.

Дисхондроплазия не является системным нарушением развития в строгом смысле слова. Обычно при существенном поражении одних костей другие страдают менее значительно, а некоторые сохраняют нормальное строение (рис. 13, 14). Все же иногда извращается дифференцирование всего костно-суставного аппарата (генерализованная дисхондроплазия). У некоторых лиц наблюдается преимущественное поражение одной половины костно-суставного аппарата (правой или левой), у других — щадятся дистальные отделы конечностей, иногда, наоборот, страдают главным образом кисти и стопы. Исходя из преобладания той или иной локализации, Herzog (1944) предложил различать четыре типа дисхондроплазии. Поражение одной половины тела часто выделяют под названием болезни Оллье, так как он описал именно асимметричную аномалию и настаивал на типичности этого признака. Преимущественное поражение дистальных отделов конечностей некоторые авторы были склонны рассматривать как самостоятельное заболевание и относили его к группе опухолей. Однако детальное изучение убедило в том, что это несомненно одна из разновидностей дисхондроплазии (А. В. Русаков, 1959).

Результаты тщательных рентгенологических исследований показали, что при всех разновидностях дисхондроплазии дело идет о преимущественном, а не об изолированном поражении тех или иных отделов, и характер нарушений развития всегда остается одинаковым. Поэтому для выделения отдельных форм нет достаточных оснований. В то же время преимущественная локализация дисхондроплазии непременно должна учитываться при ее диагностике у каждого конкретного лица, так как это в значительной мере определяет особенности клинической картины. Заслуживает внимания, что асимметричные поражения сопровождаются нарушениями развития не только конечностей, но и соответствующих половин тел позвонков, в то время как другие их половины формируются нормально (рис. 16).

Очень редко дисхондроплазия сочетается с локальным пороком развития сосудов в виде врожденных ангиом, в частности кавернозных, что сопровождается и флеболитами. Эта разновидность под названием синдрома Maffucci (1881) была известна еще до выделения дисхондроплазии в качестве самостоятельной нозологической единицы. В настоящее время для такого обособления нет достаточных оснований, как их нет и для непременного соединения названия синдрома с именем упомянутого автора, тем более что первые подробные описания принадлежат другим (Kast; Recklinghausen, 1889).

Нарушения развития сосудов чаще возникают в одной из конечностей, пораженных дисхондроплазией, но могут распространяться и на внутренние органы (Kolaf, Schwank, Dobrkowsky, 1962). Иногда одновременно наблюдается пигментация кожи. Ангиографические исследования не выявили непосредственной связи патологических сосудов с пораженными костями (Bahk, 1964). При этом синдроме дело идет, таким образом, о сложном сочетании нарушений развития нескольких систем, но все же поражение костно-суставного аппарата преобладает.

У новорожденных дисхондроплазия обычно не обнаруживается клинически; она становится заметной чаще всего в течение первых двух — трех лет жизни. В дальнейшем по мере роста организма постепенно выявляются все вышеописанные изменения. При дисхондроплазии, достигающей выраженности порока развития, почти все участки скелета, формирующиеся энхондрально, оказываются резко деформированными. Они укорочены, искривлены, утолщены. При осмотре и пальпации обнаруживается, что деформация сочетается с увеличением объема пораженных костей. Пропорции тела таких лиц нарушены за счет неравномерного укорочения конечностей и деформации их. При асимметричных пороках иногда резко нарушается ходьба из-за значительного преобладания укорочения одной конечности (Р. В. Горяинова, 1948). Возможны патологические переломы (М. В. Волков, 1957, и др.). Однако при этом нарушается целость собственно только костной скорлупы, покрывающей хрящевые скопления. Поэтому эти патологические переломы обычно не вызывают значительных болей (Д. Е. Гольдштейн и Л. С. Тяблина, 1960) и довольно быстро срастаются (И. Г. Лагунова, 1962).

Преимущественное поражение дистальных отделов конечностей характеризуется особенно резкими изменениями пальцев. Фаланги оказываются резко утолщенными и деформированными, они в значительной мере состоят из хрящевых масс, выпячивающихся под кожу.

Чаще дисхондроплазия выражена менее значительно и не выходит за рамки аномалии развития. В этих случаях при клиническом исследовании обнаруживается сравнительно небольшое число локализаций поражения и лишь рентгенологическое изучение костно-суставного аппарата раскрывает его состояние (рис. 14).

В настоящее время предпринимаются попытки удаления скоплений хрящевой ткани из метафизов и диафизов для предотвращения резкой деформации костей. Опубликованные результаты таких вмешательств обнадеживают (М. В. Волков, 1952, 1957; Б. М. Миразимов, 1964; А. А. Аренберг, 1965, и др.). Посредством операции можно внести существенные изменения в состояние лишь ограниченного числа участков костно-суставного аппарата. Все же нередко это может значительно содействовать улучшению функций опорно-двигательной системы.

Накопившиеся в литературе материалы позволяют считать, что в отличие от множественных костно-хрящевых экзостозов, дисхондроплазия, как правило, не наследуется.

При всех разновидностях дисхондроплазии развитие остальных функциональных систем организма, в том числе и эндокринной, не страдает, обменные процессы происходят нормально, синостозы наступают своевременно и после этого патологический процесс постепенно превращается в патологическое состояние. Лишь у отдельных больных при односторонней дисхондроплазии были обнаружены эндокринные сдвиги.

Мы имели возможность у нескольких лиц, страдающих дисхондроплазией, проследить за состоянием костно-суставного аппарата от раннего детства до полного окончания формирования организма и затем еще в течение ряда лет. Полученные данные показывают, что после наступления синостозов ростковая хрящевая ткань, проникшая в костную ткань, еще продолжает развиваться. Поэтому после синостозирования может произойти врастание хрящевых масс из диафизов в эпифизы, которые до того были интактны. Вследствие этого у взрослого,

страдающего дисхондроплазией, оказываются пораженными не только диафизы, но и эпифизы (рис. 14).

Все же после окончания роста организма дальнейшее развитие этой хрящевой ткани постепенно прекращается. Более того, после наступления синостозов хрящевые узлы, выпячивающиеся в мягкие ткани, постепенно уменьшаются и покрываются костной замыкающей пластинкой за счет жизнедеятельности надкостницы, а хрящевая ткань, располагающаяся внутрикостно, во многих местах частично преобразуется в грубоволокнистую костную ткань (рис. 14). Поэтому выраженность поражения несколько уменьшается. Аналогичные наблюдения сделаны и другими авторами (Р. В. Горяинова, 1948; М. В. Волков, 1962, и др.). Отсюда возникло представление о самоизлечении дисхондроплазии (Bonola, цитировано по Д. Е. Гольдштейну и Л. С. Тябиной, 1960). Однако дело идет не о самоизлечении, а о совершенно закономерном явлении, определяющемся самой сущностью несовершенного хондрогенеза.

К сожалению, при дисхондроплазии, в отличие от множественных костно-хрящевых экзостозов, не происходит полного преобразования хрящевой ткани в костную, и в течение всей жизни в различных участках скелета сохраняются более или менее значительные скопления ее (рис. 146, 15). Последующая качественная трансформация этих хрящевых включений в опухоль, тем более с преобразованием в саркому описана только у единичных больных (И. Г. Лагунова, 1962; Т. П. Виноградова, 1962; М. В. Волков, 1962; С. А. Рейнберг, 1964).

Представленные данные показывают, что при дисхондроплазии, не выходящей за рамки аномалии развития, функция суставов нарушена незначительно. Поэтому лица, страдающие умеренно выраженной дисхондроплазией, сохраняют трудоспособность во всех профессиях, работа в которых не требует существенных физических напряжений. Генерализованная аномалия, при сохранении в скелете взрослого человека множественных скоплений хрящевой ткани при повторных надломах и переломах, ограничивает трудоспособность в подавляющем большинстве профессий, так как исключает возможность даже умеренной физической нагрузки и в связи с этим определяет необходимость существенного уменьшения объема производственной деятельности. Трудоспособность оказывается ограниченной также при резком поражении дистальных отделов конечностей, когда крупные хрящевые узлы, выпячивающиеся в мягкие ткани, значительно затрудняют движения пальцев. Более глубокие нарушения трудоспособности возникают редко — только при дисхондроплазии, достигающей выраженности порока развития.

В результате резкой деформации костно-суставного аппарата у таких больных существенно нарушаются функции опорно-двигательной системы, что приводит к утрате трудоспособности в обычных производственных условиях. Дисхондроплазия вызывает инвалидность «с детства».

Описанные пять форм несовершенного хондрогенеза охватывают все известные его виды. Однако изложение этого вопроса не может быть закончено без освещения данных, относящихся к так называемому метафизарному дизостозу.

В 1934 г. Jansen опубликовал работу, посвященную спондило-эпифизарной дисплазии, для обозначения которой автор пользовался термином атипичная хондродистрофия. В этой статье было описано два больных с синдромом, характерным для спондило-эпифизарной дисплазии. Одновременно он описал также ребенка, у которого наблюдался

карликовый рост, преимущественно за счет укорочения нижних конечностей, двухсторонняя косолапость и неполноценность зубов при нормальном состоянии позвоночника и черепа. Рентгенологически у этого больного было обнаружено значительное расширение метафизов с гантелеобразным вздутием их в области всех длинных и коротких трубчатых костей. Это произошло в результате внедрения в метафизы ростковой хрящевой ткани, не подвергшейся оссификации, но местами обызвествившейся. На основании этого наблюдения Jansen выделил в качестве самостоятельной нозологической единицы «новую» форму врожденного поражения скелета и назвал ее метафизарный дизостоз. Второе аналогичное наблюдение, относившееся к мальчику 7 лет, описали в 1954 г. Cameron, Joung и Sissons. Кроме того сотрудники ортопедической клиники в Гейдельберге исследовали 16-летнего подростка с такими же изменениями костно-суставного аппарата. Спустя 26 лет этот человек был исследован Weil и описан ею в специальной статье (1957). Оказалось, что после окончания роста хрящевые массы, внедрившиеся в метафизы, полностью оссифицировались, наступило синостозирование и, таким образом, произошло «самоизлечение». Исследованный практически здоров, является рабочим на фабрике и отличается только недостаточным ростом. В дальнейшем было опубликовано еще несколько наблюдений, относившихся к детям, не прослеженным в динамике.

В 1949 г. Schmid под тем же наименованием (метафизарный дизостоз) описал очень умеренные изменения метафизов у одного ребенка. Рентгенологическая картина, обнаруженная у этого больного, соответствовала симптомам незначительно выраженного позднего рахита. Однако этот диагноз был исключен на основании результатов биохимических исследований и отсутствия эффекта витаминотерапии. На основании всех этих данных Weil (1957) предложила различать две формы метафизарного дизостоза: более резко выраженную (тип Янсена) и менее выраженную (тип Шмида).

В дальнейшем было описано всего несколько наблюдений, которые можно оценить как первый тип, и значительно большее число лиц, страдавших так называемым метафизарным дизостозом типа Шмида.

Анализ представленных в литературе отпечатков с рентгенограмм больных, у которых был диагностирован метафизарный дизостоз типа Янсена (Jansen, 1934; Weil, 1957; В. А. Штурм, 1961; Lefebvre и соавт., 1962; Rubin, 1964, и др.), позволяет предположить, что эти наблюдения относились не к новой форме поражения, а к одной из разновидностей дисхондроплазии. У этих больных рентгенологически обнаружено генерализованное поражение скелета с разрастанием хрящевой ткани не столько по длиннику костей, сколько в боковых направлениях, без глубокого внедрения в диафиз. В результате этого произошло гантелеобразное вздутие метафизов. Это наблюдается и при несомненной дисхондроплазии. После окончания роста неправильно дифференцировавшаяся хрящевая ткань подвергается оссификации, но сохраняется укорочение и некоторая деформация наиболее пораженных костей.

Заслуживает внимания, что первое название дисхондроплазии — метафизарная хрящевая дисплазия, которое предложил Oilier (1899), по существу, совпадает с термином метафизарный дизостоз, использованным Jansen (1934) для обозначения обнаруженного им поражения.

Изменения, названные метафизарным дизостозом типа Шмида, описаны в довольно большом числе работ. Они обычно очень незначи-

тельны и некоторыми авторами были обнаружены только в области лучезапястных суставов, но могут быть и более распространенными, вплоть до генерализованного поражения (Kozlowski, Zychowies, 1964). Нарушения развития такого типа были установлены в качестве семейной особенности у небольшого (Kozlowski, Bartkowiak, Korbes, 1964) или значительного (Miller, Paul, 1964) числа членов одной семьи, но встречались и в качестве спорадического явления (Kozlowski, 1964). Судя по рентгенограммам, представленным в этих статьях, соответствующие изменения вряд ли являются выражением непосредственной аномалии развития костно-суставного аппарата. По-видимому, они возникли в качестве вторичного процесса при эндокринных дисгармониях (возможно, дело идет о неполноценности гипофиза) или нарушениях обменных процессов (типа витамин D-резистентного позднего рахита), а может быть, дело идет о сочетании целого ряда факторов.

Весь вопрос о так называемом метафизарном дизостозе нуждается в дальнейшем изучении. Однако на основании данных, опубликованных к настоящему времени, и некоторых собственных наблюдений мы не видим пока оснований для выделения такой самостоятельной формы несовершенного хондрогенеза и тем более разновидности «типа Шмидта».

Из приведенных материалов следует, что все формы несовершенного хондрогенеза наблюдаются не только у детей, но и у взрослых и могут явиться поводом для экспертизы трудоспособности. Они имеют неодинаковое клиническое значение и по-разному влияют на трудовые возможности человека. В то время как хондродисплазия и арахнодактилия, как правило, ограничивают трудоспособность, множественные костно-хрящевые экзостозы обычно не вызывают ее нарушений. При дисхондроплазии состояние трудоспособности оказывается различным в зависимости от выраженности и преимущественной локализации нарушений развития. Спондило-эпифизарная дисплазия, как правило, непосредственно не нарушает трудоспособности, но часто становится почвой для вторичных дегенеративно-дистрофических поражений, которые могут вызвать тяжелую инвалидность.

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

Несовершенный остеогенез, как уже было упомянуто во второй главе, характеризуется нарушением остеобластической функции при отсутствии явных изменений предшествующих фаз развития костно-суставного аппарата. Основной, наиболее типичной чертой всех поражений этой группы является нарушение нормального равновесия между остеобластической функцией и функцией резорбции костной ткани. При генерализованных формах несовершенного остеогенеза эта дисгармония более или менее равномерно захватывает все отделы скелета как энхондрального, так и соединительнотканного происхождения, при более ограниченных поражениях нарушается развитие либо только энхондрально преформированных отделов скелета, либо только покровных костей. Генерализованные формы часто достигают выраженности порока развития; более ограниченные, как правило, не выходят за рамки аномалии.

ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

Основные различия отдельных форм генерализованного несовершенного остеогенеза определяются направлением, в котором идет нарушение равновесия между остеобластической функцией и функцией резорбции костной ткани. Торможение остеобластической функции характерно для патологической ломкости костей и ее разновидностей, торможение резорбции типично для мраморной болезни и ее разновидностей.

Патологическая ломкость костей (или несовершенный остеогенез в узком смысле слова) и ее разновидности

Терминами патологическая ломкость костей, несовершенный остеогенез, остеопсатироз, врожденный остеопороз — обозначается тяжелый порок развития, характеризующийся резким торможением костеобразовательного процесса во всем скелете. Нарушается формирование костной ткани как на соединительнотканной, так и на хрящевой основе, т. е. оссификация и покровных костей и энхондрально развивающихся участков скелета оказывается неполноценной. Вследствие этого возникают резкие изменения всех свойств кости, лежащие в основе главного клинического признака данного порока — множественных патологических переломов.

Этот порок развития известен очень давно. Однако в качестве самостоятельной нозологической единицы его выделил Lobstein только в 1834 г. Он наблюдал соответствующие изменения у более старших детей. У новорожденных этот порок впервые описал Vrolik (1849). Патоморфологическое изучение скелета при патологической ломкости костей начато в конце прошлого столетия (Stilling, 1889) и продолжается до наших дней (А. В. Русаков, 1959; Т. П. Виноградова, 1962, и др.).

Проведенные исследования показали, что при патологической ломкости костей оссификация энхондрально преформированных костей тормозится в области всех источников костеобразовательного процесса. При этом все фазы развития росткового хряща происходят нормально, вплоть до врастания кровеносных сосудов в зону препараторного обызвествления и рассасывания этой зоны. Однако на этой основе образуется незначительное количество костного вещества. Число костных структур отчетливо уменьшено и одновременно обнаруживаются качественные изменения костной ткани. В ней много костных клеток и мало основного вещества, которое к тому же оказывается патологически измененным (А. В. Русаков, 1959; Т. П. Виноградова, 1962). Особенно резко нарушается костеобразовательная функция надкостницы. Оссификация покровных костей также задерживается и оказывается недостаточной.

Все эти нарушения происходят вследствие понижения остеобластической функции при сохранении нормальной резорбции костной ткани. По-видимому, в основе этого порока развития лежит недостаточность коллагенообразования (Leriche, 1926), дискоординация в ферментативных системах, определяющих рост и развитие костной ткани (А. В. Русаков, 1959). В то же время остальные ткани и органы соединительнотканного происхождения, за исключением некоторых отдельных образований (склеры, барабанные перепонки), сохраняют нормальное строение (Т. П. Виноградова, 1962).

В результате этих глубоких нарушений остеогенеза возникает типичный для данного порока развития системный остеопороз, сочетаю-

щийся с недостаточной толщиной костей. Костномозговые пространства всех костей расширены, их кортикальный слой очень тонок (рис. 18), местами он отсутствует и в этих участках губчатая кость непосредственно прилежит к надкостнице. Толщина всех костей значительно меньше нормальной, особенно диафизов длинных трубчатых костей (рис. 22). Диафизы пястных и плюсневых костей иногда тоже оказываются очень тонкими (рис. 20), иногда они сохраняют обычный объем. Последнее чаще относится к пястным костям (рис. 18а). Толщина фаланг остается нормальной, так как роль надкостницы в их формировании несравнимо меньше, чем в формировании пястных и плюсневых костей, а тем более длинных трубчатых костей.

Сравнительно с диафизами длинных трубчатых костей размеры эпифизов, тел позвонков и других участков скелета, развивающихся без существенного участия надкостницы, изменяются несколько меньше. Поэтому эпифизы иногда кажутся непропорционально большими рядом с очень тонкими диафизами (рис. 21). Кости тонкие и сравнительно длинные, они производят впечатление грацильных. Такие кости не в состоянии выдерживать даже незначительную нагрузку. Они легко ломаются и деформируются. Поэтому у таких больных возникают вторичные нарушения телосложения, часто очень резкие (рис. 17, 19, 21).

При большой выраженности порока развития патологические переломы возникают уже внутриутробно, при рождении и в раннем постнатальном периоде. В таких случаях несовершенный остеогенез становится клинически очевидным сразу после рождения. У других больных патологическая ломкость костей выявляется несколько позднее, но также, как правило, в детстве или у подростков.

На этом основании в старой литературе выделяли два самостоятельных заболевания. Терминами — несовершенный остеогенез, врожденный остеопороз, болезнь Вролика — обозначали более резко выраженный и соответственно рано выявляющийся порок, а под названиями — идиопатический псатироз, патологическая ломкость костей, болезнь Лобштейна — описывали позднее обнаруживающуюся разновидность его. Однако в дальнейшем было доказано, что это лишь разновидности одного порока развития, отличающиеся по степени выраженности нарушений костеобразовательного процесса (Looser, 1905; А. В. Русаков, 1959, и др.). Поэтому старые названия, обозначавшие только ту или иную разновидность порока, в настоящее время утратили смысл. Наиболее точен термин несовершенный остеогенез, так как он правильно раскрывает характер нарушений развития. Однако этот же термин в широком смысле слова обозначает и все другие нарушения костеобразовательного процесса.

Рано выявляющаяся патологическая ломкость костей часто не совместима с жизнью. Все же некоторые из этих больных достигают среднего и даже пожилого возраста (рис. 17). Чаще это наблюдается, если патологические переломы начинаются несколько позднее.

Основным клиническим симптомом несовершенного остеогенеза являются множественные патологические переломы костей. Их число при тяжелых, обычно несовместимых с жизнью пороках, достигает многих десятков и даже сотен; чаще их значительно меньше. Иногда патологические переломы сочетаются с очень своеобразным синим или синевато-серым цветом склер. Это объясняется необычной тонкостью склеры, через которую просвечивает пигмент сетчатой оболочки глаза. К этим двум симптомам после 20—30 лет иногда присоединяется понижение слуха, постепенно переходящее в глухоту, т. е. ранний отосклероз. Эта триада: патологическая ломкость костей, синий цвет склер и

Рис. 17. Больная С, 56 лет.

С грудного возраста страдает патологической ломкостью костей. Самостоятельно не передвигается. Контрактура суставов нижних конечностей. Типичная форма головы. Выпуклые глаза с серо-голубыми склерами. Полная глухота с 25 лет.

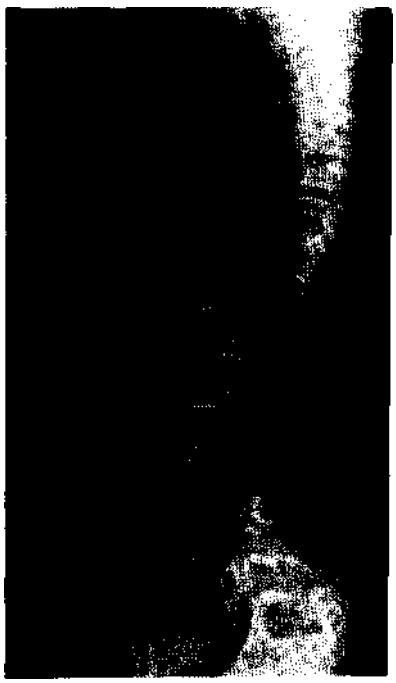


Рис. 186. Позвоночник той же больной.

Резкий остеопороз. Тела позвонков сплющены, их замыкающие пластинки вогнуты. Диски имеют двояковыпуклую форму. Позвонки сближены. Остистые отростки поясничных позвонков соприкасаются. Тазобедренные суставы приблизились к резко деформированному крестцу.

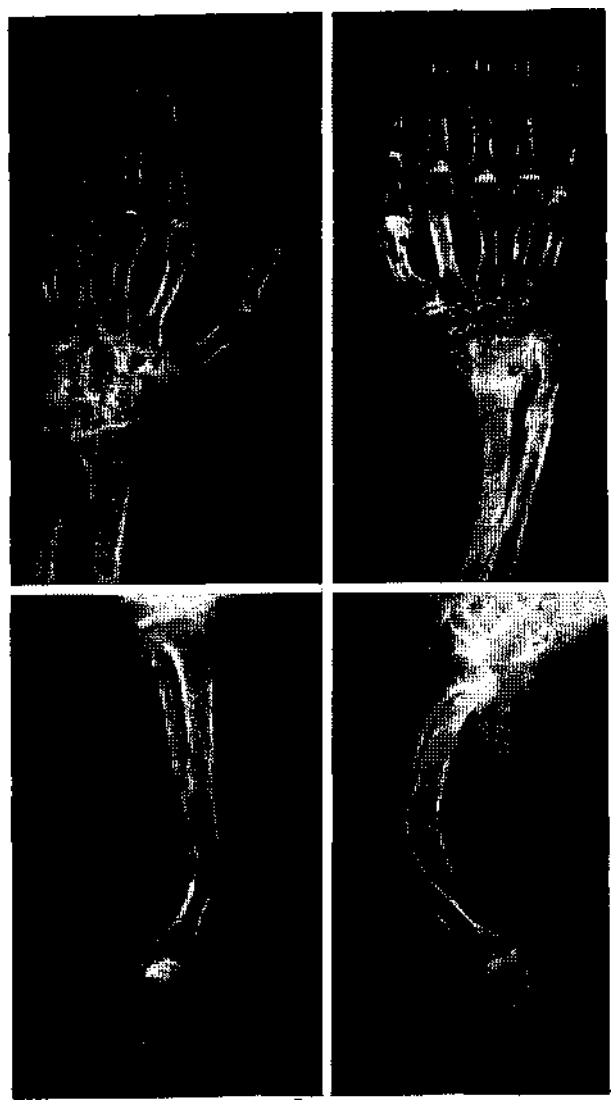


Рис. 18а. Дистальные отделы конечностей больной, представленной на рис. 17.

Состояние скелета характерно для патологической ломкости костей. Генерализованный остеопороз; тонкие диафизы длинных трубчатых костей. Искривление длинных трубчатых костей и следы их множественных переломов. Укорочение третьей пястной кости правой кисти вследствие бывшего перелома. Правая малоберцовая кость на высоте искривления толще, чем большеберцовая.

понижение слуха считается классической для несовершенного остеогенеза. Однако последние два сопутствующих симптома необязательны. Все же и они имеют определенное значение. Основным явлением, определяющим и ведущим клиническую картину заболевания, является патологическая ломкость костей.

Переломы вызывают сравнительно умеренные болевые ощущения и не сопровождаются существенным смещением отломков ввиду вторичной слабости бездействующих атрофированных мышц (Л. Е. Рухман, 1964). Переломы сравнительно быстро срастаются, благодаря организации параоссальных и субпериостальных кровоизлияний при ничтожной эндостальной реакции. Вследствие всех этих явлений рентгенологически обнаруживаются следы большего числа переломов, чем по анамнезу и клиническим данным. Все же нередко переломы не срастаются и заканчиваются образованием ложного сустава (рис. 22). Для их предотвращения и для уменьшения последующих деформаций рекомендуется тщательная репозиция отломков и надежная иммобилизация конечности.

Чаще происходят переломы диафизов длинных трубчатых костей и ребер. Кости нижних конечностей ломаются значительно чаще, чем верхних. У больных с умеренно выраженным пороком развития наблюдаются почти исключительно переломы диафизов бедренных и берцовых костей (рис. 22). Переломы пястных и плюсневых костей возникают сравнительно редко, а фаланги, как правило, вообще не подвергаются переломам, несмотря на резкую выраженность остеопороза. Частота различных локализаций переломов, по-видимому, определяется особенностями нагрузки соответствующих отделов опорно-двигательной системы.

В результате глубокой неполноценности костной ткани, помимо деформаций скелета, связанных с переломами, происходят дополнительные искривления костей, определяющиеся положением, в котором более всего находится больной. Иногда этот последний компонент патогенеза искривлений явно преобладает. В этих случаях деформации достигают максимальной степени (рис. 19, 20).

При значительной выраженности порока наблюдаются деформации всего костно-суставного аппарата в результате искривления и патологических переломов многих костей конечностей. Особенно типичны выраженная варусная деформация бедренных костей (рис. 22) и саблевидное искривление голеней (рис. 18а). Они могут достигать резчайшей степени (рис. 20). В то же время кисти сохраняют нормальные размеры и правильную форму (рис. 18а, левая кисть), либо деформируются очень незначительно вследствие перелома отдельных пястных костей (рис. 18а, правая кисть). Стопы нередко подвергаются значительным вторичным изменениям и, в частности, оказываются меньше нормальных размеров из-за дополнительных нарушений развития, связанных с переломами проксимальнее расположенных костей и с полным выпадением функции (рис. 18а, 20).

При резкой выраженности порока обнаруживается укорочение и искривление позвоночника. В результате значительного остеопороза тела позвонков не в состоянии выдерживать даже минимальную статическую нагрузку и утрачивают способность сопротивляться нормальному давлению желатинозного ядра межпозвонковых дисков. Тела позвонков уплощаются и в то же время приобретают двояковогнутую форму, так как их замыкающие пластинки прогибаются под влиянием расширяющихся дисков (рис. 186). При этом диски в значительной мере цогружаются в углубления, возникающие на каудальной и краниаль-

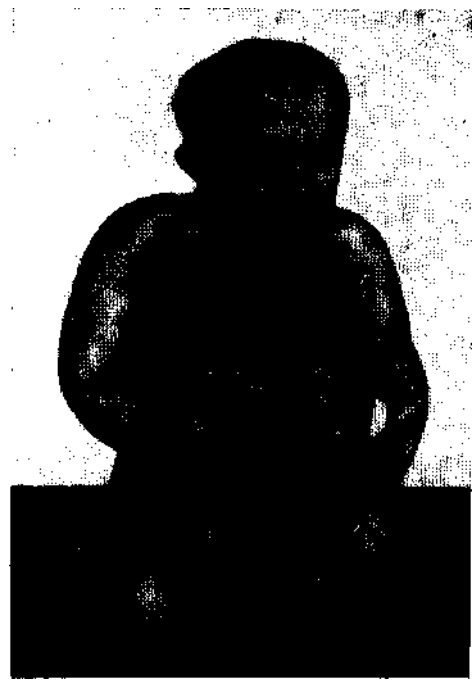


Рис. 19. Больной Б., 34 лет.
Страдает патологической ломкостью костей от момента рождения. После 25 лет переломы почти прекратились, но больного не удалось поставить на ноги из-за резчайшей деформации конечностей и значительной контрактуры всех крупных суставов. Характерная форма головы. Гипертрихоз.

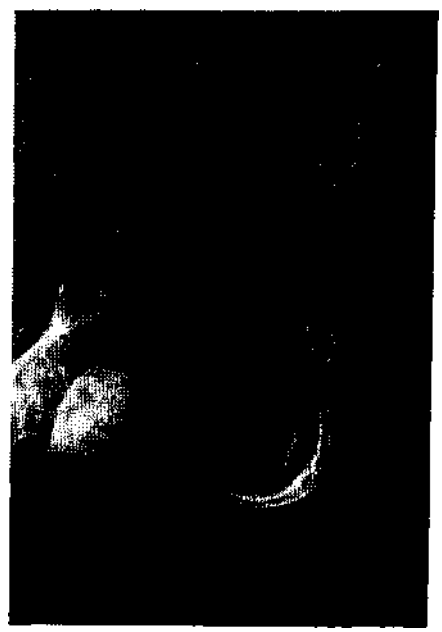


Рис. 20. Дистальный отдел левой нижней конечности того же больного.
Генерализованный остеопороз. Берцовые кости резко саблевидно деформированы. Следы переломов в средине диафиза большеберцовой кости и в проксимальном отделе малоберцовой. Значительное отслоение надкостницы на задней поверхности малоберцовой кости. Очень тонкие диафизы плюсневых костей. Кости предплюсны недоразвиты.

ной поверхностях тех смежных позвонков. Поэтому тела позвонков сближаются, а позвоночный столб в целом значительно укорачивается. Эти явления начинаются уже в раннем детстве и постепенно нарастают (Ю. Н. Мительман, 1957).

В результате сближения позвонков деформируются межпозвонковые отверстия и межпозвонковые суставы, что может сопровождаться вторичными корешковыми расстройствами. По той же причине атрофируются мягкие ткани, разделяющие остистые отростки. Последние сближаются, вплоть до полного соприкасания (рис. 186) и могут слиться в единое костное образование. Грудная клетка таких больных деформируется не только в результате множественных переломов ребер, но и за счет укорочения туловища и вторичного искривления позвоночника и грудины.

У некоторых больных во всем синдроме преобладают изменения туловища (рис. 18). Они карликового роста, с резким нарушением пропорций тела вследствие преобладания укорочения позвоночника

Рис. 21. Больная К., 19 лет.

С грудного возраста страдает патологической ломкостью костей, преимущественно нижних конечностей. С 17 лет переломы прекратились. С тех пор передвигается в фиксирующих аппаратах с помощью двух костылей. Без них стоять не может. Недостаточный рост за счет укорочения нижних конечностей. Последнее время жалуется на боли в проксимальных отделах обоих бедер.

(рис. 17). В том случае, если переломам подвергаются главным образом бедренные и большеберцовые кости, пропорции тела нарушаются из-за укорочения нижних конечностей (рис. 21, 22). При резко выраженном пороке пропорции тела нарушены вследствие значительного укорочения и деформации и конечностей и туловища. При резкой деформации конечностей о росте можно составить лишь ориентировочное представление, особенно, если развилась контрактура суставов нижних конечностей в порочном положении (рис. 19).

Лица, страдающие патологической ломкостью костей, при значительной выраженности порока самостоятельно не передвигаются. Они лежат и сидят, но не в состоянии встать (рис. 17, 20, 21). Незначительное, но постоянное давление, которому подвергаются различные участки скелета из-за пребывания в вынужденном положении приводят, как уже упоминалось, к вторичным деформациям. По этой причине особенно резко изменяется таз. Крестец иногда буквально складывается вдвое, тазобедренные суставы прогибаются в глубь таза и вместе с тем приближаются к крестцу (рис. 186). Это может вызвать значительные вторичные нарушения функции тазовых органов.

При клиническом исследовании обращает внимание также строение головы больного. Мозговой череп непропорционально велик, иногда имеет шарообразную форму и нависает над маленьким лицом с заостренным подбородком и большими выпуклыми глазами (рис. 17,

Рис. 22. Нижние конечности той же больной, что и на рис. 21.

Состояние скелета типично для патологической ломкости костей. Резкая варусная деформация бедренных костей с зонами перестройки на высоте искривления. Ложные суставы обеих костей левой голени. Компенсаторное утолщение кортикального слоя диафизов бедренных костей.

19) с синими склерами и печальным выражением. У детей череп при пальпации оказывается мягким, легко поддающимся давлению. Рентгенологические и патологоанатомические исследования показали, что у новорожденных свод черепа может быть образован преимущественно соединительнотканной мембраной с включениями участков обызвествления и островков оссификации (В. Н. Блохин, 1934, 1957; О. Л. Цимбал, 1959; А. В. Русаков, 1959; А. Е. Рубашева и А. П. Бурковская, 1965, и др.). У взрослых череп обычной плотности, но его швы иногда длительно не зарастают. Рентгенологическое исследование обнаруживает, что кости черепа очень тонки, поротичны и деформированы. Область атлантозатылочных суставов (так называемый верхний сустав головы) и большого затылочного отверстия выстоит в полость черепа, наклон блюменбахова ската уменьшен, чешуя затылочной кости углублена и располагается позади второго — третьего шейных позвонков, она как бы погружена в мягкие ткани шеи. Изредка даже у взрослого человека, страдающего этим пороком развития, череп состоит из соединительнотканной перепонки, содержащей множественные островки костной ткани (В. Н. Блохин, 1965; Ruth, цитировано по А. Е. Рубашевой, 1961).

Нередко у больных наблюдается также своеобразный коричневый цвет зубов. Часто зубы в значительной мере разрушены. Это объясняется функциональной недостаточностью одонтобластов. При специальном отиатрическом исследовании устанавливается синеватый или серый цвет барабанной перепонки, так как она, подобно склере, значительно тоньше, чем у здоровых людей.

Одновременно с изменениями скелета при клиническом исследовании обнаруживается слабость мышечно-связочного аппарата. Некоторые суставы оказываются разболтанными. Их сумки растянуты. Нередко обнаруживаются привычные подвывихи. В то же время многие крупные суставы находятся в состоянии контрактуры, иногда очень резкой. У одних больных преобладает разболтанность (рис. 17), у других— контрактуры суставов (рис. 19). Все изменения мягких тканей, т. е. мышц, связок и капсул, по мнению подавляющего большинства исследователей, являются вторичными и возникают в результате постоянного пребывания сустава в одном положении при вынужденной позе больного. Таким образом, эти изменения вызваны преимущественно отсутствием функции опорно-двигательной системы с соответствующими нарушениями трофики и последующей атрофией мягких тканей.

При лабораторных исследованиях обнаруживаются некоторые сдвиги в минеральном обмене. В сыворотке крови может оказаться слегка пониженным содержание кальция и более значительно уменьшено содержание калия и натрия. У других больных, наоборот, наблюдаются гиперкальциемия, гиперкальцинурия и повышение уровня щелочной фосфатазы в сыворотке крови (Steinbach, **1964,** и др.). Эти изменения, по-видимому, возникают только при множественных переломах и являются вторичными (Т. П- Виноградова, 1962).

Наводнение организма минеральными солями при большом числе переломов иногда приводит к мочекаменной болезни. Другие внутренние органы нередко страдают вторично из-за смещений, вызванных деформацией туловища. Эндокринная система при несовершенном остеогенезе, как правило, нормальна. Иногда наблюдается несколько преждевременное включение и некоторая гиперфункция половых желез. У мужчин это сопровождается гипертрихозом (рис. 19). Изучение хромосомного набора и хроматинового тельца показало, что кариотип

при патологической ломкости костей остается нормальным (Levin, 1964). Интеллект больных полностью сохранен.

При анализе семейного анамнеза больного и при исследовании его родственников иногда выявляется передача нарушений развития по наследству. У родственников больного чаще обнаруживаются лишь отдельные черты описанного синдрома, такие, как синий цвет склер или ранний отосклероз, значительно реже у двух членов одной семьи наблюдается патологическая ломкость костей со всеми чертами этого порока развития.

После окончания процессов роста и включения половых желез патологические переломы иногда становятся более редкими или даже прекращаются (В. Н. Блохин, 1934, и др.). Это чаще наблюдается у больных с преобладанием поражения нижних конечностей. У них сохраняется резкая деформация всего костно-суставного аппарата нижних конечностей с ложными суставами и резкими искривлениями (рис. 21, 22). Такие больные обычно в состоянии передвигаться лишь в фиксирующих аппаратах и с помощью костылей.

Несмотря на резкую разреженность структуры спонгиозных участков скелета и очень тонкие кости, после начала нагрузки конечностей постепенно происходит компенсаторное утолщение кортикального слоя диафизов и костно-мозговое пространство резко суживается. Это явление неспецифично для патологической ломкости костей; оно наблюдается и при нагрузке конечностей, ставших неполноценными в результате других причин, например при последствиях полиомиелита (Р. В. Горяинова, 1963). Этот компенсаторный механизм обычно оказывается недостаточным, и даже такая незначительная нагрузка, как возникающая при ходьбе в фиксирующих аппаратах и с костылями, оказывается чрезмерной для неполноценных костей. Возникают дополнительные деформации очень тонких костей, а на высоте искривления может развиться локальное дегенеративно-дистрофическое поражение в виде зоны перестройки (рис. 22). В таких участках, как известно, в результате перенапряжения возникают патологические переломы и некроз отдельных костных пластинок, что сопровождается кровоизлиянием в костную ткань и развитием в ней соединительной ткани. Появление зон перестройки вызывает необходимость прекращения нагрузки иногда на довольно длительный срок.

У больных с выраженным поражением всего скелета после окончания роста число переломов иногда уменьшается незначительно и поэтому предпосылок для самостоятельного передвижения не возникает (рис. 17). В других случаях переломы становятся более редкими, но деформации всего костно-суставного аппарата оказываются столь резкими, что исключают возможность реконструктивных операций и снабжения ортопедическими аппаратами (рис. 19).

Несмотря на резчайшую неполноценность костно-суставного аппарата, при патологической ломкости костей все же улавливаются некоторые явления компенсации, к сожалению, всегда весьма неполноценные. Помимо уже упоминавшегося расширения кортикального слоя, часто наблюдается утолщение наиболее деформированных участков длинных трубчатых костей за счет проявления жизнедеятельности надкостницы, покрывающей их вогнутую поверхность и поэтому попадающей в условия функционального раздражения. В связи с этим при саблевидной деформации голени малоберцовая кость на высоте искривления может оказаться толще менее резко искривленной большеберцовой кости (рис. 18а, правая голень), а при варусной деформации бедренной кости утолщается ее внутренняя поверхность (рис. 22, левая

бедренная кость) и т. д. Это наблюдается даже у неподвижных больных (рис. 18а).

Представленные материалы показывают, что патологическая ломкость костей может быть генерализованной, когда в равной мере поражаются все отделы костно-суставного аппарата. Иногда преобладает поражение нижних конечностей, изредка наиболее значительно поражается скелет туловища. Соответствующие клинические синдромы являются разновидностями одного порока развития. Помимо этих разновидностей, очень редко наблюдаются атипичные формы патологической ломкости костей и ее стертая форма.

Известны две атипичные формы этого порока развития. Одна из них связана с особенностями патологических изменений надкостницы.

Анализ рентгенологических данных о состоянии скелета при патологической ломкости костей показал, что изменения надкостницы не ограничиваются торможением ее остеобластической функции. По-видимому, нарушается и прочность ее соединения с подлежащим кортикальным слоем. Только так можно объяснить тот факт, что отслойка надкостницы при переломах костей у лиц, страдающих этим пороком, и по протяженности и по степени значительно превосходит отслойку ее, наблюдающуюся при переломах костей у здоровых людей. Отслоенная надкостница продуцирует очень неполноценную ткань, содержащую только следы извести. На вогнутой, более нагруженной поверхности диафизов надкостница может оставаться отслоенной в течение всей дальнейшей жизни, вызывая своеобразное утолщение кости, которая продолжает оставаться столь же неполноценной (рис. 20, задняя поверхность малоберцовой кости). Вокруг места повреждения кости иногда образуется такая обширная, рыхлая, недостаточно обызвествленная мозоль, что по клиническим и рентгенологическим признакам возникает ошибочное подозрение на злокачественную опухоль (С. А. Рейнберг, 1964; Rubin, 1964). Более того, эти же авторы наблюдали обширную отслойку надкостницы, происходившую без явного перелома — так называемые ложные саркомы. Все эти факты свидетельствуют о возможности при патологической ломкости костей своеобразных явлений, связанных с особенностями патологического состояния надкостницы.

В американской литературе последнего времени описано несколько наблюдений, относившихся к детям со значительными деформациями скелета, патологическими переломами и большим черепом. У них рентгенологически, помимо системного остеопороза, было обнаружено утолщение диафизов. Такие нарушения, более или менее выраженные, были установлены у нескольких членов одной семьи, что и послужило основанием для наименования — семейная остеоэктазия с большим черепом (Bakwin, Olden, Fox, 1964). Судя по представленным рентгенологическим, клиническим и некоторым патоморфологическим данным, эти больные страдают атипичной патологической ломкостью костей, при которой костеобразовательный процесс заторможен в области всех его источников, кроме периостального. При этом надкостница продуцирует избыточное количество неполноценной костной ткани, что вызывает утолщение костей, без существенного укрепления их функциональных возможностей.

Другую атипичную форму патологической ломкости костей, представляет тяжелый порок развития, который описал в 1848 г. Rathbun под названием гипофосфатазия. В этих очень редких случаях в основе синдрома патологической ломкости костей лежит значительное умень-

шение или даже полное отсутствие фосфатазы. Костная ткань при этом пороке не образуется, так как отсутствует способность связывать минеральные соли. Недостаток фосфатазы может оказаться не столь значительным. Тогда соответствующие нарушения развития проявляются позднее, не достигают резкой выраженности и обнаруживаются преимущественно в области наиболее активно развивающихся отделов скелета, прежде всего в метафизах (Rubin, 1964).

В нашей стране обе атипичные формы патологической ломкости костей не описаны.

По-видимому, чаще атипичных форм возникает стертая форма патологической ломкости костей, при которой все соответствующие явления незначительны и не выходят за рамки аномалии развития. У лиц, страдающих этой аномалией, сравнительно нерезкое насилие может вызвать перелом длинной трубчатой кости, как правило, нижней конечности. Однако количество переломов невелико — один, два. Поэтому истинная их природа чаще всего остается нераскрытой, чем и объясняется очень небольшое число соответствующих публикаций. В том случае, если такие лица подвергаются детальному исследованию (П. Г. Крюков, 1961), у них обнаруживается незначительный генерализованный остеопороз и умеренная варусная деформация бедренных костей. Среди членов той же семьи могут быть выявлены лица с аналогичными изменениями костно-суставного аппарата, а также лица, отличающиеся синим цветом склер или ранним отосклерозом.

Патологическая ломкость костей вызывает глубокие нарушения трудоспособности. Тяжесть инвалидности определяется выраженностью порока развития, степенью нарушений функций опорно-двигательной системы и теми сдвигами в состоянии организма, которые возникли после окончания роста (прекратились переломы или нет). Имеет значение также и присоединение таких вторичных заболеваний, как мочекаменная болезнь.

Большинство больных, страдающих патологической ломкостью костей, не могут себя обслуживать. Им необходима посторонняя помощь и поэтому в течение всей жизни они являются инвалидами I группы «с детства». В постоянной посторонней помощи не нуждаются только лица с менее выраженным пороком, когда происходят переломы костей только нижних конечностей, если после 20—26 лет число переломов резко уменьшается или они вовсе прекращаются, а посредством реконструктивных вмешательств удается уменьшить деформации настолько, что больной оказывается в состоянии передвигаться в фиксирующих аппаратах и может себя обслуживать. Однако и при.такой более благоприятной разновидности порока больные могут выполнять только очень легкий труд и при этом лишь в особо созданных условиях, как правило, на дому.

В отличие от этого при редкой стертой форме патологической ломкости костей инвалидности либо вовсе не возникает, либо трудоспособность оказывается ограниченной только в профессиях, в которых труд связан с существенным напряжением. Тогда может оказаться необходимым установить инвалидность III группы только на период освоения новой профессии и рационального трудового устройства. Стертая форма патологической ломкости костей часто обнаруживается уже после начала трудовой деятельности и поэтому, согласно официальной инструкции, причиной инвалидности таких лиц является «общее заболевание».

Мраморная болезнь и ее разновидности

Этим термином обозначается системное врожденное поражение скелета с нарушением равновесия между созиданием и резорбцией костного вещества в сторону недостаточности резорбции, в результате чего возникает более или менее распространенный склероз как энхондрально преформированных, так и покровных костей. Степень этих нарушений остеогенеза определяет качественную характеристику поражения, которое может достигнуть выраженности порока развития, либо остается в границах аномалии.

Целый ряд явлений, наблюдающихся при мраморной болезни, еще недостаточно изучен. Несомненно подавлен процесс резорбции и функциональной перестройки образующейся костной ткани, т. е. более всего нарушен эндостальный (интерстициальный) компонент остеобластического процесса. В результате этого скелет оказывается построенным преимущественно из компактного вещества, а количество спонгиозного вещества резко уменьшено. Содержание извести в костной ткани остается нормальным (М. Б. Копылов и М. Ф. Рунова, 1929) и ее повышенная плотность объясняется не чрезмерным обызвествлением, а увеличением количества костной субстанции на единицу объема кости в результате недостаточности ее резорбции.

Однако этим не исчерпывается характеристика нарушений остеогенеза, определяющих сущность мраморной болезни. По-видимому, извращена и функция остеогенеза. Количественная характеристика этой функции еще не уточнена. По мнению одних авторов, остеогенез усилен (А. В. Русаков, 1959, и др.), по мнению других, он остается нормальным, а некоторые исследователи считают, что образование кости подавлено, но в меньшей мере, чем резорбция ее (Т. П. Виноградова, 1962). Эти разногласия, основанные на результатах гистологических исследований, объясняются тем, что остеобластическая функция при мраморной болезни не всегда находится в одинаковом состоянии и в значительной мере зависит от выраженности нарушений развития, возраста больного и состояния компенсации. Микроскопические данные характеризуют особенности только исследованного участка кости, но не всегда дают возможность составить достаточно полное представление о состоянии костно-суставного аппарата в целом.

В литературе имеются указания на то, что при мраморной болезни количество остеобластов нормально или увеличено, а количество остеокластов нормально или уменьшено, вплоть до полного отсутствия. В связи с современными представлениями об единстве этих клеток можно предположить, что дело идет не столько об изменениях клеточного состава костной ткани, сколько о нарушениях функционального состояния всей соответствующей ткани. Во многих случаях остеобластическая функция, в частности надкостницы, несомненно усилена, так как кости оказываются не только уплотненными, но и утолщенными.

При мраморной болезни происходят и качественные изменения костной ткани. Установлены нарушения минерального состава кости в виде неправильных соотношений между различными видами соединений кальция. Обнаружены и более отчетливые качественные изменения костной ткани, в ней найдены скопления хрящевых клеток, вокруг которых напластовываются костные пластинки. Эти изменения структуры кости являются вторичными и объясняются торможением резорбции, которое начинается с неполного рассасывания дегенерировавших хрящевых клеток в зонах препараторного обызвествления (Schmidt, 1927; А. В. Русаков, 1959; Т. П. Виноградова, 1962).

Рентгенологические данные показывают, что костеобразовательный процесс извращен преимущественно в области наиболее энергично развивающихся участков скелета и при этом нарушения остеобластической функции периодически то усиливаются, то уменьшаются. Длительность ремиссий и время их появления значительно варьируют, что определяет выраженность мраморной болезни и индивидуальные особенности ее проявления у разных больных.

В связи с этим при мраморной болезни каждая отдельная кость, как правиле, не состоит сплошь из равномерно склерозированного вещества, а содержит участки уплотнения и участки, не имеющие этой качественной особенности. Их взаимное расположение определяется закономерностями формирования каждой отдельной кости, а количественные соотношения между ними зависят от выраженности дисплазии. При резком склерозировании кости неравномерность ее структуры не выявляется на обычных рентгенограммах, но устанавливается томографически (рис. 24г).

Анализ рентгенологических данных показывает, что костная ткань, создающаяся в периоды ремиссий, не является нормальной, во многих участках она несомненно чрезмерно разрежена. Это выражено особенно отчетливо в телах позвонков (преимущественно шейных и грудных, рис. 246) и в грудине, т. е. в участках скелета, содержащих наиболее активную кровотворную ткань. Однако участки чрезмерного разрежения находятся и в средних отделах диафизов длинных трубчатых костей, иногда они проходят вдоль каналов питающих артерий (рис. 24г), они обнаруживаются в губчатых костях запястья и предплюсны, в эпифизах длинных трубчатых костей (рис. 24д). Более того, в костной ткани иногда обнаруживаются отдельные участки, вовсе лишенные костной структуры и отграниченные замыкающей пластинкой от окружающей кости. Они представляют собой скопления мягкотканных элементов в толще кости (рис. 24а).

Эти особенности структуры скелета позволяют подойти к уточнению механизмов компенсации нарушений кроветворной функции, вызванных мраморной болезнью. При этой дисплазии, в результате резкого уплотнения костной ткани, не развивается необходимое количество красного костного мозга и поэтому снижается кровотворная функция. По-видимому, компенсация осуществляется прежде всего за счет мобилизации кровотворной ткани тех участков скелета, которые формируются в периоды ремиссий. В этих отделах кровотворная.ткань начинает усиленно развиваться, что вызывает нарушения равновесия между резорбцией и созиданием костной ткани уже в другую сторону. Поэтому костная ткань в данных местах оказывается чрезмерно разреженной, она вытесняется элементами костного мозга.

Таким образом, при мраморной болезни происходит смещение различных компонентов кости как органа — костная ткань концентрируется в одних участках, а кровотворная ткань — в других. Она образует целые депо, иногда четко отграниченные (рис. 24а). При этом мобилизуются и такие отделы скелета, которые у взрослых не участвуют в кровотворении, например диафизы длинных трубчатых костей.

В том случае, если этот механизм компенсации оказывается недостаточным, включается другой механизм — возникают очаги экстрамедулярного кровотворения.

Проявления мраморной болезни в различных участках скелета и в различные периоды жизни имеют определенные локальные и возрастные особенности. Наиболее существенные изменения наблюдаются в скелете туловища и в проксимальных отделах конечностей.

В детстве особого внимания заслуживают изменения, происходящие в эпиметафизарных зонах роста. Нарушения развития начинаются с торможения резорбции зон препараторного обызвествления. Это явление отчетливо обнаруживается гистологически и рентгенологически. Последним методом соответствующие изменения выявляются как на препаратах, так и у живых детей, что особенно важно.

Зоны препараторного обызвествления становятся необыкновенно широкими и захватывают смежную часть диафиза. Степень изменений

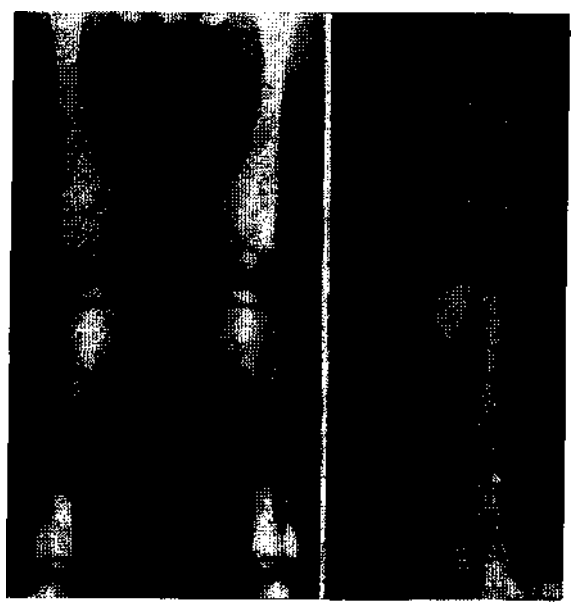


Рис. 23. Нижние конечности и дистальный отдел правой верхней конечности мальчика Т., 3 лет 4 месяцев, страдающего мраморной болезнью. Незначительная задержка дифференцирования костно-суставного аппарата, псевдоэпифизы на всех пястных костях и на большинстве фаланг. Резко уплотнены все эпифизы и точки окостенения для головчатой и крючковатой костей. Все зоны препараторного обызвествления расширены в степени, соответствующей активности смежных эпиметафизарных зон роста. Значительно колбообразно утолщены метадиафизы длинных трубчатых костей, примыкающие к наиболее активным зонам роста. (Наблюдение доктора Л. Г. Кошура).

пропорциональна активности зоны роста. Наиболее ярко это проявляется в длинных трубчатых костях, где, соответственно ранее указанной закономерности, значительно изменяются участки скелета, смежные с коленным суставом и отдаленные от локтевого сустава (рис. 23). Это обнаруживается и в области коротких трубчатых костей. Изменения зон препараторного обызвествления костей кисти хорошо видны на рис. 23, на котором представлена рентгенограмма дистального отдела правой верхней конечности мальчика Т. 3 лет 4 месяцев, страдающего мраморной болезнью. Развитие костно-суставного аппарата у этого ребенка несколько заторможено, у него еще не появилась точка окостенения для трехгранной кости (возникает в норме к трем годам) и имеются псевдоэпифизы на всех пястных костях и на подавляющем большинстве фаланг. В области постоянных зон роста, где процессы

развития происходят энергично, зоны препараторного обызвествления очень широки и захватывают треть диафиза. В области сверхкомплектных зон роста, где процессы остеогенеза мало активны, зоны препараторного обызвествления значительно уже, но все же отчетливо превышают ширину нормальных зон препараторного обызвествления.

В результате торможения резорбции в области всех зон роста возникает значительное количество неполноценной костной ткани, содержащей микроскопические включения хрящевой ткани. Рентгенологически обнаруживается интенсивное уплотнение концов кости (рис. 23). В то же время средние участки диафизов, где костная ткань возникает в самом начале преобразования хрящевой закладки в костную, довольно длительно сохраняют нормальную структуру (рис. 23). Это свидетельствует о том, что на ранних этапах эмбрионального периода остеогенез не был нарушен. Лишь изредка при наиболее тяжелых поражениях обнаруживается сплошной склероз диафизов всех трубчатых костей.

Гистологические исследования показали, что в костной ткани, создающейся надкостницей, наблюдается такое же беспорядочное нагромождение костных структур, как и в костной ткани, возникающей за счет эпиметафизарных зон роста (А. В. Русаков, 1959). В то же время несомненно подавлена функция резорбции интерстициального компонента костеобразовательного процесса. Поэтому по мере роста постепенно происходит относительное уменьшение среднего несклерозированного отдела диафиза. Это происходит за счет увеличения уплотненных концов кости и за счет чрезмерного расширения кортикального вещества, что возникает вследствие недостаточной- резорбции его супраспонгиозного слоя. Постепенно может произойти сплошное склерозирование всего диафиза. Все же в середине диафиза большинства или даже всех длинных трубчатых костей костномозговое пространство сохраняется (рис. 23), иногда прослеживаются лишь незначительные следы его (рис. 24в, г, бедренные кости). Резкое уплотнение структуры длинных трубчатых костей иногда происходит только в той части кости, которая формируется за счет более активной эпиметафизарной зоны, а другая ее часть изменяется незначительно (рис. 24д, плечевая кость).

В наиболее пораженных отделах скелета костеобразовательный процесс, идущий со стороны надкостницы, не только извращен, но и усилен. Это вызывает утолщение соответствующих участков диафизов. У детей, страдающих мраморной болезнью, метадиафизы, примыкающие к наиболее активным зонам роста, как правило, не только резко уплотнены, но и колбообразно расширены. Степень расширения соответствует активности данной зоны роста (рис. 23). Это свидетельствует об очень глубоких нарушениях развития костной ткани. Утолщение метадиафизов, возможно, частично является результатом и распирания кости изнутри за счет продолжающегося роста хрящевой ткани, сместившейся за пределы эпиметафизарной зоны, подобно тому, как это происходит при дисхондроплазии. Однако преобладает значение чрезмерной активности надкостницы. Во всяком случае, в подавляющем большинстве наблюдений, относящихся к детям, обнаружено утолщение концов диафизов, примыкающих к наиболее активным зонам роста. Лишь у отдельных детей форма значительно уплотненных костей остается нормальной. Такие наблюдения единичны (Caffey, 1946).

Эта особенность формы концов диафизов сохраняется и у взрослых, страдающих мраморной болезнью. Однако в этом возрастном периоде утолщение концов длинных трубчатых костей обычно не столь

значительно (рис. 24г и д), а у части взрослых больных форма склерозированных костей оказывается нормальной.

До настоящего времени не опубликовано длительных наблюдений над всем процессом формирования костно-суставного аппарата при мраморной болезни от раннего детского возраста до окончания развития. Поэтому остается неясным, происходит ли в процессе формирования организма у части больных вторичная перестройка вздутых участков скелета с исчезновением этой деформации. Можно также предположить, что продолжительность жизни больше у лиц, страдающих менее выраженной мраморной болезнью, у которых в детстве не было существенной деформации костей. Такое предположение допустимо, так как большинство взрослых, страдающих мраморной болезнью, не подвергалось в детстве рентгенологическому исследованию скелета ввиду отсутствия клинических проявлений аномалии. В пользу этого предположения говорят результаты работы, проведенной Т. С. Сидоровой (1965). Она обследовала всех родственников одной взрослой женщины, у которой уже после 30 лет была обнаружена умеренно выраженная мраморная болезнь. У 11 из 15 членов этой семьи рентгенологически установлены более или менее отчетливые проявления данной аномалии. У двух практически здоровых подростков, членов этой семьи, выявлен незначительный склероз костей, сохранивших нормальную форму.

При тщательном анализе изображения длинных трубчатых костей на обычных рентгенограммах, а тем более на томограммах, в толще склерозированной кости обнаруживаются поперечные зоны, сохраняющие нормальную структуру или даже разреженные. Они находятся на различных расстояниях от метафиза, иногда очень далеко от него, в том месте, где эпиметафизарная зона роста находилась в раннем детстве. Но даже и в этом случае форма слоя нормальной костной ткани повторяет локальные особенности соответствующей зоны роста. Например, в проксимальной половине плечевой кости такие слои имеют типичную «крышевидную» форму. Аналогичные зоны имеются во многих костях и при этом располагаются в однотипных участках (рис. 24г, д). Они свидетельствуют о ремиссии, бывшей в соответствующем возрасте, включая и раннее детство, даже о нескольких ремиссиях. Иногда наблюдается некоторая нормализация костеобразовательного процесса в самом конце периода развития организма. Тогда слой менее компактной костной ткани обнаруживается непосредственно в области метафиза (рис. 24г).

Помимо этих поперечных зон, возникающих в результате неравномерного толчкообразного развития, в толще уплотненных участков диафизов удается обнаружить, преимущественно с помощью томографии, отдельные включения нормальной и разреженной костной ткани. Уже упоминалось о скоплениях такой ткани вдоль стенок канала питающей артерии.

Короткие трубчатые кости при мраморной болезни изменяются менее существенно[1]. Вследствие меньшей активности покрывающей их надкостниицы они сохраняют нормальный объем (рис. 24е) или утолщаются незначительно (рис. 23). У взрослых больных структура фаланг неравномерно уплотнена, костномозговое пространство отсутствует или прослеживается лишь в отдельных участках (рис. 24е, средние фаланги). Иногда изменения структуры фаланг выражаются в наличии более или менее массивного слоя уплотненного костного вещества, располагающегося соответственно локализации бывшей эпиметафизарной зоны роста (рис. 24е, все основные фаланги и концевые фаланги

первых пальцев, уплотненные слои указаны стрелками). Изредка обнаруживается несколько таких слоев. При умеренно выраженной мраморной болезни у взрослых больных структура коротких трубчатых костей может быть почти нормальной или в ней обнаруживаются отдельные очаги склероза. Часто состояние трубчатых костей у одного и того же больного оказывается неодинаковым, например, все пястные кости нормальны, в метафизах всех основных фаланг имеются поперечные зоны уплотнения, средние фаланги уплотнены почти на всем протяжении, а в концевых фалангах прослеживаются лишь отдельные очаги склероза. При этом кости каждого ряда обычно имеют одинаковое строение (рис. 24е).

Эпифизы всех длинных и коротких трубчатых костей у маленьких детей в течение длительного времени представлены только обызвествленной хрящевой тканью (рис. 23). У взрослых эпифизы длинных трубчатых костей резко уплотнены (рис. 24в, г) и лишь томографически в них обнаруживаются отдельные участки разрежения. Иногда центральный отдел эпифиза состоит, в основном, из нормальной или даже из разреженной костной ткани, содержащей лишь отдельные более или менее многочисленные плотные включения. Этот отдел окружен зоной равномерного уплотнения кости, вокруг которой может прослеживаться еще одна, наиболее периферическая -зона менее значительного склероза (рис. 24д, эпифизы плечевых костей) или даже нормального строения. Эпифизы, примыкающие к наименее активным зонам роста, изменены незначительно, у взрослых больных они почти нормальны. Эпифизы коротких трубчатых костей при этом сохраняют нормальное строение, иногда слегка .разрежены (рис. 24е).

У маленьких детей .точки окостенения для костей запястья и предплюсны, подобно эпифизам, в течение длительного времени состоят как бы из одной зоны препараторного обызвествления, т. е. представлены только обызвествленной хрящевой тканью (рис. 23). В дальнейшем, кнаружи от этих участков, возникает слой нормальной или разреженной кости, а потом снова создается периферическая зона склероза. Таким образом, каждая кость состоит из нескольких слоев уплотненной и разреженной кости. Это явление давно установлено и описано во многих рентгенологических работах. Иногда наиболее разреженным оказывается центральный участок кости, все же в нем улавливаются и включения плотной бесструктурной ткани. У взрослых больных кости запястья и предплюсны чаще изменены менее существенно, иногда уплотненным оказывается только узкий, наиболее периферический слой каждой из этих костей (рис. 24е).

Тазовые кости при мраморной болезни интенсивно склерозированы. В них находятся слои нормальной или разреженной кости, располагающиеся в виде полос, параллельных зонам роста, а у взрослых — местам их бывшего расположения. Эти зоны в крыле подвздошной кости параллельны ее гребню. Они проходят в ветвях седалищной кости параллельно зонам роста ее апофизов, т. е. вдоль нижней поверхности ее ветвей (рис. 24в).

Центральный отдел лопатки обычно сохраняет нормальное строение, но все ее отростки, особенно наружный, значительно уплотнены так же, как и аксилярный край (рис. 24д).

Ребра и ключицы при этой дисплазии обычно интенсивно, более или менее равномерно склерозированы, без существенной деформации.

Строение грудины соответствует общей закономерности развития скелета при мраморной болезни. Мы обнаружили, что каждый ее сегмент состоит из нескольких концентрических зон. В центре сегмента

находится круглый уплотненный участок, он окружен кольцевидной зоной резко разреженной костной ткани, за которой следует интенсивно уплотненный периферический участок (рис. 24ж, сегменты тела грудины). Структура среднего участка может быть неравномерной, иногда

Рис. 24а. Череп женщины П., 47 лет, страдающей мраморной болезнью.

Клинически — незначительная хроническая анемия. Интенсивное уплотнение структуры тел клиновидной и затылочной костей, пирамид и сосцевидных отростков. Пневматизации этих отделов нет. Тело клиновидной кости особенно резко уплотнено в центральном и периферическом отделах, между которыми находится зона разрежения. Только нижний участок чешуи лобной кости имеет дифференцированную структуру, в остальных отделах кости свода черепа равномерно незначительно уплотнены, но не утолщены. Стрелкой указан четко отграниченный участок резкого разрежения структуры — депо кровотворной ткани. Интенсивный склероз верхних шейных позвонков.

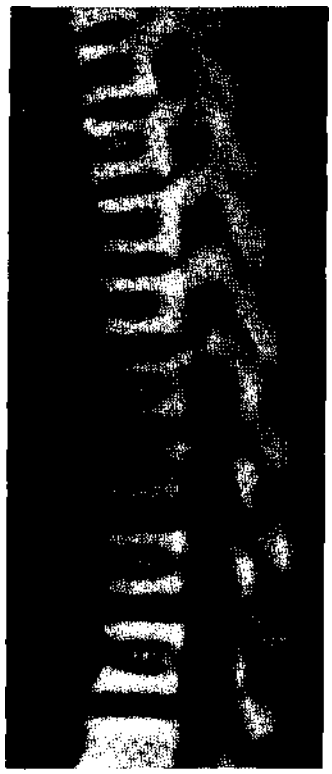


Рис. 246. Сагиттальная томограмма грудного отдела позвоночника той же больной.

Краниальный и каудальный отделы тел позвонков резко уплотнены, структура промежуточного отдела значительно разрежена, но в средине его находятся множественные участки уплотнения, частично сливающиеся и образующие еще один, не столь четко отграниченный слой.

в самом центре его находится небольшой круглый очаг разрежения (рис. 24ж, рукоятка грудины), тогда в строении сегмента прослеживаются четыре различных слоя.

Особого внимания заслуживает состояние позвонков. Краниальный

и каудальный отделы тел позвонков интенсивно уплотнены, а промежуточный отдел разрежен. В то же время в середине тела позвонка, т. е. в середине зоны разрежения, обычно имеется слой, в котором находятся более или менее многочисленные, частично сливающиеся участки уплотнения. Таким образом, тело каждого позвонка состоит из пяти горизонтальных слоев (рис. 246), ширина которых определяется выраженностью процессов компенсации и локальными особен-

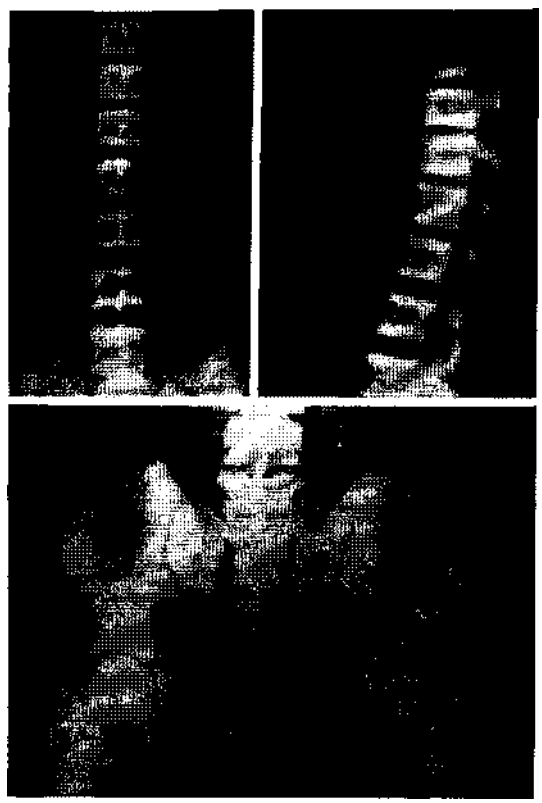


Рис. 24в. Поясничный отдел позвоночника и таз той же женщины.

Генерализованный остеосклероз. Поперечные зоны нормальной или даже разреженной структуры кости в виде полос, параллельных гребню подвздошных костей и дистальной поверхности нижней ветви правой седалищной кости. Тела поясничных позвонков имеют такую же структуру, как и грудные, но в них преобладает склероз.

ностями позвонков. Разреженный слой обычно наиболее широк в шейном отделе, несколько уже в грудном, а в поясничном отделе и особенно в крестце преобладает склерозирование (рис. 24в). Дуги позвонков, как правило, уплотнены, особенно значительно их отростки.

Таким образом, признаки толчкообразного роста и неоднократного усиления и уменьшения выраженности патологического развития обнаруживаются рентгенологически во многих участках скелета. Они установлены и гистологически (Schmidt, 1927). При сопоставлении особенностей строения различных отделов скелета удается обнаружить, что во время ремиссий слои более нормальной костной ткани образовывались повсеместно, а не в каких-либо отдельных участках (рис. 24).

При мраморной болезни нарушается развитие и черепных костей. Структура костей, образующих основание черепа, значительно уплотнена. Это относится более всего к телам клиновидной и затылочной костей, а также к пирамидам и сосцевидным отросткам (рис. 24а). В теле клиновидной кости и в сосцевидных отростках не возникает пневматизации. Более того, тело клиновидной кости иногда имеет такое же слоистое строение, как и другие губчатые участки скелета

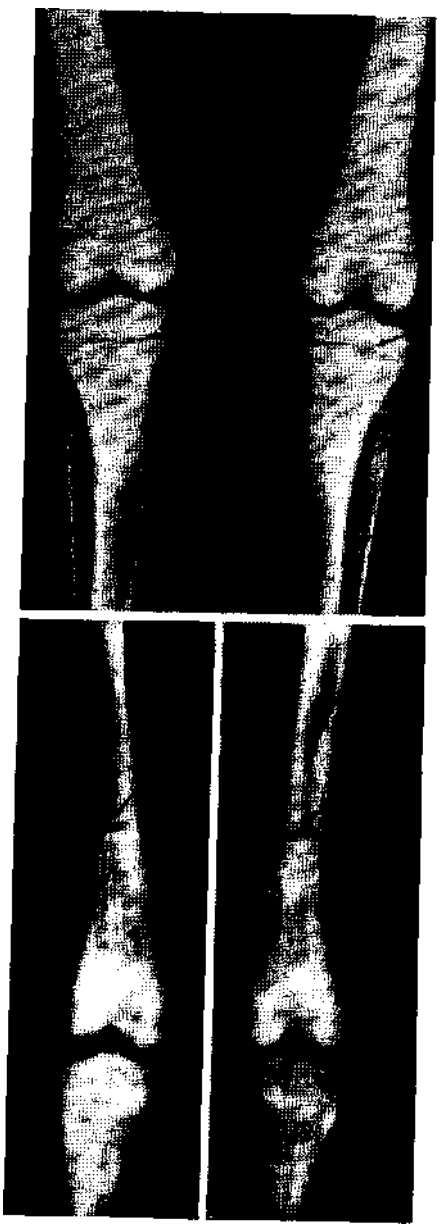


Рис. 24г. Коленные суставы той же больной (вверху рентгенограммы, внизу томограммы).

Интенсивный склероз длинных трубчатых костей. Лишь в средних отделах диафизов берцовых костей имеются небольшие участки, где костная структура менее уплотнена, местами нормальна. Склерозированные отделы диафизов и метафизы утолщены. Горизонтальные зоны разрежения костной ткани в метафизах бедренных и большеберцовых костей. На томограммах видны такие же горизонтальные зоны разрежения костной структуры в симметричных участках бедренных костей на границе средней и дистальной третей диафизов (указаны стрелками). При томографии обнаруживаются включения нормальной и даже разреженной костной ткани среди полей склероза. Такая ткань окружает стенки канала питающей артерии в дистальной трети диафиза правой бедренной кости. Это имеется и в левой бедренной кости, но выявляется не так демонстративно. Умеренная вальгусная деформация диафизов обеих большеберцовых костей.

(рис. 24а). Иногда кости основания черепа не только уплотнены, но и утолщены. При мраморной болезни, достигающей выраженности порока развития, основание черепа настолько утолщается, что возникает

сужение естественных отверстий в нем. Это может вызвать неврологические нарушения и патологические изменения зрения и слуха. Свод

Рис. 24д. Плечевые суставы этой же больной.

Проксимальные отделы диафизов и метафизы плечевых костей значительно уплотнены и утолщены. В дистальных участках зон поражения имеются слои разрежённой костной структуры, форма которых повторяет особенности бывших в раннем детстве в этой области эпиметафизарных зон роста. Центральные участки головок плечевых костей разрежены, окружены полосой наиболее интенсивного склероза и содержат множественные мелкие участки уплотнения. Наиболее периферический слой головок плечевых костей менее уплотнен. Склероз всех отростков лопатки и аксилярного края ее.

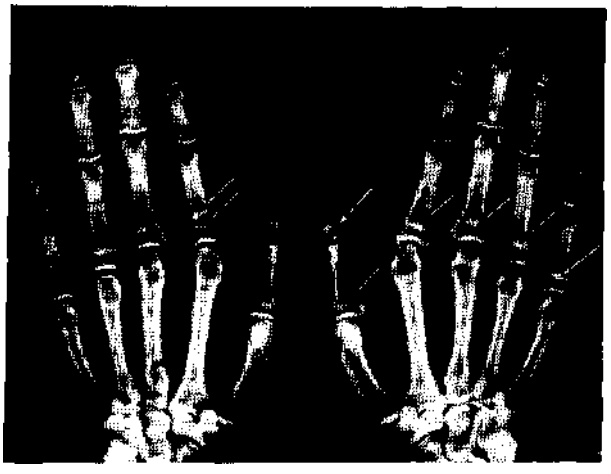


Рис. 24е. Кисти этой же больной.

Строение пястных костей нормально. Поперечные зоны уплотнения костного вещества в проксимальных метафизах всех основных фаланг и концевых фаланг первых пальцев (обозначены стрелками). Средние фаланги равномерно уплотнены, их структура не дифференцирована. Отдельные очаги склероза в концевых фалангах. Уплотнение периферических слоев костей запястья.

черепа чаще равномерно уплотнен, диплоическое вещество и пластинки мозгового черепа (наружная и внутренняя) не дифференцируются, но

толщина костей остается нормальной (рис. 24е), реже происходит их утолщение. В этой уплотненной костной массе мы обнаружили отдельные, резко отграниченные участки, полностью лишенные костной структуры, которые, по-видимому, представляют собой депо кровотворной ткани (рис. 24а).

Лицевые кости при мраморной болезни обычно равномерно уплотнены, существенного утолщения их не происходит, что вообще характерно для состояния покровных костей при этой дисплазии.

Рис. 24ж. Грудина той же больной (слева рентгенограмма, справа томограмма).

Каждый сегмент тела грудины состоит из центрального уплотненного участка округлой формы, окружающей его зоны разрежения костной ткани и периферического резко склерозированного отдела. В середине рукоятки грудины имеется еще один центральный очаг разрежения; она состоит из четырех зон уплотнения и разрежения костной ткани. Равномерный склероз ребер.

Представленные данные показывают, что при мраморной болезни поражается весь скелет в целом, но интенсивность нарушений развития не равномерна. Наиболее существенно изменяются энхондрально преформироваяные отделы скелета, развивающиеся преимущественно в постнатальном периоде за счет самых активных зон роста; остальные участки поражаются меньше.

Для мраморной болезни характерна также неполноценность одонтобластов, из-за чего зубы обычно крошатся и разрушаются. Это может осложниться хроническим остеомиелитом челюсти, протекающим особенно тяжело вследствие значительной неполноценности костной ткани.

В результате массивного склероза увеличивается вес костей. Они с трудом распиливаются при хирургических вмешательствах, но сравнительно легко крошатся. При операциях на костях не возникает существенных кровотечений, так как склерозированные кости всегда находятся в состоянии ишемии. На распиле костей и в рентгеновском изображении обнаруживается очень плотная костная масса, напоминающая мрамор, что и послужило основанием для чисто формального названия болезни. Предложены и другие термины: болезнь Альберс-Шенберга по имени автора, впервые описавшего это нарушение развития (Albers-Schonberg, 1907), врожденный остеосклероз, врожденный

остеопетроз (т. е. окаменелость кости) и т. д. Эти названия также мало удачны. Поэтому обычно пользуются термином «мраморная болезнь», тем более что он вошел во всю мировую литературу и во врачебную практику.

Кости при мраморной болезни, несмотря на их плотность, отличаются повышенной хрупкостью. Это объясняется их недостаточной эластичностью и отсутствием функциональной дифференцировки структуры. Все же эта хрупкость не столь значительна, как при патологической ломкости костей, число патологических переломов невелико и они возникают при более сильном физическом воздействии.

Для мраморной болезни очень характерны вторичные нарушения кровотворения, связанные с генерализованным остеосклерозом, особенно существенным в отделах скелета, содержащих красный костный мозг. При незначительной выраженности аномалии нарушения функции кровотворения достаточно полноценно компенсируются за счет деятельности красного костного мозга, располагающегося в участках скелета, не подвергшихся уплотнению. Скопления кроветворной ткани в этих отделах иногда обеспечивают настолько полноценную компенсацию нарушений кровотворения, что состав крови оказывается нормальным или возникает незначительная хроническая анемия. С нарастанием выраженности поражений скелета недостаточность кровотворной функции увеличивается. При пороке развития этого типа наблюдается значительная гипохромная анемия, иногда с лейкопенией, сопровождающаяся появлением компенсирующего экстрамедуллярного кровотворения. Именно при мраморной болезни это явление может достигнуть особенно резкой выраженности. Помимо обычных локализаций очагов экстра медуллярного кровотворения в селезенке, печени и лимфатических сосудах, у таких больных скопления кровотворной ткани возникают в самых различных органах, даже под твердой мозговой оболочкой (Т. П. Виноградова, 1962).

Мраморная болезнь, достигшая выраженности порока развития, характеризуется симптомокомплексом, представленным триадой: значительный генерализованный остеосклероз, хроническая анемия и патологические переломы костей. При объективном исследовании обнаруживается увеличение селезенки, печени и лимфатических узлов. Возможны нарушения зрения и слуха, а также неврологические расстройства.

Иногда больные жалуются на умеренные боли в области наиболее значительно измененных отделов скелета. В одном из наших наблюдений рентгенологическое исследование, проведенное в связи с этой жалобой, впервые обнаружило мраморную болезнь у человека, уже достигшего среднего возраста.

При лабораторных исследованиях устанавливается гипохромная анемия с лейкопенией. Вместе с тем все показатели обменных процессов, в том числе и минерального, нормальны, эндокринная формула не изменена, интеллект сохранен. При тщательном изучении семейного анамнеза и при исследовании родственников больного нередко обнаруживается наследственный характер поражения.

При резко выраженном и поэтому рано выявившемся пороке развития многие больные погибают в детстве в результате тяжелой анемии. Однако чаще нарушения развития не столь существенны и больные достигают среднего (рис. 24) или даже пожилого возраста. В этих случаях аномалия может протекать клинически скрыто в течение многих лет и обнаруживается лишь при рентгенологическом исследовании по поводу перелома (Ю, Н. Мительман, 1957; М, Е. Астапова, 1964,

и др.) или в связи с незначительной, но плохо поддающейся лечению анемией. Переломы редко происходят в раннем детстве; такие наблюдения единичны (Frank, 1957). Значительно чаще они возникают уже у подростков или даже у взрослых. Мраморная болезнь в виде незначительно выраженной аномалии вообще не проявляется клинически и может быть установлена только при рентгенологическом исследовании по какому-либо иному поводу (Э. 3. Новикова, 1964, наши наблюдения и др.).

На этих основаниях было предложено выделять две формы мраморной болезни: злокачественную, или раннюю, и доброкачественную, или позднюю. Однако это не самостоятельные формы, а лишь крайние степени выраженности одного и того же нарушения развития, между которыми находится целый ряд промежуточных состояний. Справедливость этой точки зрения иногда особенно убедительно раскрывается при исследовании родственников лица, страдающего выраженной мраморной болезнью. У некоторых и даже у многих (Т. Г. Сидорова, 1965) членов таких семей сравнительно нередко обнаруживаются проявления той же патологической конституции, выраженнные в самых различных степенях. При минимальных проявлениях мраморной болезни в скелете обнаруживаются лишь более или менее широкие зоны склероза, располагающиеся соответственно закономерностям формирования каждой кости. Недостаточно обосновано и предложение выделять различные формы мраморной болезни исходя из наличия или отсутствия признаков толчкообразного усиления и ослабления нарушений остеогенеза.

В течение последних десятилетий в западной литературе опубликованы единичные наблюдения над детьми, страдающими так называемой краниометафизарной дисплазией или синдромом Пайля (Pyle, 1931; Mori, Holf, 1956; Podlaha, Krotochvil, 1963; Rubin, 1964) и кранио-диафизарной дисплазией (Joseph и соавт., 1958).

При обоих синдромах клинически прежде всего обращает внимание деформация головы с широко расставленными глазами, седловидным носом и крошащимися зубами. Рентгенологически обнаруживается склероз и утолщение основания черепа и лицевых костей. Различия между синдромами выявляются только при исследовании конечностей.

При кранио-диафизарной дисплазии эпифизы и губчатые кости не изменены, но диафизы значительно склерозированы и утолщены, т. е. поражены преимущественно периостальный и эндостальный компоненты костеобразовательного процесса в области конечностей и все источники формирования основания черепа и лицевых костей. При кранио-метафизарной дисплазии, при таком же состоянии черепа и лицевых костей, обнаруживается колбообразное утолщение метадиафизарных отделов трубчатых костей, как и при классической мраморной болезни, но без существенного склерозирования. Оба синдрома не описаны у взрослых; в нашей стране они вообще не наблюдались.

Оба эти синдрома, по-видимому, являются редкими разновидностями мраморной болезни, и нет достаточных оснований для выделения их в качестве самостоятельных заболеваний. Соответствующие изменения ранее описал Dzierzinski (цитировано по Aschner, Engelmann, 1928) под названием dystrophia periostalis hyperplastica familiaris.

Очень редкой разновидностью мраморной болезни, по-видимому, является и так называемый пикнодизостоз (от слова pycnosis, т. е. уплотненный). Эта аномалия характеризуется склерозом длинных трубчатых костей, склерозом и вместе с тем недоразвитием лицевых костей, а в меньшей мере и мозгового черепа с сохранением лобного родничка и недоразвитием концевых фаланг. В виде необязательного признака наблюдалось также уплощение эпифизов; Позвоночник, кости таза р лопатки

имеют нормальное строение. При этой аномалии, таким образом, сочетаются склероз и явления черепно-лицевого дизостоза. Общее число опубликованных наблюдений очень мало (Maroteaux, 1962; Rubin, 1964, и др.) и поэтому четкие представления об этой аномалии еще не составились.

Состояние трудоспособности при мраморной болезни определяется выраженностью нарушений развития — порок или аномалия. Решающим фактором является наличие и степень анемии. Имеет значение также сочетание анемии с патологическими переломами. При отсутствии анемии состояние трудоспособности определяется частотой патологических переломов и их последствиями. Среди них большое значение имеют вторичные нарушения функций опорно-двигательной системы, возникающие при исходе перелома в ложный сустав, что при мраморной болезни, по-видимому, наблюдается чаще, чем у здоровых людей.

Мраморная болезнь, не выходящая за пределы аномалии развития, обычно не нарушает трудоспособности в широком круге профессий (Ю. Н. Мительман, 1957; М. Е. Астапова, 1964; Э. 3. Новикова, 1964; наши наблюдения). При более выраженной аномалии трудоспособность оказывается ограниченной. Больные могут выполнять интеллектуальный труд небольшого объема или легкий физический труд вблизи места жительства, без подъема и переноса тяжестей, без разъездов и с исключением влияния каких-либо веществ, подавляющих кровотворение. Иными словами, такие лица нуждаются в организации щадящих условий трудовой деятельности с исключением напряжений костно-суставного аппарата (профилактика патологических переломов) и влияния веществ, снижающих компенсацию нарушений функции кровотворения. 1Мраморная болезнь, достигающая выраженности порока развития, вызывает утрату трудоспособности вследствие значительной анемии, сочетающейся с повторными патологическими переломами и с ложными суставами. Однако у взрослых это наблюдается очень редко.

Как уже было подчеркнуто, мраморная болезнь нередко оказывается проявлением патологической конституции, передающейся по наследству, и в то же время часто длительно протекает клинически бессимптомно. Поэтому все родственники лиц, страдающих мраморной болезнью, нуждаются в тщательном рентгенологическом исследовании. Это необходимо для дальнейшего изучения особенностей наследственной передачи мраморной болезни и для своевременной правильной организации трудовой деятельности и быта носителей ее.

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ ЭНХОНДРАЛЬНО СФОРМИРОВАННЫХ ОТДЕЛОВ СКЕЛЕТА

Несовершенный остеогенез энхондрально преформированных отделов скелета всегда выражается в появлении избыточного количества качественно недостаточно полноценной костной ткани. Эту группу представляют две аномалии развития, совершенно различные по клиническому значению: генерализованный гиперостоз и остеопойкилия. Генерализованный гиперостоз — очень редкая аномалия, характеризующаяся чрезмерным усилением периостального компонента костеобразовательного процесса при неполноценности эндостального компонента. Остеопойкилия наблюдается значительно чаще, но практически не имеет клинического значения, она выражается в торможении резорбции костной ткани в большинстве спонгиозных участков скелета.

Генерализованный гиперостоз — врожденное, как правило, наследственное, семейное поражение скелета, являющееся выражением патологической конституции. Эта аномалия развития изучена еще меньше, чем мраморная болезнь, ввиду ее большой редкости. Соответствующие изменения скелета наблюдались у отдельных больных еще до открытия рентгеновских лучей, но трактовались неправильно (Friedreich, 1868, цитировано по Д. Г. Рохлину и М. А. Финкельштейн, 1940). Сущность этого поражения, как аномалии развития, наследственный характер его и современные представления об его особенностях были установлены на основании результатов рентгенологических исследований (Camurati, 1922; Engelmann, 1929; Д. Г. Рохлин и М. А. Финкельштейн, 1940; Е. Д. Каганова и Ф. Ф. Ефимов, 1958; Leeds, Seaman, 1962; С. А. Рейнберг, 1964; Rubin, 1964, и др.). Эта аномалия известна под различными названиями: врожденный системный диафизарный гиперостоз, генерализованный гиперостоз и эностоз и другие аналогичные термины, подчеркивающие как основную локализацию поражения, так и генерализованность его. Иногда пользуются и другими явно нецелесообразными наименованиями — болезнь Энгельмана, болезнь Камурати.

Во время внутриутробного периода развития организма формирование костно-суставного аппарата при генерализованном гиперостозе, по-видимому, существенно не нарушается. Патологические сдвиги в этом процессе начинаются в первые годы жизни и затем медленно, но неуклонно нарастают. Клинически эта аномалия иногда вовсе не выявляется и может быть обнаружена только рентгенологически. В других случаях при генерализованном гиперостозе исподволь развиваются боли в диафизарных отделах длинных трубчатых костей. При клиническом исследовании обнаруживается некоторая сглаженность рельефа конечностей, иногда удается выявить утолщение костей, а рентгенологически раскрываются достаточно ярко все особенности этой аномалии.

Наиболее полные представления о генерализованном гиперостозе складываются при анализе данных, полученных Д. Г. Рохлиным и М. А. Финкельштейн (1940) при клинико-рентгенологическом исследовании одной семьи, отягощенной этой патологической конституцией. У двух детей (11 и 13 лет), их отца и дяди была обнаружена эта аномалия развития, с индивидуальными различиями, определявшимися, в основном, возрастом каждого из членов семьи.

Для генерализованного гиперостоза характерно чрезмерное усиление периостального компонента костеобразовательного процесса. Это начинает проявляться в детстве, но, по-видимому, достигает особой выраженности в конце периода формирования организма. Возникает значительное утолщение всех отделов скелета, развивающихся при более или менее значительном участии надкостницы. Выраженность утолщения кости соответствует степени активности покрывающей ее надкостницы. Соответственно этому более всего утолщаются диафизы длинных трубчатых костей. Так, например, у взрослого человека диафиз бедренной кости может оказаться в два и более раза толще, чем в норме (рис. 25). Столь же значительно утолщаются диафизы берцовых костей, плечевой кости и костей предплечья. Несколько меньше утолщаются ребра и при этом преимущественно их задние отделы. В такой же степени утолщаются пястные и плюсневые кости (рис. 26). Значительно меньше нарастает толщина основных фаланг и еще меньше средних, а размеры концевых фаланг остаются нормальными (рис. 26). Отчетливо утолщаются кости таза и менее значительно лопатки. Незначительно утолщаются и позвонки. При этом их форма

становится нивелированной, лишенной индивидуальных особенностей. Свод мозгового черепа и лицевые кости остаются нормальными. В то же время ключица вовлекается в патологический процесс, хотя и позже остальных костей. Нарушения развития этой кости, по-видимому, объясняются тем, что все патологические сдвиги в формировании организма происходят уже в постнатальном периоде, преимущественно в предпубертатном возрасте, когда функция надкостницы ключицы уже практически не отличается от функции ее в области диафизов всех остальных костей, несмотря на особенности ее внутриутробного развития.

Усиление остеобластической функции надкостницы вызывает постепенно увеличивающееся равномерное утолщение названных отделов скелета (рис. 25). Развивается симметричное генерализованное поражение всех энхондрально преформированных костей. По-видимому, периодически функция надкостницы усиливается особенно значительно. Об этом свидетельствуют отдельные слои костной ткани, напластовывающиеся иногда вокруг равномерно утолщенной кости в период роста. Постепенно они сливаются с ранее образовавшейся костью. Наружная поверхность утолщенных диафизов обычно гладкая (рис. 25, 26). Все же иногда поверхность особенно энергично утолщающихся костей (бедренных, болыпеберцовых, лучевых) оказывается очень неровной, волнистой. Это также свидетельствует о чрезвычайной активности надкостницы.

После окончания периода формирования организма надкостница, как известно, сохраняет потенциальные возможности к продуцированию костной ткани, но они проявляются лишь в патологических условиях. Создается впечатление о том, что при генерализованном гиперостозе надкостница продолжает функционировать и после окончания развития организма, и поэтому диафизы, особенно длинных трубчатых костей, по-видимому, продолжают постепенно утолщаться и у взрослых. В пользу такого предположения говорят результаты исследования семьи, наблюдавшейся Д. Г. Рохлиным и М. А. Финкельштейн. У взрослых членов этой семьи утолщение диафизов несравнимо больше, чем у подростков, а у 45-летнего брата значительно больше, чем у 34-летнего (рис. 26). Кроме того, болевой синдром, явно связанный с чрезмерным разрастанием надкостницы, иногда впервые появляется уже у взрослых.

При генерализованном гиперостозе неполноценен и эндостальный компонент костеобразовательного процесса. Во многих костях резорбция внутренней поверхности кортикального вещества оказывается недостаточной. Поэтому кортикальный слой утолщается не только в результате чрезмерного напластования костной ткани снаружи, но и вследствие недостаточного рассасывания его изнутри, что приводит к сужению костно-мозгового пространства. Однако это не генерализованное явление. Кортикальный слой оказывается расширенным за счет внутренней поверхности только в отдельных местах, где он как бы вдается в костномозговое пространство. Это наблюдается только в период роста, а в дальнейшем постепенно исчезает. В то же время во всех возрастных периодах супраспонгиозный слой кортикального вещества местами отграничен недостаточно резко и незаметно переходит в спонгиозное вещество (рис. 25, 26).

Костная ткань, создающаяся при генерализованном гиперостозе, явно неполноценна. Кортикальное вещество местами имеет обычную, равномерно плотную костную структуру, местами оно значительно, даже резко разволокнено и, несомненно, содержит большое количество

фиброзной ткани (рис. 25, 26). Спонгиозное вещество в области всех энхондрально преформированных отделов скелета, судя по рентгенологическим данным, неполноценно, так как содержит включения фиброзной ткани. В то же время все костные пластинки, располагающиеся

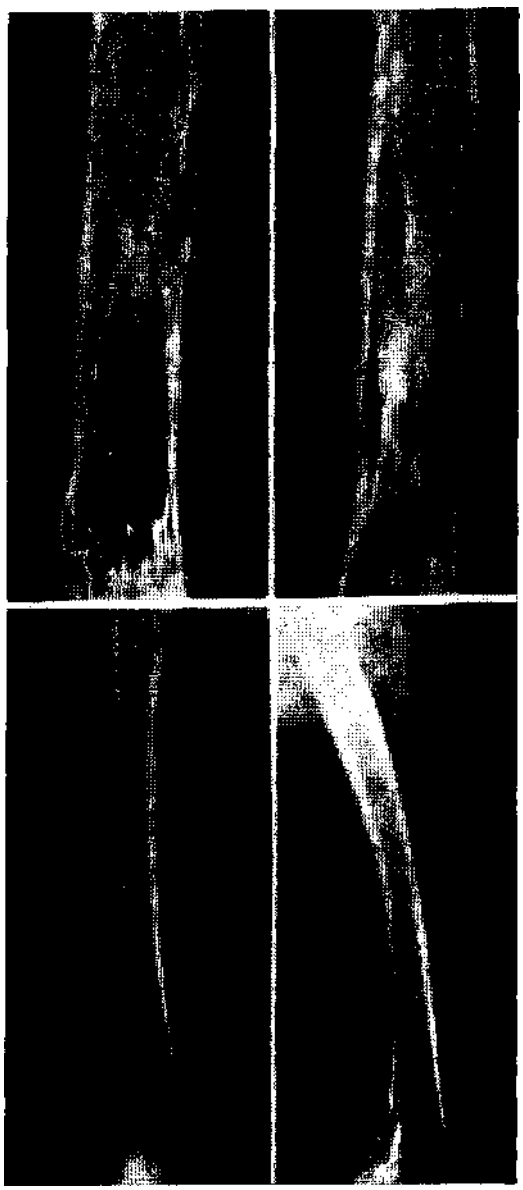


Рис. 25. Изменения объема и структуры длинной трубчатой кости при врожденном генерализованном гиперостозе.

Вверху — левое бедро мужчины С, 45 лет> старшего представителя семьи, отягощенной этой аномалией и исследованной Д. Г. Рохлиным и М. А. Финкельштейн. Внизу — левое бедро здорового мужчины того же возраста. Сопоставлены рентгенограммы в одинаковых проекциях. Диафиз пораженной бедренной кости резко утолщен. Кортикальный слой на ее внутренней и задней поверхностях расширен, а на остальных расслоен. Грубо волокнистая структура всей кости.

по ходу так называемых силовых линий, отчетливо утолщены. В области всех эпифизов, в костях запястья и предплюсны, в костях таза, в позвонках костная ткань разрежена и в то же время ее структурный рисунок подчеркнут, усилен, т. е. имеется картина так называемого гипертрофического остеопороза. Эти особенности структуры выявляются уже с детства (рис. 26 *а,б),* но с возрастом они отчетливо на-

растают (рис. 26 в, г). Утолщение костных пластинок, располагающихся по ходу силовых линий, возникает, по-видимому, как выражение компенсации неполноценности костной ткани.

Эти особенности структуры определяют характерный вид всех соответствующих участков скелета. Они бросаются в глаза в телах

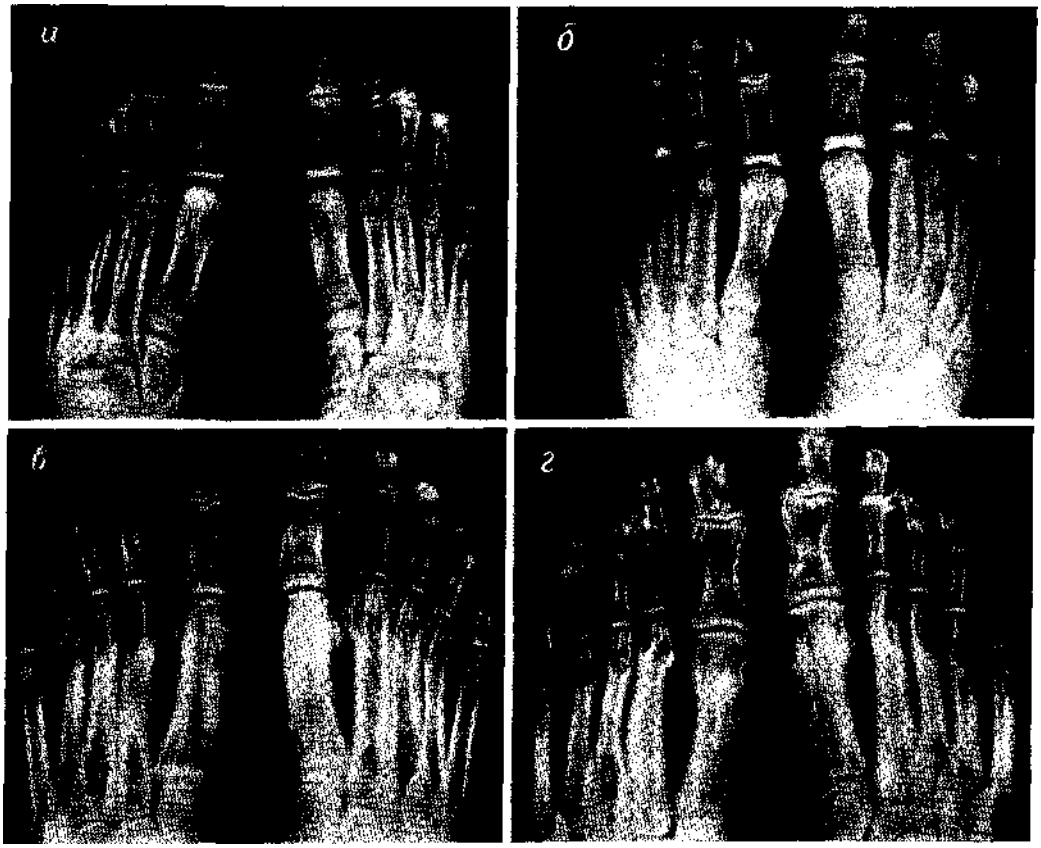


Рис. 26. Стопы всех членов той же семьи.

а — мальчика Ю., И лет, *б* — его сестры Д., 13 лет, *в* — их отца, 34 лет, *г* — его старшего брата, 45 лет. Постепенное нарастание утолщения диафизов коротких трубчатых костей и изменений структуры спонгиозных участков скелета в виде усиления костных пластинок, расположенных по ходу силовых линий, с разрежением промежуточных участков костного вещества.

позвонков, в которых обнаруживаются толстые вертикально расположенные костные пластинки. Резко изменена структура и тазовых костей. В них хорошо видны толстые костные пластинки, образующие своеобразные, очень крупные ячейки. Свод черепа и лицевые кости сохраняют обычную структуру, но основание черепа в области тел клиновидной и затылочной костей у части больных оказывается склерозированным.

Состояние скелета конечностей при генерализованном гиперостозе напоминает картину, характерную для кранио-диафизарной дисплазии. Однако при последней всегда поражен череп, диафизы трубчатых костей утолщены не столь значительно и не возникает описанных особенностей структуры костей. Судя по рентгенологическим данным (гистологические данные скудные и отрывочные), при генерализован-

ном гиперостозе строение всего скелета в значительной мере приближается к состоянию отдельных костей при фиброзной дисплазии. Этим объясняется сходство рентгенологической, а, по-видимому, в известной мере и патологоанатомической картины также и с фиброзной дистрофией, в особенности с болезнью Педжета, за которую и была принята эта аномалия развития при первых наблюдениях. Однако болезнь Педжета не развивается у детей. Это приобретенное заболевание, а не врожденная аномалия развития. При ней возникает значительное утолщение костей, но все же далеко не столь резкое, как при генерализованном гиперостозе. Кроме того, при болезни Педжета обычно поражаются многие кости, но не все энхондрально преформированные отделы скелета, что так характерно для генерализованногогиперостоза. В то же время для болезни Педжета очень характерно поражение свода черепа, который при генерализованном гиперостозе остается нормальным. Перестроенные участки скелета при болезни Педжета значительно искривляются, особенно бедренные и болыпеберцовые кости, и относительно нередко подвергаются патологическим переломам (преимущественно тела позвонков), что не характерно для генерализованного гиперостоза.

Как уже было подчеркнуто, несмотря на значительные изменения скелета, генерализованный гиперостоз, как правило, вызывает скудные клинические симптомы или даже вовсе не проявляется клинически. Все показатели лабораторных исследований нормальны, обменные процессы не нарушены, состав крови не изменен, т. е. нет анемии, которая имеет такое большое значение при мраморной болезни. Последнее объясняется отсутствием существенного остеосклероза, особенно участков скелета, содержащих красный костный мозг.

Редкой разновидностью генерализованного гиперостоза является гиперфосфатазия, т. е. состояние, противоположное гипофосфатазии. У таких больных обнаруживается повышенное содержание щелочной фосфатазы в сыворотке крови (Caffey, 1961), с чем связывают чрезмерный периостальный костеобразовательный процесс и недостаточную резорбцию супраспонгиозного слоя кортикального вещества. Следовательно, в основе данной разновидности генерализованного гиперостоза лежит не первичное извращение остеогенеза, а нарушение соответствующего ферментативного процесса. Поэтому поражаются не только энхондрально преформированные, но и покровные кости. Более того, описаны больные, у которых наиболее резким изменениям подверглись кости лицевого черепа с утолщением челюстей, достигшим выраженности leontiasis ossea (Rubin, 1964).

Выраженность гиперфосфатазии значительно колеблется от порока развития до аномалии, которая в течение многих лет остается скрытой и обнаруживается уже у взрослого при рентгенологическом или лабораторном исследовании по какому-либо другому поводу (Van Buchem, 1955).

Эта разновидность генерализованного гиперостоза также обычно является выражением наследуемой патологической конституции.

Представленные данные показывают, что генерализованный гиперостоз даже при наличии болевого синдрома, как правило, не вызывает значительных нарушений функций опорно-двигательной системы и организма в целом. Поэтому эта аномалия не препятствует трудовой деятельности в широком кругу профессий и, как правило, не становится поводом для экспертизы трудоспособности.

Безусловно, в большей степени это относится к остеопойкилии.

Этим термином обозначается аномалия остеогенеза, характери-

зующаяся недостаточной дифференцировкой "спонгиозной кости, в результате чего во всех соответствующих участках скелета возникают множественные очаги уплотнения (рис. 27). Они имеют неодинаковую величину — от булавочной головки до чечевицы, изредка больше. Эти участки склероза спонгиозной костной ткани, возникающие вследствие неполноценности ее резорбции, имеют округлую или продолговатую форму (рис. 27), иногда они сливаются в более или менее длинные полосы.

Участки уплотнения костного вещества располагаются преимущественно в эпифизах длинных трубчатых костей, в костях таза, в области наружного угла лопатки, в фалангах. Иногда их очень много и они густо усеивают соответствующие отделы скелета (рис. 27), иногда они единичны. Эти отделы скелета на распиле и в рентгеновском изображении приобретают своеобразный крапчатый вид, что и послужило формальным поводом для названия — остеопойкилия, т. е. пятнистая кость. Предложены и другие названия: врожденная рассеянная склерозирующая остеопатия, врожденная пятнистая множественная остеопатия, диссеминированная конденсирующая остеопатия и т. д.

Рис. 27. Плечевые суставы практически здорового мужчины З., 27 лет.
Остеопойкилия, случайно выявленная при рентгенологическом исследовании.

Остеопойкилия известна с 1905 г. (Stieda). Она описана многими авторами различных стран (Albers-Schonberg, 1915; Ledoux-Lebard и соавт., 1916; К. Кочнев и Л. Фунштейн, 1936; Е. Н. Батюшкова, 1950; С. И. Волков, 1956; Г. Димов и И. Андреев, 1962; Leeds, Seaman, 1962; П. Ф. Постнов, 1964, и др.). Соответствующие изменения были обнаружены и на ископаемых костях человека (Д. Г. Рохлин, 1965). В настоящее время у большинства опытных рентгенологов имеются такие наблюдения, часто многочисленные. Публикация отдельных случаев этой аномалии уже утратила значение.

Значительно реже типичной остеопойкилии наблюдается своеобразная разновидность ее, известная под названием structura striata или osteopatia striata. Она характеризуется наличием тонких, вертикально расположенных полос склероза в участках скелета, состоящих из спонгиозной костной ткани.

Подобно другим системным нарушениям остеогенеза остеопойкилия иногда передается по наследству и обнаруживается в нескольких поколениях одной семьи (Harmston, 1965; А. А. Курятин и Г. В. Улле, 1965).

Остеопойкилия не нарушает функций опорно-двигательной системы, не влияет на кровотворение и клинически не обнаруживается. Ее устанавливают только при рентгенологическом исследовании, предпринятом по какому-либо другому поводу. Эта. аномалия не отражается на состоянии трудоспособности и поэтому не может быть поводом для направления во ВТЭК. Остеопойкилия имеет существенное значение только в дифференциально-диагностическом отношении, так как харак-

терная для нее структура скелета может быть ошибочно оценена как проявление более серьезного, иногда грозного патологического процесса, например остеобластических метастазов злокачественной опухоли в скелете, и наоборот.

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ ПОКРОВНЫХ КОСТЕЙ

Несовершенный остеогенез покровных костей проявляется в торможении их развития. Вследствие того, что покровные кости формируются непосредственно из эмбриональной клеточно-волокнистой ткани, при несовершенном их остеогенезе эти участки скелета оказываются образованными соединительнотканными тяжами или мембранами. Возникает аномалия развития, которую обычно обозначают названием черепно-ключичный дизостоз. Она известна издавна, но ее научное описание было сделано только в конце прошлого столетия (Barlow, 1883; Pierre Marie, Paul Sainton, 1897, цитировано по Aschner и Engelmann, 1928, и др.). Эта аномалия характеризуется недоразвитием обеих ключиц и черепа.

Обычно отсутствует какая-либо часть ключицы — ее внутренний или наружный отдел, иногда средняя часть диафиза, значительно реже наблюдается дефект всей ключицы. Недостающая часть скелета представлена соединительнотканным тяжом. При дефекте внутреннего отдела ключицы этот тяж прикрепляется к рукоятке грудины, при отсутствии средней части он соединяет стернальный и акромиальный участки ключицы (Е. К. Никифорова, 1960), которые, однако, независимо друг от друга могут перемещаться в окружающих мягких тканях.

При этой аномалии возникает чрезмерная подвижность плечевого пояса. Ее носители могут сблизить оба плечевых сустава до полного их соприкасания впереди грудной клетки. В то же время лопатки несколько выстоят кзади. Эту необычную подвижность плечевого пояса некоторые лица, страдающие черепно-ключичным дизостозом, использовали для выступлений в цирке.

Одновременно с ключицей нарушается формирование свода мозгового черепа при нормальном развитии его основания. Кости свода черепа тоньше, чем в норме, на всю жизнь сохраняются роднички и широкие черепные швы. Мозговой череп имеет круглую форму (брахицефалия), иногда несколько увеличен и нависает над лицевым черепом. Нормальное основание черепа и почти правильная форма орбит сочетаются с недоразвитой верхней челюстью. Обе половины этой кости малы, твердое нёбо укорочено, но нижняя челюсть сохраняет обычное строение и поэтому более или менее значительно выступает. Торможение дифференцирования лицевых костей не является признаком черепно-ключичного дизостоза (Blencke, 1922; А. В. Русаков, 1959). Однако почти всегда наблюдаются значительные нарушения развития зубов, вплоть до наличия только молочных зубов.

Черепно-ключичный дизостоз не вызывает существенных нарушений функций организма и поэтому относится к группе аномалий. Это, как правило, наследственная аномалия, обнаруживаемая у многих членов одной семьи в целом ряде поколений (Blencke, 1922; Aschner, Engelmann, 1928, и др.).

Черепно-ключичный дизостоз не нарушает трудоспособности в широком круге профессий. Это отмечено почти всеми авторами, наблюдавшими эту аномалию. Поэтому она не вызывает инвалидности. Необходимость во врачебной помощи может возникнуть лишь в связи

с резкой неполноценностью зубов, а также при полном отсутствии ключиц, если из-за постоянного значительного отвисания верхних конечностей возникает поражение плечевого сплетения с соответствующей неврологической симптоматикой.

Эта аномалия иногда сопровождается торможением дифференцирования и некоторых энхондрально преформированных участков скелета. Описано недоразвитие таза, преимущественно лонного соединения (Caffey, 1946; А. Е. Рубашева, 1961, и др.) и крестца (Rubin, 1964), а изредка и дистальных отделов конечностей. Последнее выражается в укорочении концевых фаланг и в удлинении вторых пястных и плюсневых костей при нормальном строении остальных отделов конечностей (С. А. Рейнберг, 1964). Поэтому лица, страдающие черепно-ключичным дизостозом, нуждаются в исследовании таза, кистей и стоп. Практическое значение могут приобрести лишь аномалии таза.

По мнению А. В. Русакова (1959), недоразвитие ключиц всегда закономерно сочетается с недоразвитием черепа. Можно предположить, что представленные в литературе описания изолированных частичных и полных дефектов ключиц нередко относятся к лицам, у которых мозговой череп был недостаточно исследован. Все же, несомненно, изолированные нарушения дифференцирования ключиц встречаются, как совершенно бесспорны различные аномалии и пороки черепа, возникающие при нормальном строении ключиц. В этих случаях возникают уже не системные, а локальные нарушения развития, которым посвящена IV глава.

Представленные данные показывают, что различные формы нарушений костеобразовательного процесса, т. е. несовершенного остеогенеза в широком смысле слова, имеют неодинаковое клиническое значение и по-разному влияют на трудоспособность человека. Патологическая ломкость костей (несовершенный остеогенез в узком смысле слова) вызывает тяжелые стойкие нарушения трудоспособности, как правило, инвалидность I группы. Мраморная болезнь обычно ограничивает трудоспособность, значительно реже вызывает утрату ее в обычных производственных условиях. В то же время врожденный гиперостоз и черепно-ключичный дизостоз не ограничивают трудоспособности (если не касаться возможных осложнений), а остеопойкилию с позиций врачебно-трудовой экспертизы вообще следует рассматривать как случайную рентгенологическую находку, которая не имеет практического значения.

НЕСОВЕРШЕННОЕ РАЗВИТИЕ КОМПЛЕКСА АППАРАТОВ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО МЕЗОДЕРМАЛЬНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

В эту группу входят редкие, наименее изученные и наиболее сложные нарушения развития. Практическое значение имеет главным образом артрогрипоз.

Это тяжелый порок развития, характеризующийся резкой контрактурой всех суставов конечностей. Именно это явление подчеркивается в большинстве названий данного порока. В настоящее время обычно употребляется термин «артрогрипоз», который предложил в 1923 г. Stern. Термин заимствован из старой медицинской литературы и происходит от греческих слов artron (сустав) и grypos (согнутый). Наи-

менование недостаточно точно, так как не все суставы фиксированы в положении сгибания, для локтевого сустава, например, типична разгибательная контрактура. Поэтому в литературе пользуются и другими обозначениями, в частности, довольно распространено название «множественные врожденные контрактуры», т. е. снова подчеркивается тот же основной клинический симптом, но не раскрывается его природа. Это и понятно, так как, несмотря на множество теорий, происхождение этого порока развития, как и других, остается неясным.

При артрогрипозе поражены все суставы конечностей, иногда и суставы позвоночника, но функция нижнечелюстных суставов всегда сохранена. Конечности находятся в характерном вынужденном положении. Движения суставов, и активные и пассивные, возможны лишь в очень небольших пределах, некоторые суставы вообще неподвижны. Это явилось поводом к представлению о том, что при артрогрипозе возникают анкилозы. Однако рентгенологические исследования и результаты многочисленных операций показали, что сочленяющиеся кости сохраняют самостоятельность, а подвижность ограничена в результате первичной неполноценности мышечно-связочного аппарата, суставных капсул и параартикулярных мягких тканей.

Для этого порока развития совершенно типична атрофия мышц конечностей и в меньшей мере туловища. Именно это явление подчеркивается в названиях данного порока развития, принятых главным образом во французской литературе: врожденная амиоплазия, врожденная деформирующая миодистрофия.

Морфологические исследования (Н. Д. Казанцева, 1950) показали, что при артрогрипозе нет врожденного отсутствия мышц. Весь мышечно-связочный аппарат имеется, но многие мышцы и целые группы их находятся в состоянии диффузной атрофии. При этом пороке всегда страдает и нервная система. Было даже высказано предположение о том, что весь синдром развивается в результате тетаноподобного спазма мышц. Несомненно, что атрофия многих мышечных групп связана с их парезом. Однако электрическая возбудимость мышц сохранена и все виды чувствительности нормальны, но иногда наблюдаются различные изменения рефлексов (Л. М. Флигельман и Н. Д. Казанцева, 1950). При гистологических исследованиях нервной системы были установлены начальные явления дегенерации в отдельных периферических нервах, признаки задержки развития спинного мозга и некоторые незначительные патологические изменения продолговатого мозга (Л. М. Флигельман и Н. Д. Казанцева, 1950). В то же время по данным ряда авторов электрическая активность периферических нервов при артрогрипозе часто сохраняется (Ф. Г. Богданов, 1934; Л. Е. Рухман, .1964, и др.) и поэтому их поражением нельзя объяснить все сложные явления, наблюдающиеся при этом пороке развития. По-видимому, неправильное дифференцирование нервной системы является одной из многих составляющих сложного комплекса нарушений развития, лежащего в основе артрогрипоза.

Для артрогрипоза характерно недостаточное дифференцирование параартикулярных мягких тканей; подмышечные впадины расположены значительно ниже нормального уровня (рис. 29), недоразвиты подколенные ямки и локтевые сгибы (рис. 28), кожа как бы натянута над суставами и резко ограничивает движения (рис. 28). Суставные капсулы и связки также недоразвиты, сморщены, из-за чего суставные поверхности сочленяющихся костей чрезмерно сближены, как бы придавлены друг к другу, суставные щели практически отсутствуют.

В результате недостаточной дифференцировки параартикулярных мягких тканей и атрофии мышц возникает своеобразная сглаженность контуров суставов, которую некоторые авторы считают патогномоничной для артрогрипоза (Л. Е. Рухман, 1964).

Сами суставы при артрогрипозе всегда недоразвиты, суставные концы уплощены, суставные поверхности уменьшены (рис. 29), часто наблюдаются подвывихи и вывихи в различных суставах — в тазобедренном, плечевом (рис. 29), коленном, в мелких суставах кисти, в суставе надколенника и т. д. По мнению большинства авторов, недостаточное дифференцирование и деформация суставов возникают вторично в результате формирования в патологических условиях (Э. Ю. Остен-Сакен, 1927; Е. К. Никифорова, 1960; Л. Е. Рухман, 1964, и др.).

Внешний облик лиц, страдающих артрогрипозом, характеризуется типичным вынужденным положением конечностей (рис. 28). Их руки приведены и находятся в состоянии внутренней ротации. Плечи прижаты к туловищу, возможность их отведения более или менее резко ограничена главным образом вследствие сопротивления, которое оказывают мягкие ткани недоразвитой подмышечной впадины (рис. 29). Поднять рук больной не может. Локтевые суставы фиксированы в состоянии разгибания или очень незначительного сгибания, движения в них часто отсутствуют (рис. 28). Предплечья и кисти пронированы. Лучезапястные суставы согнуты и обычно одновременно отклонены во фронтальной плоскости в том или ином направлении, чаще в ульнарном. Пальцы как бы сжаты в кулак, при этом первый палец прилежит к ладони, а остальные его закрывают (рис. 28). Бедра обычно более или менее существенно отведены. Коленные суставы чаще находятся в состоянии сгибания и ротированы кнаружи, реже они разогнуты. Стопы фиксированы в положении резкого приведения и супинации, что сочетается с эквинусной деформацией, т. е. создается типичная картина врожденной косолапости (рис. 28). Иногда стопы резко отведены или имеется «полая стопа».

Таким образом, все суставы фиксированы в положении сгибания или разгибания, часто при наличии какой-либо дополнительной деформации. При попытке вызвать пассивные движения ощущается определенное сопротивление, суставы как бы пружинят — симптом «восковой гибкости», который объясняется наличием большого количества соединительной ткани, препятствующей функции. При значительной неполноценности конечностей строение головы остается нормальным, а туловище изменяется очень незначительно (рис. 28).

Все явления, типичные для артрогрипоза, отчетливо обнаруживаются клинически (рис. 28). Рентгенологическое исследование уточняет особенности состояния суставов; оно позволяет, в частности, установить соотношения сочленяющихся костей (рис. 29), которые не всегда достаточно отчетливо выявляются клинически. Все показатели лабораторных, в том числе биохимических, исследований нормальны. Интеллект больных и их эндокринная система, как правило, не изменены. Все же иногда обнаруживается некоторая умственная отсталость. Это наблюдалось, в частности, у больных детей, которых описал Stern (1923).

Этот порок развития очевиден у новорожденного и в дальнейшем деформации существенно не нарастают. Многие больные не могут ходить, они передвигаются стоя на коленях. При этом у большинства больных голени перекрещиваются, так как из-за порочного положения коленных суставов они обращены кзади и в то же время кнутри (рис. 28). От постоянного ползания на коленях в слизистых сумках,

находящихся кпереди от надколенника и от бугристости большеберцовой кости, развивается хронический воспалительный процесс (рис. 28).

Несмотря на резкие нарушения функций конечностей, дети, страдающие артрогрипозом, обнаруживают высокую компенсаторную приспособляемость, что вообще характерно для ранних возрастных перио-

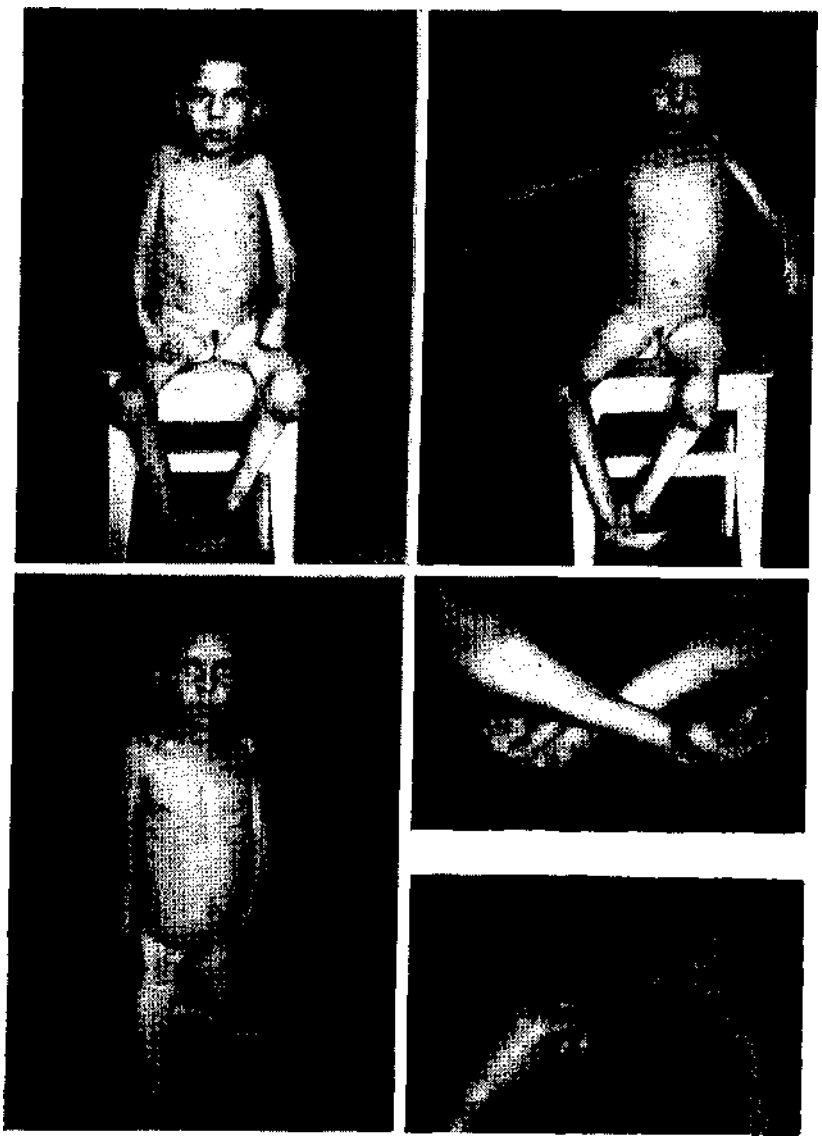


Рис. 28. Девочка Ф., 10 лет. Клинический синдром артрогрипоза. Передвигается только стоя на коленях. При этом голени больной перекрещиваются Хронический воспалительный процесс в слизистых сумках обоих коленных суставов.

дов. Многие из больных, прибегая к дополнительным движениям туловища и головы, оказываются в состоянии самостоятельно есть, они могут сами одеваться, даже пишут. Все же лица, не подвергавшиеся

специальному лечению, как правило, не могут себя обслуживать, нуждаются в постоянной посторонней помощи и поэтому при экспертизе трудоспособности признаются инвалидами I группы «с детства». Больные артрогрипозом нуждаются в комплексном специальном лечении, которое необходимо начинать очень рано. Поэтому больных детей следует направлять под наблюдение специальных ортопедических учреждений. Продолжительное систематическое лечение, в раннем детском возрасте может уменьшить деформацию и обеспечить функции опорно-двигательной системы в такой мере, что больной оказывается в состоянии себя обслуживать. Более существенного эффекта обычно получить не удается и поэтому больные, даже подвергшиеся длительному лечению, не могут выполнять профессиональный труд и в течение всей жизни остаются нетрудоспособными (инвалидность II группы).

Артрогрипоз обычно возникает в качестве неожиданного явления в здоровых семьях, т. е. он не относится к числу явно наследуемых

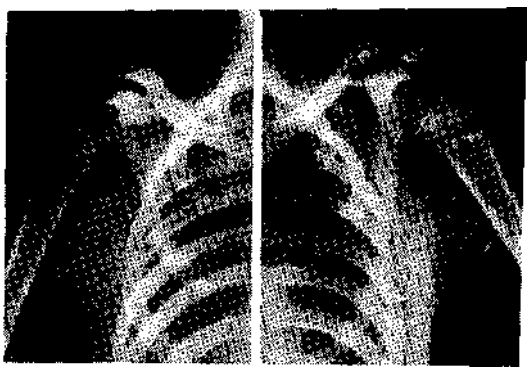


Рис. 29. Плечевые суставы мальчика Т., 15 лет.

Недостаточное дифференцирование мягких тканей и костно-суставного аппарата, характерное для артрогрипоза. Подмышечные впадины расположены значительно дистальнее их нормальной локализации, что препятствует отведению конечностей. Суставные впадины щены; подвывих левого плечевого сустава.

пороков развития. Замечено лишь, что он относительно чаще наблюдается среди детей, рожденных пожилыми родителями (Э. Ю. Остен-Сакен, 1927).

Помимо описанной классической картины артрогрипоза, ортопеды нередко выделяют так называемые атипичные формы, к которым относят изолированные поражения только верхних или только нижних конечностей. С этих позиций каждый случай врожденной косолапости должен рассматриваться как атипичный артрогрипоз. Однако врожденная косолапость наблюдается несравнимо чаще, чем артрогрипоз и поэтому является значительно более типичным нарушением развития. Все же патогенез этих локальных поражений, по-видимому, очень близок к тем изменениям, которые лежат в основе артрогрипоза, т. е. аналогичного системного поражения организма.

Кроме артрогрипоза, в группу системных нарушений развития комплекса аппаратов преимущественно мезодермального происхождения входит несовершенный десмогенез.

Этот термин предложил в 1954 г. А. В. Русаков. Ранее эту аномалию обычно обозначали как синдром Элерса — Данло, по именам авторов, описавших соответствующую клиническую картину (Ehlers, 1901; Danlos, 1908) в дерматологической литературе.

По данным А. В. Русакова (1954), несовершенный десмогенез характеризуется уменьшением содержания во всем организме коллагеновой субстанции. Это приводит к значительной неполноценности всех соответствующих тканей и органов. При несовершенном десмогенезе

наблюдается необычайная, чрезмерная растяжимость кожи (гиперэластоз). Она легко и безболезненно оттягивается на значительное расстояние (на 10 *см* и более) и после этого также свободно возвращается в исходное положение. Столь же растяжимы суставные капсулы и связки во всей опорно-двигательной системе в целом. Поэтому возникает исключительная патологическая гибкость («гуттаперчевый мальчик»). Это приводит к резкой разболтанности суставов, к вторичным деформациям, подвывихам и вывихам многих суставов, что в средние века использовалось для цирковых представлений. Неполноценность костно-суставного аппарата усугубляется слабостью мускулатуры. Строение суставов непосредственно, по-видимому, не изменено и нарушается лишь вторично. Однако несовершенный десмогенез может сочетаться с различными локальными нарушениями развития костно-суставного аппарата (луче-локтевая конкресценция, косолапость и т. д.).

Кожа и сосуды отличаются при несовершенном десмогенезе значительной ранимостью. Под влиянием самых легких насилий возникают обширные повреждения. В коже образуются плотные узловатые инфильтраты, содержащие дериваты распада крови и жира. Такие же инфильтраты возникают вблизи костных выступов, т. е. в наиболее легко травмируемых участках. Эти места на коже бросаются в глаза из-за темно-коричневой окраски. Под кожей создаются очаговые лимфостазы.

В кожных инфильтратах образуются множественные поверхностные обызвествления, выявляемые рентгенологически. Дифференциальный диагноз с интерстициальным кальционозом обеспечивается на основании всего комплекса явлений и, кроме того, по локализации обызвествлений. При несовершенном десмогенезе они располагаются внутрикожно, а при интерстициальном кальцинозе — подкожно.

Состояние костно-суставного аппарата при этой аномалии развития мало изучено в связи с ее редкостью. По данным А. В. Русакова (1954), несовершенный десмогенез осложняется дегенеративно-дистрофическими поражениями многих суставов и позвоночника, что следует рассматривать как выражение срыва компенсации нарушений функций костно-суставного аппарата. Последнее чаще происходит под влиянием нерациональной организации труда и быта больных.

Выраженность несовершенного десмогенеза может быть различной от умеренной степени, не выходящей за пределы аномалии, до резкого поражения, несомненно, относящегося к порокам развития. Мы исследовали одну девушку, страдающую резко выраженным несовершенным десмогенезом, у которой из-за значительной неполноценности мышечно-связочного и костно-суставного аппаратов произошли весьма существенные нарушения функций опорно-двигательной системы.

Из трудовой деятельности лиц, страдающих несовершенным десмогенезом, находящимся в рамках аномалии, должны быть исключены малейшая возможность травматизации и даже незначительные физические нагрузки опорно-двигательной системы. Работа в цирке для них совершенно противопоказана. Практически такие лица могут выполнять лишь чисто интеллектуальный труд и очень легкую ручную работу, без влияния на кожу каких-либо раздражающих веществ. Таким образом, их трудоспособность обычно ограничена в подавляющем большинстве профессий. Несовершенный десмогенез, достигший выраженности порока развития, вызывает утрату трудоспособности в обычных производственных условиях.

Несовершенный десмогенез, по-видимому, относится к числу наследуемых аномалий. Вероятно, среди членов такой семьи можно встретить лиц с различной выраженностью и распространенностью этой аномалии — от изолированного гиперэластоза различной степени (так называемая cutis laxa) до полного синдрома. Вышеуказанные данные об оценке трудоспособности относятся только к последнему.

* * *

Приведенные материалы свидетельствуют о том, что все многообразие системных нарушений развития костно-суставного аппарата может быть представлено в виде определенной схемы (см. стр. 30). с помощью которой удается легче ориентироваться в соответствующей литературе, точнее диагностировать и лучше понимать различные формы поражений и более обоснованно судить о состоянии трудоспособности больных.

ГЛАВА IV
ВРОЖДЕННЫЕ ЛОКАЛЬНЫЕ ПОРОКИ И АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ

Врожденные нарушения развития отдельных частей костно-суставного аппарата еще более разнообразны и многолики, чем системные поражения. Во второй главе уже было упомянуто о том, что локальные нарушения развития представлены двумя основными группами, из которых первая характеризуется преимущественно количественными нарушениями строения костно-суставного аппарата, а для другой типичны структурные изменения отдельных элементов костно-суставного аппарата или комплекса их при нормальном числе костей и без первичного нарушения их соотношений.

Эти основные группы неравнозначны в количественном отношении. Вторая объединяет всего две относительно редкие формы поражений. Первая группа несоизмеримо больше. В нее входит значительное число различных нарушений развития от ничтожных изменений анатомического строения, почти не отражающихся на функции и находящихся на грани с вариантами нормы, до глубоких уродств, полностью исключающих возможность функции соответствующего отдела опорно-двигательной системы.

ПРЕИМУЩЕСТВЕННО КОЛИЧЕСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СТРОЕНИЯ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА

Эта наиболее важная и обширная группа локальных аномалий и пороков развития объединяет значительное число отдельных форм поражений. Как уже было упомянуто., они могут быть сгруппированы по характеру наиболее выраженного нарушения анатомического строения, определяющего особенности клинической картины, в шесть подгрупп: 1) врожденные дефекты различных отделов костно-суставного аппарата (преимущественно конечностей); 2) изменения количества элементов костно-суставного аппарата; 3) нарушения размеров отдельных частей костно-суставного аппарата; 4) нарушения соотношений отдельных элементов костно-суставного аппарата или комплекса их; 5) задержка развития отдельных элементов костно-суставного аппарата или комплекса их; 6) множественные сложные пороки и аномалии развития.

Эта группировка, несомненно, схематична, так как часто наблюдаются те или иные сочетания нарушений развития, относящиеся к двум или даже к нескольким из приведенных групп. Все же, исходя из этой схемы, удается выявить характер ведущего поражения, определяющего основные особенности возникшего клинического синдрома и состояние трудоспособности. Кроме того, отдельные формы аномалий и пороков встречаются и в виде изолированного явления.

Каждая из этих подгрупп имеет неодинаковое клиническое значение и по-разному влияет на состояние трудоспособности. В эти подгруппы входит довольно много отдельных форм поражений, различия между которыми определяются преимущественно локализацией, числом элементов, вовлеченных в патологическое развитие, и некоторыми менее существенными деталями. Большинство из этих поражений более или менее детально описано преимущественно в ортопедической литературе.

ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФЕКТЫ РАЗЛИЧНЫХ ОТДЕЛОВ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА (ПРЕИМУЩЕСТВЕННО КОНЕЧНОСТЕЙ)

Эта группа представлена пороками развития, для которых характерен более или менее обширный поперечный дефект костно-суставного аппарата. В нее входят почти исключительно пороки развития конечностей. Аналогичные уродства черепа (acrania) встречаются очень редко, конечно, только у нежизнеспособных плодов. Изредка наблюдаются дефекты каудального отдела позвоночника и еще более редко — краниального участка его.

Врожденный дефект конечности чаще выражается в отсутствии ее дистального отдела — врожденная ампутация. Это состояние характеризуется наличием культи конечности той или иной длины в зависимости от уровня поражения. Значительно реже наблюдаются дефекты всей конечности, одного сегмента конечности и двух сегментов. При дефекте одного сегмента конечности отсутствует ее проксимальный отдел (плечо, бедро) либо средний (предплечье или голень). При дефекте двух сегментов конечность представлена только соответствующей половиной плечевого или тазового пояса и дистальным сегментом, т. е. кистью или стопой. Этот последний порок развития обычно обозначают термином «фокомелия», т. е. конечность, уподобившаяся ласту тюленя. Для обозначения остальных пороков пользуются различными наименованиями, также недостаточно точными. Довольно широко используется термин «эктромелия», обозначающий дефект части конечности, без уточнения его характера. По-видимому, наиболее целесообразно в каждом конкретном наблюдении вместо условных обозначений указывать в диагнозе точное анатомическое определение имеющегося дефекта (врожденная культя на таком-то уровне, врожденное отсутствие всей конечности, врожденный дефект такого-то сегмента и т. д.).

Самое большое практическое значение имеет дефект дистального отдела конечности — врожденная ампутация.

Врожденные культи конечностей отличаются характерными особенностями, позволяющими во все возрастные периоды отличить их от последствий ампутации в постнатальном периоде.

Врожденная культя покрыта неповрежденной кожей, на которой нет рубцов от зажившей раны. На ее конце часто имеется дополнительное выпячивание, являющееся рудиментом отсутствующей части конечности (рис. 30, 31, рис. 68 — культя правого плеча). При пальпа-

ции в этом мягкотканном образовании обычно прощупываются плотные включения. На рентгенограммах обнаруживается, что эти включения являются рудиментами костей (рис. 30, 31). Величина, форма и число этих рудиментарных образований значительно варьируют. Изредка рудимент отсутствующей части конечности состоит только из

Рис. 30. Кисть девушки Ю., 19 лет. Врожденные культи II—V пальцев.

Мягкотканные рудименты пальцев с незначительными костными включениями. Проксимальные отделы II—V пястных костей представлены двумя небольшими костными образованиями, с одним из которых слилась и малая многоугольная кость (ассимиляция). Брахифалангия I пальца за счет основной фаланги. Большая многоугольная и ладьевидная кости располагаются на одной оси со скелетом I пальца. Функция схвата утрачена.

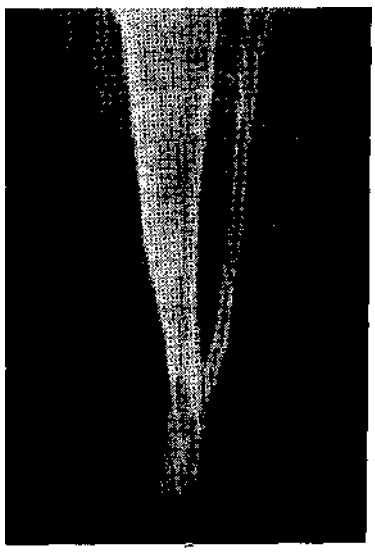


Рис. 31. Врожденная культя левой голени девушки Е., 20 лет.

На конце культи — рудиментарное мягкотканное образование с незначительным костным включением. Глубокая перетяжка мягких тканей в дистальной трети культи. Конкресценция концов берцовых костей.

жировой клетчатки (рис. 68 — культя правого плеча), иногда его вовсе нет (рис. 68 — культя левого плеча).

Проксимальнее конца врожденной культи часто обнаруживаются так называемые амниотические перетяжки конечности, более или менее глубоко вдающиеся в мягкие ткани (рис. 31). Врожденная ампутация, по-видимому, непосредственно связана с этими перетяжками. Изредка эта связь очевидна. Так, например, в 1843 г. Загорский описал препарат пятимесячного человеческого плода с внутриутробной ампутацией

одной нижней конечности. Отделившаяся часть ножки еще висела на амниотическом тяже и по своему состоянию соответствовала 10—12-недельному зародышу, т. е. значительно отставала от дифференцирования всего плода и, в частности, другой нижней конечности (цит. по Е. Я. Выренкову, 1936).

Иногда такая перетяжка имеется и на другой конечности. Часто обнаруживаются и другие нарушения развития мягких тканей сохранившегося отдела конечности. Например, при дефекте дистальных отделов пальцев кисти их проксимальные отделы иногда находятся в состоянии синдактилии, т. е. имеют общие неразделенные мягкие ткани.

Строение костно-суставного аппарата сохраненного отдела конечности также обычно в той или иной мере изменено. При врожденном дефекте пальцев может возникнуть слияние сохранившихся участков пястных костей, а нередко и некоторых костей запястья (конкресценция или ассимиляция). Одновременно иногда имеется укорочение фаланг сохранившихся пальцев (рис. 30) и другие аномалии. При врожденной культе голени часто наблюдается слияние сохранившихся отделов берцовых костей на более или менее значительном протяжении (рис. 31) и т. д. Эти дополнительные нарушения развития вносят своеобразные черты в клинический синдром, затрудняют становление компенсации, усложняют протезирование и, следовательно, отрицательно влияют и на состояние трудоспособности. Например, при врожденной ампутации на уровне дистального отдела предплечья слияние сохранившихся частей лучевой и локтевой костей (конкресценция),-исключающее ротационные движения культи, усугубляет нарушения функций опорно-двигательной системы.

Таким образом, врожденность культи, как правило, устанавливается довольно легко на основании результатов клинического и рентгенологического исследования. Однако суждение о состоянии трудоспособности может быть вынесено только после тщательного исследования опорно-двигательной системы в целом. Необходимость такого исследования объясняется тем, что все локальные пороки и аномалии развития, в том числе и врожденные культи, нередко сочетаются с теми или иными нарушениями развития и других отделов костно-суставного аппарата. Это может вызвать дополнительные изменения функций опорно-двигательной системы.

Иногда множественность локальных пороков развития очевидна: например, при врожденной ампутации не одной, а двух, трех или даже всех конечностей (рис. 32). При этом культя каждой из конечностей сохраняет указанные характерные черты. Врожденная ампутация симметричных конечностей происходит на одном (рис. 68) или на различных уровнях (рис. 32). Иногда нарушения формирования разных конечностей бывают неодинаковыми. Например, при врожденной ампутации одной верхней конечности на другой обнаруживается синдактилия, или врожденная ампутация какой-либо конечности сопровождается врожденной косолапостью и т. д.

Иногда при врожденной ампутации конечности нарушения развития других отделов костно-суставного аппарата выступают не столь ярко и обнаруживаются лишь при тщательном клиническом и рентгенологическом исследовании. Обычно это наблюдается при сочетании врожденной ампутации с какой-либо аномалией. Эти дополнительные нарушения развития необходимо учитывать и при анализе клинической картины и при решении вопроса о состоянии трудоспособности.

Врожденная культя конечности, как и культя после ампутации в постнатальном периоде, является «выраженным анатомическим де-

фектом», ибо это патологическое состояние организма нарушает трудоспособность практически во всех видах профессиональной деятельности и вызывает значительные затруднения в быту. Тяжесть инвалидности определяется уровнем ампутации, числом пораженных конечностей и состоянием остальных отделов костно-суставного аппарата с учетом выраженности компенсации и возможностей протезирования.

При поперечном дефекте дистальных отделов кисти обычно имеются культи двух, трех и даже четырех пальцев, что нередко сочетается с той или иной неполноценностью их сохранившихся отделов. Первый палец обычно щадится, но часто оказывается недостаточно полноценным (рис. 30). Такой порок верхней конечности иногда является прежде всего показанием для соответствующего реконструктивного вмешательства — ликвидация синдактилии, «фалангизация» первой пястной кости и т. п., что может обеспечить значительное повышение функциональных возможностей кисти. Трудоспособность сохраняется, если функция схвата существенно не нарушена. В противном случае трудоспособность оказывается ограниченной. Последнее наблюдается при полном отсутствии четырех пальцев, но при наличии первого (рис. 30) и при отсутствии трех пальцев, включая первый. Все аналогичные состояния стопы не нарушают трудоспособности.

Рис. 32. Гр-ка Н., 44 лет, инвалид I группы вследствие врожденной ампутации всех конечностей.

Трудоспособность ограничена при врожденном поперечном дефекте одной конечности на уровне плеча, предплечья, бедра или голени, при молном отсутствии стопы, а также нри дефекте обеих стоп на уровне предплюсны. Врожденная культя бедра в сочетании с какими-либо дополнительными особенностями, исключающими возможность протезирования, вызывает полную утрату трудоспособности в обычных производственных условиях (инвалидность II группы). То же возникает при врожденной ампутации обеих нижних конечностей на уровне голени и при врожденной культе одной конечности, сочетающейся с каким-либо иным пороком развития другой конечности, существенно нарушающими ее функцию. При отсутствии обеих верхних конечностей (рис. 68), при дефекте обеих нижних конечностей на уровне бедер, при врожденной ампутации трех и всех конечностей (рис. 32) возникает необходимость в постоянной посторонней помощи (инвалидность I группы). Во всех перечисленных случаях устанавливается инвалидность «с детства», без повторных освидетельствований.

Несмотря на резкие нарушения функций опорно-двигательной системы, лица с врожденными культями конечностей часто обнаруживают исключительно высокую приспособляемость, так как компенсаторные механизмы включаются у них в самом раннем детстве и поэтому наиболее полноценно развиваются и совершенствуются, тем более что интеллект, как правило, сохранен. Поэтому лица с врожденной

культей одной-двух конечностей часто хорошо выполняют тот или иной профессиональный труд, иногда высококвалифицированный. Даже люди, в силу тех или иных причин не пользующиеся протезами, обнаруживают значительную приспособляемость. Например, люди без обеих верхних конечностей иногда выполняют целый комплекс работ по самообслуживанию, пользуясь вместо рук нижними конечностями. У них вырабатываются тонкие и точные движения пальцев стоп, позволяющие

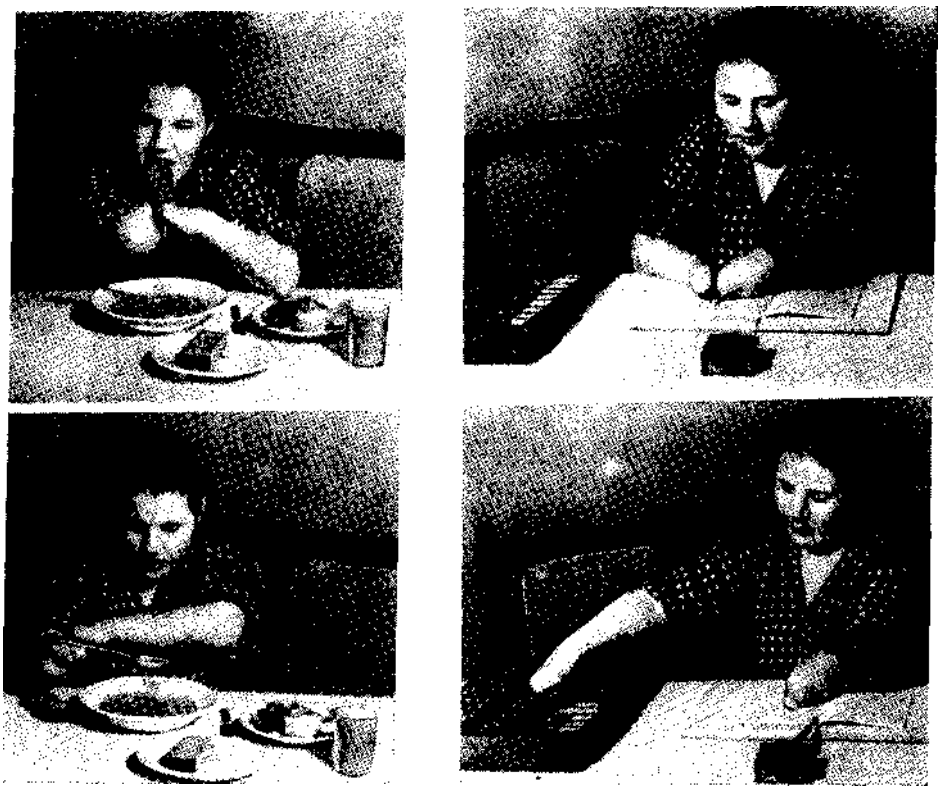


Рис. 32а. Та же женщина, слева — за едой, справа — во время работы (пишет, считает на счетах).

писать, есть, шить, рисовать и т. д., несмотря на отсутствие рук. Такие наблюдения многократно описаны в литературе. При полном отсутствии всех конечностей (амелия) такая приспособляемость исключается. К счастью, этот тяжелейший порок развития возникает исключительно редко. В то же время лица, страдающие врожденными культями всех конечностей, иногда изумительно приспосабливаются и выполняют высококвалифицированный труд, особенно при рациональном протезировании и снабжении рабочими приспособлениями. При сохранении хотя бы на одной руке проксимального отдела кисти иногда наблюдается высокая степень компенсации, несмотря на отсутствие пальцев и культи остальных трех конечностей.

Так, например, в Ленинграде проживает гр-ка Н., 44 лет, инвалид I группы с детства вследствие врожденной ампутации всех конечностей. У нее имеются культи обеих нижних конечностей на уровне проксимальных отделов голеней, культя левого предплечья с сохранением его проксимальной трети и культя правой верхней конеч-

поста на уровне запястья (рис. 32). В детстве она находилась под наблюдением специального ортопедического института, где получила протезы нижних конечностей и обучилась шитью и работе переплетчика. Она окончила общеобразовательную школу и бухгалтерские курсы. В течение 15 лет жила в доме инвалидов и там же работала старшим бухгалтером. В дальнейшем, по ее просьбе, ей была предоставлена квартира в обычном городском доме. С тех пор она живет самостоятельно, работает в обычном учреждении.

Гр-ка Н. без посторонней помощи надевает протезы нижних конечностей и свободно ходит. Протезами верхних конечностей не пользуется. Она в значительной мере себя обслуживает, ест самостоятельно, пользуясь обычной вилкой и ложкой (рис. 32а слева), шьет и хорошо вышивает, обладает каллиграфическим почерком, выполняет все работы, входящие в обязанности бухгалтера (рис. 32а, справа), считается образцовым специалистом. Она имеет 10-летнюю дочь, которую вырастила, имея возможность пользоваться яслями и детским садом для своего ребенка.

Исходя из этих данных, устанавливая инвалидность I группы человеку с врожденным дефектом нескольких, даже всех, конечностей, врач-эксперт должен позаботиться об организации для него специальных условий, позволяющих выполнять какой-либо труд. Это дает тяжелому инвалиду чувство удовлетворения и поэтому оказывает благоприятное влияние на его психику, на общее состояние организма.

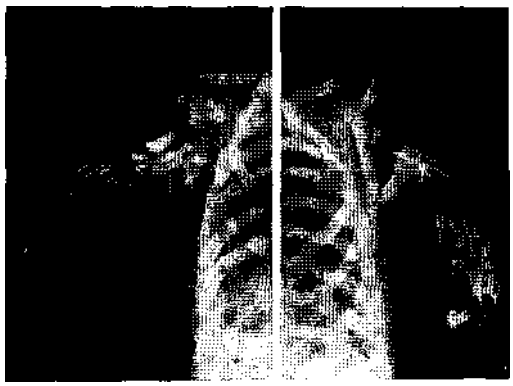


Рис. 33. Верхние конечности мальчика П., 13 лет. Состояние, типичное для фокомелии.

Значительно реже врожденной ампутации наблюдаются другие виды дефектов конечностей. Особенно редко возникает полное отсутствие конечности. При этом состоянии соответствующая половина плечевого или тазового пояса недоразвита, а в боковом отделе грудной клетки или таза имеется незначительный рудимент конечности в виде неправильной формы мягкотканного образования, содержащего отдельные мелкие костные включения. По выраженности нарушений функций опорно-двигательной системы к полному отсутствию конечности близка фокомелия, т. е. порок развития, выражающийся в отсутствии двух сегментов конечности при сохранении дистального сегмента, т. е. кисти или стопы. При этом уродстве соответствующая половина плечевого (рис. 33) или тазового пояса недоразвита, а в смежных мягких тканях свободно располагаются незначительные рудименты длинных трубчатых костей. К ним прилежит недоразвитая кисть (рис. 33) или стопа. Дистальный сегмент конечности не соединяется с лопаткой или безымянной костью и поэтому является бездействующим придатком.

Эти тяжелые пороки развития иногда бывают симметричными, т. е. отсутствуют обе соответствующие конечности (чаще верхние), что вызывает необходимость в постоянной посторонней помощи (инвалидность I группы). Такое же нарушение развития одной конечности приводит к утрате трудоспособности в обычных производственных условиях, однако самообслуживание оказывается возможным (инвалидность II группы).

Менее резкие, но все же существенные нарушения функций опорно-двигательной системы вызывает дефект одного сегмента конечности.

Этот порок развития чаще поражает нижнюю конечность. При отсутствии ее проксимального сегмента (т. е. бедра) тазобедренный сустав не сформирован, а в соответствующих мягких тканях свободно располагаются незначительный рудимент бедренной кости и проксимальный конец большеберцовой. Они соединены недоразвитым суставом (рис. 34, 69) или сливаются в единое костное образование (рис. 71). Чаще имеются два рудимента, очень незначительный проксимальный, находящийся в мягких тканях вблизи недоразвитого тела подвздошной кости, и более крупный дистальный, соединенный с большеберцовой костью. Изредка не обнаруживается никаких следов бедренной кости. Развитие имеющегося отдела конечности также в той или иной мере нарушено. Для дефекта бедренной кости характерно одновременное отсутствие малоберцовой кости, надколенника и пятого луча стопы (рис. 34, 71). Иногда отсутствуют пятый и четвертый лучи. Это обычно

Рис. 34. Дефект проксимального сегмента правой нижней конечности у девочки Ш., 4 лет.

Правый тазобедренный сустав не сформирован. Бедренная кость представлена незначительным рудиментом дистального отдела. Это сочетается с отсутствием правой малоберцовой кости и пятого луча правой стопы, а также с порочным положением этой стоны (косолапость). Все остальные отделы костно-суставного 'аппарата нормальны.

сочетается с уменьшением числа костей предплюсны и с порочным положением стопы (косолапость). Мягкие ткани проксимального отдела конечности избыточны по сравнению с состоянием костно-суставного аппарата и допускают значительные перемещения проксимального конца большеберцовой кости и рудимента бедренной кости, что значительно затрудняет ходьбу. Однако в некоторых случаях это несоответствие бывает не столь резким.

Лица с дефектом обеих бедренных костей имеют карликовый рост из-за укорочения ног (рис. 68). Несмотря на резкие нарушения функций костно-суставного аппарата, они самостоятельно передвигаются и способны выполнять различный профессиональный труд, в том числе и требующий умеренной физической нагрузки. Описаны даже лица, подвергавшиеся существенным физическим напряжениям (акробат в наблюдении Д. Г. Рохлина и С. Г. Симонсона, 1927). Последнее несомненно противопоказано, так как может привести к срыву компенсации, осуществляющейся за счет напряжения мышц, которые при данном пороке могут быть хорошо развиты. При таких же пороках развития обеих нижних конечностей, но с различной степенью их укорочения, и тем более при одностороннем поражении (рис. 34) оказы-

вается необходимым сложное индивидуальное протезирование для обеспечения передвижений (Л. Н. Воскобойникова, 1955).

При отсутствии среднего сегмента нижней конечности, т. е. голени, тазобедренный сустав сформирован, но бедренная кость укорочена и к ее дистальному недоразвитому отделу примыкает рудимент стопы (рис. 71, левая нижняя конечность). Между бедренной костью и стопой сустав чаще всего не образуется; дистальный отдел конечности функционально очень неполноценен. Изредка наблюдается дефект лишь проксимальных отделов обеих костей голени, что сопровождается значительными нарушениями развития костей предплюсны (Ю. П. Гуров, 1961), а иногда и всей стопы в целом. Все эти пороки развития требуют сложного протезирования (Л. Н. Воскобойникова, 1955), для осуществления которого иногда приходится прибегать к реконструктивному вмешательству.

Трудоспособность лиц, страдающих врожденным отсутствием одного сегмента конечности (проксимального или среднего), нельзя безоговорочно приравнивать к состоянию после ампутации на соответствующем уровне. Эти пороки развития допускают высокую компенсаторную приспособляемость, но в то же время нередко сочетаются с неполноценностью сохранившегося отдела конечности. Такой порок развития одной конечности ограничивает трудоспособность практически во всех видах профессиональной деятельности и вызывает значительные затруднения в быту, т. е. является таким же «выраженным анатомическим дефектом», как и ампутационный дефект на том же уровне. Однако, в отличие от состояний после ампутации, данный порок развития обеих нижних конечностей не вызывает нарастания тяжести инвалидности, так как длина ног оказывается почти одинаковой, возможность самостоятельного передвижения сохраняется и полной утраты трудоспособности не происходит.

В эту группу врожденных локальных нарушений развития костно-суставного аппарата входит дефект ключицы, если он возникает при нормальном строении черепа. Чаще отсутствуют обе ключицы. Для исключения черепно-лицевого дизостоза необходимо всегда проводить рентгенологическое исследование не только ключиц, но и черепа. При этом в области отсутствующей ключицы иногда обнаруживается ее рудимент.

Изолированный дефект ключицы не нарушает трудоспособности, но, как уже упоминалось, он может сопровождаться явлениями хронического плексита, возникающего в качестве основного клинического признака срыва компенсации.

К этой же группе нарушений развития относится и аплазия каудального отдела позвоночника. Значительные дефекты каудальной части позвоночника описаны преимущественно в анатомической литературе на основании изучения нежизнеспособных плодов с обширными пороками развития позвоночника, спинного мозга и нижних конечностей. В частности, такие дефекты обнаружены при так называемой сиреномелии, т. е. при слиянии обеих нижних конечностей в единое образование, отдаленно напоминающее рыбий хвост (как у сирены). Совместимы с жизнью, как правило, лишь дефекты наиболее каудального отдела позвоночника. Это редкие аномалии развития.

Обычно отсутствуют копчик и два-три сегмента крестца (Р. С. Яхнина, 1938; К. Д. Логачев, 1963; Roller, Prifram, 1965). Очень редко крестец представлен всего одним позвонком, сочленяющимся с подвздошными костями (К- Д. Логачев, 1963). Этот позвонок может быть тоже аномальным, например бабочковидным (Muller, 1936). Еще более

редко отсутствует половина крестца (Katz, 1953) или даже весь крестец (В. А. Дьяченко, 1949; В. Д. Чаклин, 1957; Epstein, 1962; Г. Н. Есиновская, 1965). В последних случаях безымянные кости сближаются и таз суживается. Все же при изолированном дефекте крестца функция тазовых органов не страдает и существенных изменений опорно-двигательной системы не происходит. Поэтому данная аномалия может длительно оставаться не выявленной и обнаруживается уже у взрослого человека, даже в пожилом возрасте, при клинико-рентгенологическом исследовании по какому-либо иному поводу. Эта аномалия имеет существенное значение в акушерской практике, но трудоспособности не нарушает в широком кругу профессий.

Однако дефект части, а тем более всего крестца, может сочетаться с миелодисплазией, проявляющейся клинически в нарушениях функций тазовых органов в виде ночного недержания мочи или в еще более резком синдроме (Miiller, 1936; Р. С. Яхнина, 1938; А. Е. Рубашева, 1961; К. Д. Логачев, 1963; наши наблюдения). При таком сочетании клиническая картина и состояние трудоспособности определяются неврологическими нарушениями, а аномалия развития позвоночника имеет значение лишь как дополнительный фактор, убедительно раскрывающий происхождение неврологических явлений.

Аналогичные нарушения развития шейно-затылочной области в виде полного дефекта атланта описаны лишь у единичных людей. В наблюдении, опубликованном В. А. Дьяченко (1949), позвоночник соединялся с черепом посредством аномального сустава между зубовидным отростком второго шейного позвонка и телом затылочной кости. Чаще аплазия атланта обнаруживается в качестве одного из проявлений сложного порока развития позвоночника, известного под условным названием «синдром Клиппель-Файля».

ИЗМЕНЕНИЯ КОЛИЧЕСТВА ЭЛЕМЕНТОВ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА

Изменения нормального количества элементов костно-суставного аппарата выражаются как в уменьшении, так и в увеличении их числа. Эти нарушения развития имеют практическое значение преимущественно при поражении конечностей, несравнимо меньшее — при локализации в области туловища. Уменьшение числа элементов костно-суставного аппарата более важно, чем увеличение.

Уменьшение количества элементов костно-суставного аппарата конечностей проявляется в нескольких формах. По существу, к этой группе можно отнести и дефекты конечностей. Однако при дефекте конечности всегда отсутствует целиком весь данный отдел опорно-двигательной системы со всеми составляющими его костными и мягкотканными анатомическими образованиями, это — поперечный дефект конечности. В отличие от этого при нарушениях развития анализируемой группы уменьшается число костных элементов в одном или в двух сегментах конечности, но количество сегментов остается нормальным. Это тоже дефект конечности, но не поперечный, а продольный.

При дисплазиях этого типа нарушается развитие того или иного луча конечности. Gegenbaur (1899) предложил в строении конечностей выделять главный луч и четыре боковых. Развитие всех элементов, составляющих каждый луч, происходит в тесной непосредственной взаимозависимости, что приобретает практическое значение при аномалиях и пороках формирования. В верхней конечности главный луч представляют плечевая кость, локтевая кость, трехгранная кость, локтевая часть крючковатой кости, пятая пястная кость и соответствующие фа-

ланги. Первый боковой луч состоит из лучевой кости, ладьевидной кости, большой многоугольной кости, первой пястной кости и фаланг первого пальца. Второй боковой луч образуют: малая многоугольная кость, вторая пястная кость и фаланги этого пальца. Третий боковой луч представляют лучевая часть полулунной кости, головчатая кость, третья пястная кость и соответствующие фаланги. Четвертый боковой луч состоит из локтевой части полулунной кости и лучевой части крючковатой кости, из четвертой пястной кости и фаланг четвертого пальца. Аналогично строение и нижней конечности. Эта схема полезна при анализе врожденных нарушений развития, хотя накопившиеся наблюдения неполностью подтверждают ее. Наименование лучей, которое предложил Gegenbaur, обычно используют с той поправкой, что в ки-

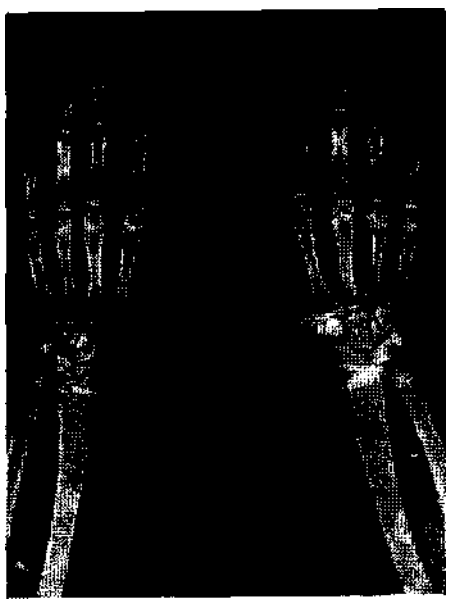


Рис. 35. Кисти мужчины К., 27 лет, гипофизарного карлика с локальными нарзʳшениями развития дистальных отделов верхних конечностей.

Дефект всех элементов первого луча левой кисти. Головчатая кость переместилась на место отсутствующей ладьевидной кости и сочленяется непосредственно с лучевой костью. Конкресценция полулунной и трехгранной костей правой кисти. Брахи-клинофалангин средней фаланги пятого луча обеих костей.

сти и стопе нумерацию лучей проводят в соответствии с наименованием пальцев.

Изредка наблюдаются нарушения развития целиком всего главного луча нижней конечности (таких пороков развития верхней конечности не описано). Тогда возникает дефект бедренной кости, сочетающийся с отсутствием малоберцовой кости и всех элементов пятого пальца стопы (т. е. пятого луча стопы по наиболее распространенной терминологии).

В этом случае клиническая картина определяется преимущественно дефектом бедренной кости и, следовательно, возникает порок, относящийся к первой группе локальных нарушений развития (рис. 34, рис. 69 и 71, правые конечности). Чаще наблюдаются менее обширные дефекты, захватывающие главный луч не на всем протяжении, а только на уровне среднего и дистального отделов конечности (рис. 36), либо только на уровне дистального сегмента (рис. 35).

В последнем случае отсутствует один (рис. 35), реже несколько пальцев кисти (рис. 71, правая верхняя конечность) или стопы (гиподактилия или олигодактилия) со всеми элементами данного луча. В отличие от врожденной ампутации пальцев (рис. 30) при нарушениях

развития этой группы отсутствует весь луч целиком и рудимента пальца нет (рис. 35).

Одновременно обнаруживаются различные дополнительные изменения запястья или предплюсны, связанные с развитием сохранившихся костей в необычных условиях, что сопровождается перемещением их и возникновением новых суставов, компенсирующих в известной мере нарушения функций костно-суставного аппарата. Так, например, при дефекте первого луча кисти (рис. 35), который характеризуется отсутствием ладьевидной кости, большой многоугольной кости, первой пястной кости и обеих соответствующих фаланг, головчатая кость смещается на место ладьевидной и образует сустав с лучевой костью.

Отсутствие первого пальца кисти относится к числу пороков развития, так как при этом существенно нарушается функция схвата. Однако при нормальном строении другой конечности общие функциональные возможности опорно-двигательной системы оказываются очень высокими и лица, отягощенные этим пороком развития, могут выполнять профессиональный труд, требующий даже очень тонких и точных движений обеих кистей. Так, например, гипофизарный карлик, рентгенограммы кистей которого представлены на рис. 35, является часовщиком, несмотря на отсутствие первого пальца левой кисти. При симметричном же поражении функции верхних конечностей резко нарушены. Это состояние ограничивает трудоспособность практически во всех видах профессиональной деятельности.

По-видимому, несколько чаще возникает, дефект пятого луча или пятого и четвертого лучей одновременно (К. Г. Тарьян, 1931, и др.). Эта аномалия развития не вызывает резких нарушений функций и поэтому не имеет практического значения, даже если она развивается одновременно в области обеих кистей и обеих стоп.

При дефекте краеобразующих лучей в сохранившихся пальцах обычно обнаруживаются сопутствующие незначительные аномалии — брахиметакарпия, брахифалангия, клинофалангия (рис. 35) и т. п. Реже строение сохранившихся отделов кисти или стопы нарушено более существенно. Это наблюдается преимущественно при дефекте какого-либо из центральных лучей. Иногда сохраняются те или иные элементы исчезнувшего луча; они сливаются с костями соседнего луча, из-за чего возникают дополнительные, иногда значительные, деформации.

Наиболее резкие нарушения анатомического строения и функций дистального отдела конечности возникают при дефекте нескольких (двух-трех) центральных лучей, т. е. при так называемых расщеплениях кисти или стопы. Два крайних луча сохраняются, из-за чего кисть принимает вид клешни (рис. 36). Сохранившиеся пальцы недоразвиты: например, пятый палец имеет две фаланги, фаланги укорочены, суставы неполноценны, тугоподвижны и т. д. Запястье состоит из двух-трех костных элементов, лишь весьма отдаленно напоминающих ту или иную из обычных костей. Эти кости образуют с костями предплечья атипичный сустав, в известной мере компенсирующий отсутствие нормального сустава (рис. 36). Иногда сохранившиеся лучи находятся в состоянии синдактилии (рис. 71, правая верхняя конечность), т. е. расщепления кисти нет и она производит впечатление состоящей из одного луча. Изредка дистальный отдел конечности действительно представлен одним атипичным лучом. Эти пороки развития кисти резко нарушают ее функции, в частности исключают возможность схвата. Такие поражения обеих костей относятся к числу «выраженных анато-

мических дефектов». Посредством реконструктивного вмешательства функция кисти иногда может быть значительно улучшена.

Все формы гиподактилии чаще возникают в стопе, но при этой локализации не оказывают существенного влияния на трудоспособность.

При данного типа пороках развития кисти иногда нарушается формирование и костей предплечья. Это выражается не только в существенных изменениях строения лучезапястного сустава, о чем уже упоминалось, но также в отсутствии лучелоктевого сустава, только дистального или одновременно и проксимального (рис. 71). Иногда это сопровождается укорочением костей предплечья и недоразвитием их

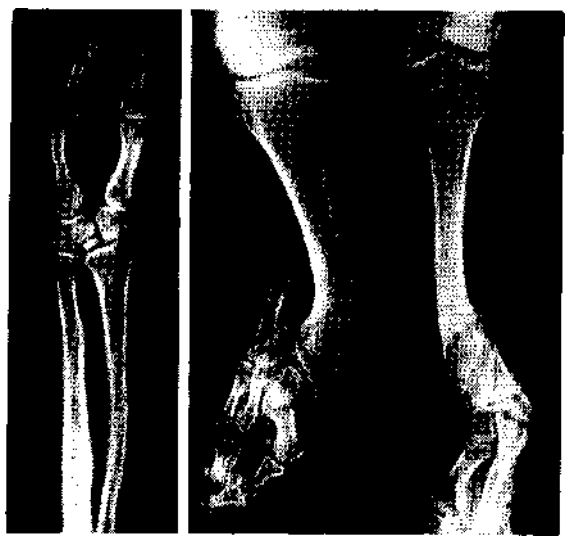


Рис. 36. Порок развития левой верхней конечности и обеих нижних у мужчины В., 46 лет, с выраженными клиническими симптомами миелодисплазии.
Продольный дефект левой кисти в виде клешни; гипофалангия пятого пальца. Отсутствуют обе малоберцовые кости, один луч левой стопы и два луча правой стопы, правая таранная и ладьевидная кости. Ассимиляция сохранившихся костей предплюсны и порочное положение стоп. Рудимент левой малоберцовой кости свободно располагается в мягких тканях, рудимент правой малоберцовой кости слился в единый конгломерат с костями предплюсны. Болыпеберцовые кости значительно укорочены и деформированы.

проксимальных концов и дистального эпифиза плечевой кости. В последнем случае нарушается строение локтевого сустава, возникает врожденный подвывих (рис. 71) или даже вывих лучевой кости.

Функции опорно-двигательной системы значительно нарушаются при продольном дефекте конечности, захватывающем два сегмента. Чаще наблюдается такой порок развития нижней конечности (рис. 36).

Обычно отсутствует малоберцовая кость, а также один или несколько наружных лучей стопы, что сочетается с резким нарушением формирования костей предплюсны. Некоторые из них отсутствуют и при этом далеко не всегда соответственно схеме, которую предложил Gegenbaur. Так, например, у мужчины, рентгенограммы которого приведены на рис. 36, дефект малоберцовой кости на правой конечности сопровождается отсутствием таранной и ладьевидной костей.

Сохранившиеся кости предплюсны всегда недоразвиты и сливаются в два-три элемента неправильной формы (ассимиляция). Малоберцовая кость иногда отсутствует, чаще она представлена незначительным рудиментом, который свободно располагается в мягких тканях дистального отдела голени (рис. 69а, правая конечность) или сливается с блоком костей предплюсны (рис. 36). В детстве, по мере роста организма, этот рудимент увеличивается. Болынеберцовая кость, как правило, укорочена и искривлена. Наиболее типично ее дугообразное искривление в сагиттальной плоскости, выпуклостью кпереди, значительно реже кзади. Это обычно сочетается с вальгусной деформацией

(рис. 36). Голеностопный сустав рудиментарен. Он образуется недоразвитым дистальным эпифизом большеберцовой кости и атипичной суставной головкой на костном образовании, возникшем в результате слияния костей предплюсны (рис. 36). Движения в этом суставе ограничены. Они более свободны, если сохраняется хотя бы рудимент таранной кости. Изредка наблюдается вывих в недоразвитом голеностопном суставе и дистальный конец большеберцовой кости свободно располагается в мягких тканях кнутри от костей предплюсны (рис. 696, правая конечность). Стопа фиксирована в порочном положении. Чаще она приведена, что сочетается с усилением супинации и эквинусной деформацией (рис. 36, левая нижняя конечность). Однако могут наблюдаться и иные деформации стопы. Функция коленного сустава часто тоже ограничена в связи с его недоразвитием. Последнее выражается преимущественно в уплощении суставных поверхностей (рис.36). Конечность в целом значительно укорочена. При одновременном пороке развития обеих нижних конечностей не наблюдается полной симметрии в их строении (рис. 36).

Одновременно иногда нарушается развитие периферических нервных стволов, вплоть до отсутствия малоберцового нерва (Ф. Р. Богданов, 1929, и др.). Это подчеркивает теснейшую взаимосвязь всего процесса развития соответствующих отделов костно-суставного и нервного аппаратов. Дефект малоберцовой кости изредка возникает у.лиц, страдающих миелодисплазией, т. е. более высоким и более тяжелым поражением нервной системы. В то же время кровеносные сосуды изменены незначительно (Е. П. Меженина и соавт., 1965).

Несмотря на резкие нарушения костно-суставного аппарата, функция пораженной конечности все же в известной мере сохраняется. Поэтому под влиянием нагрузки происходит компенсаторная перестройка структуры костей. Особенно отчетливо она прослеживается на большеберцовой кости. Кортикальный слой, покрывающий вогнутую поверхность этой кости, всегда утолщается и на высоте искривления костномозговое пространство суживается (рис. 36, правая нижняя конечность).

Дефект малоберцовой кости относится к числу относительно частых локальных нарушений развития. Соответствующие больные описаны во всех руководствах по ортопедии, тем более, что они обычно нуждаются в реконструктивных вмешательствах, направленных на устранение деформации большеберцовой кости и порочного положения стопы. Лица, страдающие таким пороком, развития одной конечности, нуждаются в протезировании; при симметричном поражении (рис. 36) надобности в нем не возникает, так как самостоятельное передвижение возможно.

Аналогичный дефект большеберцовой кости, по данным всех опубликованных статистических разработок, возникает значительно реже. По наблюдениям Ф. Р. Богданова (1929), отсутствие большеберцовой кости всегда сопровождается дефектом надколенника и соответствующими нарушениями развития стопы. В этих случаях опорная функция нижней конечности осуществляется только за счет нагрузки малоберцовой кости. В результате роста в патологических условиях эта кость дугообразно искривляется, выпуклостью кнаружи, и в то же время подвергается рабочей гипертрофии. Ф. Р. Богданов (1929) наблюдал при дефекте большеберцовой кости вывих малоберцовой кости из необычного сустава ее с бедренной костью, замещающего отсутствующий коленный сустав. Это свидетельствует о том, что при дефекте большеберцовой кости механизм компенсации нарушений опорной функции

конечности и проявления срыва компенсации в известной мере близки к тому, что характерно для приобретенных ложных суставов большеберцовой кости в форме дефекта части ее (Н. С. Косинская, 1960). В обоих случаях в результате перегрузки неполноценной конечности происходит своеобразный процесс миграции сустава головки малоберцовой кости в проксимальном направлении. В основе этого явления лежит дегенеративно-дистрофическое поражение перегруженного сустава, сопровождающееся постепенно нарастающим соскальзыванием малоберцовой кости в проксимальном направлении с одновременным значительным увеличением суставных поверхностей и образованием функционально неполноценного неоартроза. Миграция сустава вызывает дальнейшее укорочение конечности и еще более глубокое нарушение ее функций. Иногда при дефекте большеберцовой кости малоберцовая кость не сочленяется с бедренной, а свободно перемещается в мягких тканях (В. А. Штурм, 1960). В этих случаях опорная функция конечности страдает особенно резко.

Представленные данные характеризуют типичные синдромы. Существенные отклонения от них встречаются чрезвычайно редко. Так, например, В. А. Штурм (1960) наблюдал дефект не всей большеберцовой кости, а лишь дистальной части ее и при этом в сочетании не с уменьшением количества лучей стопы, а с увеличением их числа.

Пороки развития, характеризующиеся отсутствием обеих малоберцовых или обеих большеберцовых костей, всегда вызывают значительные нарушения пропорций в строении тела вследствие укорочения ног. Лица, страдающие этими пороками развития, недостаточного роста, однако они не становятся карликами в отличие от людей, у которых отсутствует весь соответствующий сегмент конечности.

Аналогичные продольные дефекты верхних конечностей, захватывающие средний и дистальный сегменты, известны также в виде двух форм. Одна из них характеризуется отсутствием лучевой кости (так называемая лучевая косорукость или manus varus), другая — дефектом локтевой кости (локтевая косорукость или manus valgus). По данным ортопедических учреждений, лучевая косорукость возникает значительно чаще локтевой (Т. С. Зацепин, 1959; В. Д. Чаклин, 1957; Е. К. Никифорова, 1960, и др.). А. М. Дыхно (1940) указывает, что врожденное отсутствие лучевой кости наблюдается почти в семь раз чаще, чем локтевой. Следовательно, соответственно схеме Gegenbaur, и в нижней конечности и в верхней чаще выпадает развитие так называемого первого бокового луча.

Дефект лучевой кости, как правило, сопровождается отсутствием первого луча кисти со всеми соответствующими костными элементами; иногда не развиваются первый и второй лучи кисти. Одновременно часто отсутствует и часть мышц лучевой группы. Локтевой сустав всегда недоразвит, в нем имеется врожденный подвывих локтевой кости. Дистальный отдел локтевой кости иногда не становится на место отсутствующей лучевой кости, он более или менее значительно отклоняется в локтевом направлении и не сочленяется с костями запястья (А. В. Старков, 1904; Е. Я. Выренков, 1936, и др.). В других случаях возникает сустав между полулунной и трехгранной костями, с одной стороны, и головкой локтевой кости — с другой (Д. Г. Рохлин, 1928). Вследствие всех этих явлений кисть отклоняется в лучевом направлении. Степень деформации в период роста организма постепенно увеличивается в связи с резким отставанием развития наружного отдела предплечья от его внутренней части. Это отклонение кисти, достигающее иногда прямого и даже острого угла, явилось основанием для об-

щепринятого названия — косорукость. При этом пороке локтевая кость в результате развития в патологических условиях обычно искривляется вогнутостью в лучевую сторону, и в то же время подвергается компенсирующей рабочей гипертрофии.

Дефект локтевой кости обычно сопровождается отсутствием пятого и четвертого лучей кисти, а также части мышц локтевой группы, кисть отклоняется в локтевом направлении. Лучевая кость при этой форме порока оказывается искривленной, имеется врожденный подвывих или вывих ее в плечелучевом суставе со смещением в проксимальном направлении.

Обе формы косорукости нередко сочетаются с нарушениями развития шейного сплетения, с дефектом какого-либо периферического нервного ствола. В качестве типичных соотношений описан дефект лучевого нерва при лучевой косорукости и локтевого нерва при отсутствии локтевой кости (А. В. Старков, 1904). Однако именно такие соотношения оказались необязательными, так как отсутствие локтевого нерва наблюдалось и при лучевой косорукости (Kirmisson, 1899, цит. по А. В. Старкову; Д. Г. Рохлин, 1930, и др.). Эти данные свидетельствуют о большой сложности соотношений костно-суставного и нервного аппаратов.

Обе формы косорукости известны и как одностороннее, и как двухстороннее поражение. В последнем случае состояние обеих конечностей обычно бывает одинаковым, однако наблюдаются и асимметричные дисплазии (И. И. Федоров и Н. П. Ушаков, 1964, и др.). Эти пороки развития вызывают значительные нарушения функций верхних конечностей. Изредка наблюдаются те или иные сочетания аналогичных пороков нижних и верхних конечностей (рис. 36).

Пороки развития, характеризующиеся продольным дефектом среднего и дистального сегментов конечности, всегда нарушают трудоспособность. Тяжесть инвалидности зависит от многих обстоятельств: от того, какие конечности поражены — верхние или нижние, сколько конечностей вовлечено в порок развития, какова функция сохранившихся отделов, имеется или нет порок развития периферических нервных стволов, а тем более спинного мозга (миелодисплазия), нуждается ли больной в протезировании и какова его сложность и т. д. Обычно тяжесть инвалидности не превышает III группы. Однако при неблагоприятном сочетании упомянутых явлений трудоспособность может оказаться утраченной. Все же необходимость в постоянной посторонней помощи (инвалидность I группы) возникает очень редко, лишь у отдельных лиц, при поражении всех конечностей либо при сочетании порока развития нескольких конечностей и миелодисплазии. При организации трудовой деятельности лиц, страдающих этими пороками развития, необходимо исключить не только значительную, но даже и умеренную нагрузку неполноценных конечностей для предотвращения срыва компенсации, после которого тяжесть инвалидности нарастает.

Все описанные нарушения развития конечностей, характеризующиеся уменьшением количества элементов костно-суставного аппарата вследствие отсутствия того или иного луча, наблюдаются и в качестве спорадического явления в здоровых семьях и как проявление патологической наследуемой конституции. Такие пороки развития у детей и одного из родителей, у братьев или сестер, у целой группы родственников неоднократно описывались в литературе (Ф. Р. Богданов, 1929; В. Д. Чаклин, 1957; А. В. Русаков, 1959; "Е. К. Никифорова, 1960, и др.). До настоящего времени не было проведено тщательного клинико-рентгенологического изучения костно-суставного аппарата всех

родственников лиц, страдающих указанными пороками развития, и поэтому остался не уточненным вопрос о наличии у них менее существенных, не столь бросающихся в глаза проявлений этой же патологической конституции. Результаты такого исследования могут иметь существенное теоретическое и практическое значение.

Изредка наблюдается изолированный дефект надколенника. Эта аномалия непосредственно не вызывает существенных нарушений функций опорно-двигательной системы (А. Е. Рубашева, 1961; Andersch, Baumgartl, Gremmel, 1961). Однако она обычно сочетается с гипоплазией четырехглавой мышцы, что вызывает сгибательную контрактуру коленного сустава (М. А. Скворцов, 1947).

Увеличение числа элементов костно-суставного аппарата в отдельных, очень редких случаях выражается в появлении целой дополнительной конечности — одной или даже двух. Почти во всех известных случаях дело шло о дополнительных нижних конечностях. Сверхкомплектная конечность недоразвита, но имеет все три сегмента, ее проксимальный отдел свободно располагается в мягких тканях или соединяется с дополнительными костями таза. Каноническая конечность также недоразвита. Это может сопровождаться пороком развития органов таза и брюшной полости и наблюдалось преимущественно у нежизнеспособных плодов. Однако отдельные лица, родившиеся с дополнительной конечностью, прожили много лет и участвовали в трудовой деятельности (В. А. Штурм, 1960).

Тенденция к удвоению конечности иногда выражается в форме так называемой бифуркации бедренной кости. Этим термином обозначают раздвоение дистального конца бедренной кости с образованием дополнительного отростка, отходящего в боковом направлении и удлиняющегося в период роста за счет самостоятельного эпифиза (В. А. Штурм, 1960). Само по себе это явление не имеет существенного практического значения, так как рудимент дополнительной бедренной кости, возникший, по-видимому, вследствие расщепления канонической, может быть удален. Однако бифуркация бедренной кости обычно наблюдается не как самостоятельная аномалия, а лишь как один из компонентов сложного порока развития, основные особенности которого определяются другими нарушениями формирования, чаще продольным дефектом голени.

Увеличение числа элементов костно-суставного аппарата конечностей широко известно в форме так называемой гипердактилии (или полидактилии), характеризующейся избыточным количеством пальцев. Число пальцев обычно увеличивается на один, т. е. возникает шестипалая кисть или стопа (рис. 37), значительно реже развивается 7 пальцев. Однако описано и большее число пальцев — 8 (Е. К. Никифорова, 1960, и др.), 9, 10 и даже 11 пальцев (В. А. Дьяченко, 1954, и др.).

Добавочные пальцы обычно находятся по краям кисти (стопы) на ее наружной или внутренней поверхности, т. е. после мизинца (postminimus, рис. 37) или перед первым пальцем (praepollex, в стопе — praechallux). При наличии двух дополнительных пальцев они оба обычно располагаются рядом в одном из этих же отделов, иногда они смещены под некоторым углом к кисти (или к стопе). Значительно реже сверхкомплектный палец развивается в центре кисти (или стопы) между постоянными пальцами.

Добавочный пялец, как правило, состоит только из фаланг (так называемая несовершенная гипердактилия). Иногда он свободно располагается в мягких тканях. Чаще основная фаланга дополнительного пальца сочленяется с головкой смежной первой или пятой пястной

(плюсневой) кости, которая, таким образом, принимает участие в образовании двух суставов — обычного (канонического, по анатомической терминологии) и сверхкомплектного. То же наблюдается в тех более редких случаях, когда дополнительный палец возникает в центре кисти или стопы и присоединяется к одному из средних лучей. Иногда пястная или плюсневая кость, с которой сочленяются две основные фаланги, частично расщеплена в дистальном отделе (рис. 37). Обычно обе ее части непосредственно прилежат друг к другу (рис. 37), в некоторых случаях отщепившийся отдел резко отклоняется в сторону и значительно увеличивается. Обычно постоянный палец сочленяется с основной частью расщепившейся пястной или плюсневой кости, но могут возникнуть и обратные соотношения (рис. 37). Число возможных вариаций весьма значительно. Изредка пястная или плюсневая кость расщепляется на всем протяжении. Тогда скелет кисти или стопы приобретает целый дополнительный луч (так называемая совершенная гипердактилия).

Рис. 37. Гипердактилия левой стопы у мальчика Е., 8 лет. Дополнительный шестой палец располагается возле мизинца. Дистальный отдел пятой плюсневой кости частично расщеплен и имеет два эпифиза, с каждым из которых сочленяется одна основная фаланга. Развитие обеих головок пятой плюсневой кости, эпифиза основной фаланги пятого пальца и эпифиза такой же фаланги дополнительного пальца отстает от развития пятого луча нормальной стопы; особенно это относится к сверхкомплектному пальцу. В целом строение этого пальца почти не отличается от пятого пальца, а его основная фаланга даже массивнее.

Добавочный палец обычно недоразвит, неполноценен в функциональном отношении, особенно при отсутствии сочленения с соответствующей пястной (плюсневой) костью. Постоянный (канонический) палец часто также отстает в развитии. В некоторых случаях дополнительный и канонический пальцы имеют почти одинаковое строение; более того, фаланги сверхкомплектного пальца (особенно основная) могут оказаться даже массивнее (рис. 37). Все же точки окостенения для эпифизов дополнительного пальца появляются позднее, чем в постоянном пальце. Однако развитие постоянного пальца тоже несколько отстает от соответствующего луча нормальной конечности.

Дополнительный палец, соединенный суставом с пястной костью, обычно имеет и соответствующие мышцы. При таком анатомическом строении возможны его самостоятельные движения. Палец, лишенный такого соединения, является пассивным придатком.

Гипердактилия может возникнуть на одной конечности, часто это симметричная аномалия; иногда она наблюдается одновременно на кистях и стопах.

Гипердактилии посвящена обширная литература. В ней высказываются и обсуждаются различные точки зрения на происхождение этой аномалии (Dubrenil-Chambardel, 1925; Д. Г. Рохлин, 1928, и др.). В задачи настоящей книги не входит анализ этого специального слож-

ного вопроса. С практической клинической точки зрения важно, что гипердактилия часто является выражением патологической наследуемой конституции и может наблюдаться у многих представителей одной семьи в целом ряде поколений, особенно при частоте браков между родственниками. Так, например, известно, что семья магараджи Борнео является шестипалой и в каждом поколении эта аномалия рассматривается как знак королевского достоинства (Д. Г. Рохлин, 1928). Описаны и другие династии с этой же особенностью. В одной такой семье ребенок с нормальным строением конечностей рассматривался как незаконнорожденный (Dubrenil-Chambardel, 1925). Доказано, что после прекращения перекрестных браков этот патологический семейный признак проявляется все реже и может, наконец, исчезнуть, так как патологическая наследственность как бы растворяется в поколениях.

Гипердактилия часто является показанием к оперативному удалению дополнительного пальца. Реконструкция кисти может оказаться сложной при наличии нескольких дополнительных лучей, однако последнее наблюдается редко. Эта аномалия иногда вызывает некоторое снижение функциональных возможностей кисти, особенно, если сверхкомплектный палец возник возле первого пальца, который оказывается недоразвитым. Нарушения функции, как правило, незначительны и не ограничивают трудоспособности в широком круге профессий. При такой же аномалии стопы вопрос об экспертизе трудоспособности вообще не встает.

Увеличение элементов костно-суставного аппарата кисти и стопы может выразиться в появлении в том или ином луче дополнительной фаланги — гиперфалангия. Это редкая аномалия развития. Она наблюдается преимущественно в области первого луча и при этом сопровождает гипердактилию, т. е. возникают два первых трехфаланговых пальца (Д. Г. Рохлин, 1936). Гиперфалангия может развиться и при нормальном числе лучей. Сверхкомплектная фаланга обычно значительно короче нормальной и соответствующая каноническая фаланга тоже укорочена, соединяющий их сустав недоразвит. Поэтому, несмотря на наличие дополнительной фаланги, палец в целом не только не удлинен, но даже укорочен. Иногда он, кроме того, и искривлен из-за неправильной формы сверхкомплектной фаланги или смещения ее. Все же функциональные возможности кисти в целом при этой аномалии существенно не снижаются, поэтому гиперфалангия не нарушает трудоспособности.

Наблюдается не только увеличение, но и уменьшение числа фаланг. Как известно, пятый луч нормальной стопы часто состоит из двух фаланг вследствие редукции средней фаланги и слияния ее с концевой фалангой. Значительно реже двухфаланговыми оказываются одновременно и пятый и четвертый лучи стопы. Это довольно редкий вариант нормального строения конечности. Уменьшение числа фаланг в остальных пальцах стопы и во всех пальцах кисти не встречается в качестве варианта нормы. Это всегда аномалия развития и при этом довольно редкая. Она, как правило, сочетается с каким-либо пороком развития конечности (рис. 36, левая кисть), который и определяет состояние функций соответствующего отдела опорно-двигательной системы.

В конце прошлого столетия Pfitzner (1896) провел тщательное систематическое анатомическое исследование 1450 кистей и 1000 стоп лиц различного возраста и на основании результатов этой работы установил, что, помимо канонических костей запястья и предплюсны, в этих отделах скелета встречаются сверхкомплектные кости. Pfitzner выде-

лил 25 сверхкомплектных костей запястья и большое число таких дополнительных образований в стопе. Последующие анатомические и, особенно, рентгенологические исследования подтвердили наличие сверхкомплектных костей, но количество их оказалось менее значительным. Было установлено, что Pfitzner принял за сверхкомплектные кости обломки, возникшие в результате переломов постоянных костей и превратившиеся в самостоятельные костные образования из-за слабости процесса репарации в области губчатых костей запястья и предплюсны, лишенных активной надкостницы. Доказано (Д. Г. Рохлин, 1936), что в кисти имеются три сверхкомплектные кости: os centrale carpi, trapezoides secundarium, styloid. Эти сверхкомплектные кости имеют очень небольшие размеры, встречаются редко, представляют вариант нормального строения кисти и поэтому не имеют практического значения.

Большего внимания заслуживают сверхкомплектные кости стопы. Встречается семь таких костей: os trigonum, os calcaneum secundarium, os sesamum peronaeum, os supranaviculare, os tibiade externum, os intercuneiforme, os intermetatarseum. Частота и особенности строения этих костей у взрослых установлены (М. А. Финкельштейн, 1932, и др.), процесс их формирования в период роста описан (Н. С. Косинская, 1958). В. А. Дьяченко (1953, 1954) выделил восьмую сверхкомплектную кость стопы — os suprataili. Некоторые авторы полагают, что это образование идентично надладьевидной кости, которая в таких случаях располагается несколько проксимальнее, чем обычно. Все же, повидимому, имеет смысл выделять эту кость в качестве самостоятельного образования, тем более, что она встречается чаще надладьевидной кости и иногда сливается с таранной костью, образуя на ней так называемый блоковидный отросток (В. А. Дьяченко, 1953).

Все названные сверхкомплектные кости являются вариантами нормального строения стопы и, как правило, не имеют клинического значения. Однако при формировании костно-суставного аппарата стопы в патологических условиях они могут приобрести некоторые черты, приближающие их к аномалии. Чаще это относится к os tibiale externum (Д. Г. Рохлин, 1957). При значительном продольном плоскостопии у ребенка эта кость формируется в условиях необычного напряжения. Вследствие этого в соответствующей хрящевой закладке появляются и длительно существуют множественные точки окостенения, кость приобретает значительную величину, выпячивается на внутренней поверхности стопы и деформирует ее. В результате постоянного сдавления мягких тканей между костью и обувью в этом месте создается добавочная слизистая сумка, подвергающаяся хроническому воспалению. Таким образом, вариант нормального строения преобразуется в аномалию. Однако здесь сказывается уже влияние вторичных неблагоприятных факторов, искажающих процесс нормального формирования организма.

В большой мере возможность перехода нормального варианта в аномалию обнаруживается при изучении os intermetatarseum. Как правило, эта кость имеет очень небольшую величину, располагается между проксимальными участками первой и второй плюсневых костей, иногда сочленяется с первой из них. Изредка она оказывается очень большой, раздвигает плюсневые кости, деформирует стопу и снижает ее функциональные возможности, т. е. преобразуется в аномалию развития. Обычно это наблюдается при наличии других, более существенных нарушений развития, например при отсутствии какого-либо луча, при врожденном плоскостопии и т. п.

Таким образом, сверхкомплектные кости стопы, как правило, пред-

ставляют вариант нормы и поэтому не имеют практического значения. Они начинают играть определенную роль лишь при каких-либо особых обстоятельствах, имеющих самостоятельное значение и попутно оказывающих неблагоприятное влияние и на процесс формирования этих добавочных костных элементов.

К числу нормальных сверхкомплектных костей стопы некоторые авторы ошибочно относят так называемую кость Везалия, т. е. постоянную самостоятельную точку окостенения для бугра пятой плюсневой кости, впервые обнаруженную этим блестящим анатомом эпохи Возрождения. Данная точка окостенения при нормальном процессе формирования организма всегда сливается с основанием пятой плюсневой кости в то время, когда происходят синостозы и всех остальных апофизов. Она может сохранить самостоятельность в течение всей жизни лишь под влиянием патологических воздействий, например в результате травмы (М. А. Финкелылтейн, 1932), чаще при формировании стопы в необычных условиях. Мы наблюдали кость Везалия у взрослого, страдавшего врожденной косолапостью с резким приведением стопы. В данном случае постоянное значительное перенапряжение наружного отдела стопы нарушило нормальное развитие соответствующего участка ростковой хрящевой ткани и привело к возникновению в этой области неоартроза. (Подобно точке окостенения для бугристости пятой плюсневой кости при некоторых, еще неуточненных патологических обстоятельствах, на всю жизнь сохраняет самостоятельность точка окостенения для акромиального отростка лопатки — так называемая os acromiale).

В качестве сверхкомплектной кости под названием sustentacirlum в некоторых руководствах (Groskopff, Tischendorf, 1962) представлена также самостоятельная, непостоянная точка окостенения для sustentaculum tali, которая наблюдается только у детей и всегда довольно быстро сливается с пяточной костью (Н. С. Косинская, 1958).

В качестве очень редкой аномалии стопы наблюдаются небольшие добавочные костные включения неправильной продолговатой формы, располагающиеся между плюсневыми костями или на тыле фаланг первого пальца и соединенные сверхкомплектным суставом со смежным участком скелета стопы (Д. Г. Рохлин, 1957). Эта аномалия имеет определенное клиническое значение, так как в месте локализации добавочных костных включений может возникнуть сдавление мягких тканей, а в необычном суставе развивается дегенеративно-дистрофическое поражение. Иногда возникает необходимость в удалении таких аномальных сверхкомплектных костей. Однако на состояние трудоспособности они не оказывают влияния.

Подобно костно-суставному аппарату конечностей в строении грудной клетки и позвоночника также наблюдаются различные изменения числа костных элементов.

В течение довольно длительного времени большое внимание уделялось увеличению числа ребер, особенно так называемым шейным ребрам. Анатомические особенности шейных ребер детально описал В. Грубер еще в 1869 г. Внимание к ним значительно возросло, когда появилась возможность их точного прижизненного распознавания посредством рентгенологического метода исследования. Поэтому большинство соответствующих работ относится к нашему веку, особенно к двадцатым и тридцатым годам (С. Я- Сокол, 1911; А. М. Рождественский, 1928; В. 3. Виноградов, 1931; И. М. Яхнич, 1934; 3. И. Шнейдеров, 1937, и др.). В то время многие авторы относили шейные ребра к аномалиям развития, придавали им патогенетическое значение в раз-

витии швейного плексита и прибегали к оперативному их удалению. По мере накопления клинико-рентгенологических наблюдений и после проведения специальных рентгенологических исследований было установлено, что дополнительное ребро на уровне 7-го шейного позвонка наблюдается у 7% всех людей, является нормальным вариантом анатомического строения и не имеет клинического значения (В. С. Майкова-Строганова, 1952). Наблюдаются многочисленные разновидности строения этих ребер. Их описание не входит в задачи настоящей книги, так как этот вопрос относится к разделу нормальной анатомии и представлен в соответствующих руководствах (В. С. Майкова-Строганова и М. А. Финкелынтейн, 1952).

Очень редко шейные ребра появляются не только на уровне C_7, но и на уровне одного-двух смежных сегментов позвоночника. В исключительно редких случаях появляются рудиментарные ребра на уровне всех шейных позвонков, за исключением первого (Д. Г. Гольдберг, 1936). Рудиментарные ребра, располагающиеся выше C_7, относятся к числу аномалий. Судя по отдельным наблюдениям, описание которых приведено в литературе, эта аномалия сочетается с нарушениями развития мышечно-связочного аппарата, нервных корешков и кровеносных сосудов данной области, что находит свое отражение в клинической картине.

Изредка встречается полная или частичная, односторонняя или симметричная редукция первых ребер (В. А. Дьяченко, 1954, и др.). Это явление не вызывает патологических клинических симптомов и, по-видимому, относится к вариантам нормы.

Уменьшение числа ребер вследствие исчезновения 12-й их пары или одного из этих ребер, так же как и появление в области следующего (двадцатого) позвонка дополнительного ребра с одной или с обеих сторон, несомненно, относится к числу вариантов нормы и не имеет клинического значения. Добавочные ребра у следующих (21-го и 22-го) позвонков наблюдаются в качестве редкой аномалии и сопровождаются различными дополнительными особенностями. Иногда они соединены костными мостиками, в которых может оказаться перерыв в виде синхондроза или сустава. При таком строении эти дополнительные образования несколько ограничивают подвижность поясничного отдела позвоночника, а в соединяющем их синхондрозе или суставе может возникнуть дегенеративно-дистрофическое поражение.

Более редкие дополнительные ребра как в шейном, так и в поясничном отделах появляются всегда только при наличии более частого сверхкомплектного ребра, т. е. добавочное ребро, соответствующее *Ce,* наблюдается только в сочетании с шейным ребром у C_7, добавочное ребро у L_2 встречается только при наличии ребра у $L\backslash$ и т. д.

Исчезновение какого-либо из ребер, находящихся на уровне Th_2 — $Th\backslash\backslash$, так же как и появление на этом уровне дополнительного ребра, всегда связано с нарушениями формирования позвоночника, с той или иной формой торможения развития его, и рассматривается в соответствующем разделе. Довольно часто встречается расщепление переднего отдела какого-либо из ребер (так называемая вилка Luschka) в качестве выражения тенденции к удвоению соответствующего метамера. Эта аномалия не имеет клинического значения.

Отсутствие ключицы, как уже упоминалось, обычно является выражением системного порока развития покровных костей; изолированный дефект ее наблюдается редко. Столь же редко встречается удвоение ключицы. В таких случаях, параллельно обычной ключице, располагается напоминающая ее рудиментарная кость (Л. Л. Голзанд, 1962),

которая иногда сочленяется с клювовидным отростком лопатки. Изредка аномалия выражается только в появлении сверхкомплектного сустава между канонической ключицей и клювовидным отростком лопатки; описан деформирующий артроз этого сустава (С. А. Рейнберг, 1964).

Чрезвычайно редко наблюдается отсутствие грудины. Практическое значение этой аномалии не уточнено ввиду очень небольшого числа наблюдений. По-видимому, дефект грудины сочетается с нарушениями развития позвоночника (Р. Л. Лалаян, 1960). Несравнимо чаще в области грудины появляются сверхкомплектные кости. Они обнаруживаются над рукояткой грудины в виде небольших парных образований-— так называемые надгрудинные кости. Иногда они сливаются с рукояткой грудины (В. А. Дьяченко, 1954). Надгрудинные кости являются вариантом нормы и не имеют практического значения. К чис-

Рис. 38. Сверхкомплектная кость грудного отдела позвоночника у мужчины Ш., 55 лет, случайно обнаруженная при рентгенологическом исследовании по поводу пневмонии.
Это дополнительное образование возникло из наружного участка левого поперечного отростка первого грудного позвонка. Оно соединено суставами с остальным отделом этого поперечного отростка и с бугорком первого ребра. Вариант нормы, не имеющий клинического значения.

лу нормальных индивидуальных особенностей относятся вариации числа элементов, образующих грудину. Как известно, ее тело формируется из большого числа точек окостенения, которые сливаются в единое образование в конце периода формирования организма. В качестве редкого варианта нормы описано сохранение сегментарного строения тела грудины в течение всей жизни (В. С. Майкова-Строганова и М. А. Финкельштейн, 1952; Д. Г. Рохлин, 1965).

Так же оцениваются и различные сверхкомплектные кости, наблюдающиеся в области позвоночника. Чаще всего они возникают из точек окостенения для суставных отростков (И. Л. Тагер и В. Ф. Куприянов, 1937). Такая кость, возникшая из каудального участка нижнего суставного отростка какого-либо из средних поясничных позвонков, наблюдается у 0,3—0,4 (И. Н. Иванов и Э. Ф. Ротермель, 1935) или у 0,5% (В. А. Дьяченко, 1949) всех людей. Иногда такая же трансформация (односторонняя или симметричная) происходит с суставными отростками крестца. Значительно реже сверхкомплектная кость образуется из верхнего суставного отростка поясничного позвонка (Brocher, 1962) или за счет наружного участка поперечного отростка грудного позвонка. Это явление также может быть односторонним (рис. 38) либо симметричным. Сверхкомплектная кость соединяется со смежным участком скелета истинным суставом (рис. 38). Эти дополнительные образования не нарушают функций позвоночника и не становятся поч-

вой для вторичных патологических процессов, они не выявляются клинически и при жизни могут быть обнаружены лишь рентгенологически. Поэтому такие сверхкомплектные кости позвоночника, несмотря на их редкость, относятся к числу вариантов нормы и не имеют практического значения.

Большего внимания заслуживают изменения числа позвонков, входящих в состав поясничного и крестцового отделов позвоночника. Некоторые из этих изменений несомненно представляют вариант нормального анатомического строения позвоночного столба, другие относятся к числу аномалий.

Уменьшение числа поясничных позвонков происходит, если пятый поясничный позвонок уподобляется крестцовым позвонкам, т. е. возникает сакрализация. Число поясничных позвонков увеличивается до шести при люмбализации первого крестцового позвонка, т. е. когда этот позвонок уподобляется поясничным. Сакрализация встречается значительно чаще люмбализации (И. С. Рыжов, 1931). Однако точное представление о числе позвонков и, следовательно, о том, какой позвонок варьирует (нижний поясничный или верхний крестцовый), можно составить лишь при подсчете всех сегментов от *Ci* до *L^*. Поэтому, по мнению большинства авторов, правильнее говорить не о люмбализации или сакрализации, а о переходном пояснично-крестцовом позвонке (Д. Г. Рохлин, 1939; И. Л. Тагер, 1949, и др.).

Наблюдаются четыре варианта сакрализации (как и люмбализации): 1) двухсторонняя полная или костная сакрализация, характеризующаяся расширением обоих поперечных отростков *Lz* и полным слиянием их с боковыми массами крестца в единое костное образование; 2) односторонняя полная или костная сакрализация, при которой один поперечный отросток *Ьъ* сохраняет обычное строение, а другой — расширяется и сливается в единое костное образование с соответствующим боковым отделом крестца; 3) двухсторонняя неполная сакрализация, при которой оба поперечных отростка *Ls* расширены и соединены с боковыми массами крестца посредством синхондрозов или суставов; 4) односторонняя неполная сакрализация, которая характеризуется теми же анатомическими особенностями, что и односторонняя костная сакрализация, с тем отличием, что расширенный поперечный отросток *Lz* соединен с боковым отделом крестца посредством синхондроза или сустава. Одновременно изменяются соотношения между телами L_5 и 5]. Иногда они полностью сливаются, иногда между ними сохраняется более или менее развитый диск.

Практическое значение этих особенностей переходной пояснично-крестцовой области установлено уже давно (Р. Р. Вреден, 1931; Schmorl, Jnghanns, 1932, 1957; И. Л. Клионер, 1934; С. А. Свиридов и И. Л. Тагер, 1938; Д. Г. Рохлин, 1939; Д. И. Фортушнов, 1955; Simril, 1958; Н. С. Косинская, 1961, и др.).

Двухсторонняя сакрализация (или люмбализация) как полная, так и неполная не выявляется клинически, обнаруживается только при рентгенологическом исследовании и является бессимптомной индивидуальной особенностью. Односторонняя полная сакрализация (или люмбализация) нередко также представляет вариант нормы, не имеющий клинического значения, но иногда сопровождается асимметрией тела соответствующего позвонка. Тогда она становится причиной врожденного сколиоза и должна быть отнесена к аномалиям развития (Boehm, 1914; А. А. Козловский, 1927; Г. И. Турнер, 1929; Н. С. Косинская, 1961; И. А. Мовшович, 1964, и др.). Более существенное значение имеет односторонняя неполная сакрализация (или люмбализа-

ция). Это явление относится к аномалиям развития, так как может стать причиной выраженного болевого синдрома, а иногда и вторичных корешковых симптомов, если в области сверхкомплектного синхондроза или сустава разовьется дегенеративно-дистрофическое поражение (Р. "Р. Вреден, 1931, и др.), т. е. возникает болезненная сакрализация по терминологии, предложенной Д. Г. Рохлиным (1939).

Дегенеративно-дистрофическое поражение развивается преимущественно вследствие длительной становой нагрузки, которая у людей с асимметричным строением пояснично-крестцовой области может вызвать вторичный дегенеративно-дистрофический процесс в сверхкомплектном синхондрозе или в аномальном суставе. В первом случае возникает остеохондроз, во втором — деформирующий артроз. При врожденном сколиозе, развивающемся в результате односторонней сакрализации (или люмбализации), остеохондроз возникает в находящейся на стороне вогнутости перегруженной половине пресакрального диска.

Дегенеративно-дистрофическое поражение пояснично-крестцового отдела позвоночника во всех случаях возникает как выражение срыва компенсации статико-динамических нарушений, вызванных аномалией развития. Профилактика срыва компенсации может быть осуществлена только путем рациональной организации труда и быта с исключением значительной становой нагрузки. Поводом для экспертизы трудоспособности является уже развившееся дегенеративно-дистрофическое поражение.

У отдельных людей в основе клинического синдрома лежит дегенеративно-дистрофическое поражение сверхкомплектного сустава, образующегося в качестве редкой аномалии между чрезмерно широким поперечным отростком Ls и крылом подвздошной кости (С. А. Свиридов и И. Л. Тагер, 1938). Аналогичный сверхкомплектный сустав иногда возникает между чрезмерно широкими поперечными отростками двух соседних поясничных позвонков (Ф. М. Ширяк, 1960, и др.). Эта редкая аномалия ограничивает подвижность поясничного отдела позвоночника и может осложниться деформирующим артрозом аномального сверхкомплектного сустава.

Мелкие сверхкомплектные кости изредка появляются в шейно-затылочной области в качестве так называемой манифестации проатланта. Этим термином, как известно, обозначается появление рудимента наиболее краниального позвонка — проатланта (Albrecht, 1880). В подавляющем большинстве случаев эти добавочные мелкие образования соединены с затылочной костью в области краев большого затылочного отверстия и образуют сверхкомплектные отростки. Иногда они вклиниваются между затылочной костью и атлантом и сочленяются с ним. Описано преобразование точки окостенения для проатланта в дополнительный отросток на передней дуге атланта, соединенный сверхкомплектным суставом с телом C_2 (Almos, 1965).

Манифестация проатланта подробно изучена анатомами. При жизни она устанавливается рентгенологически, но клинического значения, по-видимому, не имеет.

Сверхкомплектные кости наблюдаются и в области мозгового черепа. Очень часто они обнаруживаются в ламбдовидном шве в виде мелких образований, как бы вставленных между теменной и затылочной костями (вормиевы косточки), реже — в сагиттальном шве. Более крупные сверхкомплектные кости возникают при сохранении на всю жизнь черепных швов, которые обычно имеются только в эмбриональном и в раннем постнатальном периоде (sutura metopica, sutura trans-

versa и др.). Все эти особенности в строении черепа относятся к числу нормальных вариантов, и поэтому их анализ не входит в задачи настоящей книги. Аномалией развития несомненно является расщепление переднего отдела сагиттального шва, а тем более появление дополнительного сагиттального шва. Это сопровождается увеличением числа костей свода черепа и деформацией его, однако, без неврологических нарушений. Практическое значение этой аномалии невелико. Очень редко возникают сверхкомплектные кости из задних участков теменных костей. Они соединены швами как с теменными костями, так и с чешуей затылочной кости. Эти сверхкомплектные кости, как правило, являются клинически бессимптомной рентгенологической находкой.

НАРУШЕНИЯ РАЗМЕРОВ ОТДЕЛЬНЫХ ЧАСТЕЙ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА

Нарушения развития костно-суставного аппарата могут выразиться в изменениях величины того или иного его отдела как в сторону увеличения, так и уменьшения. Увеличение наблюдается значительно реже, чем уменьшение, но имеет более существенное практическое значение.

Увеличение конечности иногда происходит в результате локальных нарушений развития лимфатической системы или системы кровообращения. В таких случаях возникает слоновость конечности, характеризующаяся более или менее значительным увеличением объема мягких тканей вследствие хронического их отека. Первичных нарушений развития костно-суставного аппарата при этом не происходит, но в дальнейшем могут возникнуть различные вторичные изменения костей из-за реакции на нарушения трофики или на хронический воспалительный процесс в окружающих мягких тканях (П. М. Медведев, 1964). Реже наблюдается истинный частичный гигантизм, для которого типична чрезмерная величина всех элементов соответствующего отдела костно-суставного аппарата и мягких тканей при нормальном состоянии лимфо- и кровообращения (С. А. Русяев, 1924; Б. Ф. Шаган и Д. Г. Рохлин, 1927; И. М. Стельмашонок, 1931, и др.). Иногда изменения костно-суставного аппарата отчетливо преобладают.

Частичный гигантизм чаще развивается только в дистальном отделе одной-двух конечностей и выражается в увеличении одного или нескольких пальцев. Наиболее часто встречается изолированный гигантизм первого пальца одной или обеих стоп. Значительно реже увеличивается целая конечность; у некоторых лиц наблюдается увеличение двух конечностей по типу гемигигантизма или перекрестного гигантизма. Очень редко увеличивается целая половина тела (В. И. Молчанов, 1927; В. Д. Чаклин, 1957, и др.). При гигантизме двух конечностей уровень поражения может быть различным. По мере роста ребенка диспропорция конечностей увеличивается (И. Г. Гришин, 1960).

При частичном гигантизме соответствующие кости удлинены и в то же время утолщены на всем протяжении. Утолщение может быть неравномерным, особенно отчетливо это проявляется в фалангах. Суставы иногда полноценны, но, по-видимому, чаще они деформируются из-за неправильного расположения суставных поверхностей. Это относится преимущественно к суставам пальцев. При гигантизме одних пальцев — другие могут подвергнуться вторичной деформации вследствие постоянного давления и механического смещения. Сочетание врожденных и вторичных изменений кисти (или стопы) изредка приводит к резким нарушениям функции. Описаны единичные наблюдения, в которых дистальный отдел конечности был столь функционально

неполноценен и в то же время вызывал такое резкое обезображивание, что пришлось прибегнуть к ампутации (И. Г. Гришин, 1960; Э. Ф. Лоркипанидзе, 1960, и др.).

Гигантизм обнаруживается уже у новорожденного и в дальнейшем постепенно увеличивается в течение всего периода роста организма.

Изредка частичный гигантизм сочетается с более или менее существенными неврологическими изменениями, связанными с нарушениями развития нервной системы (В. И. Молчанов, 1927). В этих случаях имеется сложный комплекс извращений нормального формирования организма, в котором изменения нервной системы некоторые авторы считают первичными (А. В. Русаков, 1959).

В качестве редкой аномалии встречается увеличение того или иного изолированного участка кости, например обеих внутренних лодыжек (С. А. Рейнберг, 1964). Это явление, как правило, не имеет клинического значения.

Таким образом, в зависимости от выраженности и распространенности частичный гигантизм в различной степени изменяет функции опорно-двигательно'й системы и соответственно этому выступает либо как аномалия, либо как порок развития.

Несмотря на значительные косметические нарушения, частичный гигантизм обычно не ограничивает трудоспособности в широком кругу профессий, особенно при поражении нижней конечности, хотя и может в известной мере повлиять на выбор профессии. Частичный гигантизм стопы вызывает известные трудности при подборе обуви. Этот косметический дефект довольно удачно скрывает ботинок с длинным носком. Моду на такую обувь впервые в истории вел граф Анжуйский, у которого, по-видимому, был гигантизм первых пальцев стоп. (Эта аномалия не снизила его «трудоспособности»; как известно, он был одной из наиболее активных фигур средневековья и вошел в историю как английский король Генрих II Плантагенет).

Более существенные затруднения могут возникнуть при поражении верхней конечности, если функции кисти значительно нарушены. Все же чаще инвалидность наступает при слоновости, однако анализ этого вопроса не входит в задачи настоящей книги.

Уменьшение целой конечности (микромелия) или отдельных пальцев (микродактилия) наблюдается редко и происходит в результате торможения роста всех соответствующих костей с преобладанием поражения какой-либо одной из них. Иногда это сопровождается деформацией суставов из-за небольшого нарушения формирования эпифизов.

Укорочение целой конечности вызывает изменения походки и сопровождается включением соответствующих механизмов компенсации. Прежде всего появляются эквинусная установка стопы и сколиоз. При первичной и вторичной деформации сустава в дальнейшем может возникнуть дегенеративно-дистрофическое поражение, как выражение срыва компенсации. Так, например, у молодой девушки с микромелией одной нижней конечности и вальгусной деформацией коленного сустава мы наблюдали возникновение ограниченного асептического остеонекроза в области наружного мыщелка бедренной кости, на который в этих условиях падала основная нагрузка. Срыв компенсации чаще выражается в деформирующем артрозе голеностопного и подтаранного суставов либо в дегенеративно-дистрофическом поражении межпозвонковых дисков и суставов на высоте компенсирующего искривления позвоночника. Эти вторичные патологические процессы развиваются, если микромелия не компенсирована ортопедической обувью.

Неосложненная микромелия не нарушает трудоспособности в широком кругу профессий, но вызывает необходимость постоянно пользоваться ортопедической обувью, устраняющей компенсирующие деформации и предупреждающей вторичные патологические процессы

Уменьшение величины пальцев не ограничивает трудоспособности. Описаны отдельные наблюдения, в которых уменьшение одних пальцев сочеталось с увеличением (с частичным гигантизмом) других (А. В. Русаков, 1959). Это свидетельствует об очень глубоких и сложных сдвигах в формировании организма, лежащих иногда в основе нарушений размеров костно-суставного аппарата.

Эта группа аномалий чаще выражается в уменьшении отдельных костей, обычно коротких трубчатых костей или позвонков.

В большинстве случаев укорачиваются фаланги (брахифалангия), несколько реже пястные (брахиметакарпия) или плюсневые (брахиметатарзия) кости. Укороченная фаланга, как правило, в то же время асимметрична, ее лучевая поверхность обычно меньше локтевой (рис. 35, клинодактилия). Поэтому палец не только укорочен, но и искривлен. В основе укорочения фаланги лежит первичное торможение развития ее эпифиза и соответствующей зоны роста; иногда этот эпифиз вообще не возникает (Aschner, Engelmann, 1928, и др.). В этих случаях вся фаланга формируется только из точки окостенения для диафиза, благодаря интерстициальному и периостальному росту его. Укорочение пястных и плюсневых костей обычно сопровождается деформацией и происходит в результате неполноценности эпиметафизарной зоны роста при сохранении эпифиза. В качестве компенсаторного явления иногда возникает псевдоэпифиз.

Наиболее часто эта аномалия наблюдается в области пятого луча кисти и выражается в укорочении и клиновидной деформации средней фаланги, что обычно возникает в виде симметричного (рис. 35), иногда наследуемого явления, — так называемая деформация Кирнера (Blank, Girdany, 1965, и др.).

Реже нарушается развитие нескольких лучей одной или двух конечностей. Несмотря на более или менее значительное укорочение пальцев, функция кисти, а тем более стопы в целом страдает мало. Поэтому данная аномалия развития не ограничивает трудоспособности в широком кругу профессий и не может явиться поводом для направления во ВТЭК. Следует подчеркнуть, что брахиметакарпия и брахиметатарзия иногда также наблюдаются как наследуемый, даже доминантный признак.

Уменьшение позвонка выражается в недостаточной высоте его тела без изменений поперечника (брахиспондилия). Краниальная и каудальная поверхности укороченного аномального позвонка не изменены, костная структура нормальна. Обычно нарушается развитие нескольких смежных позвонков, чаще грудных. Поэтому общая длина туловища не совсем соответствует конечностям, т. е. возникает небольшое нарушение пропорций тела, иногда едва уловимое. Причина этой диспропорции устанавливается рентгенологически.

Нормальное состояние структуры позвонка и отсутствие какой-либо вторичной деформации его тела, помимо недостаточной высоты, позволяют отличить эту аномалию от более тяжелых врожденных и приобретенных поражений, при которых наблюдается остеопороз, а при ряде заболеваний и деструкция костной ткани. При значительном остеопорозе и сохранении нормального состояния дисков, последние расширяются и принимают двояковыпуклую форму, так как тела позвонков утрачивают способность противостоять статической нагрузке и давле-

нию желатинозного ядра, уплощаются и приобретают двояковогнутую форму из-за прогибания замыкающих пластинок. Это явление наиболее характерно для дистрофии позвоночника, оно наблюдается при патологическом старении, при эндокринных расстройствах, в частности, связанных с применением кортикостероидов, при патологической ломкости костей.

Брахиспондилия не препятствует выполнению самых различных работ и поэтому не ограничивает трудоспособности. Все же значительная постоянная становая нагрузка нецелесообразна, так как при этой патологической конституции, по-видимому, чаще возникают узлы Шморля, чем при нормальном строении позвонков. Этот вопрос нуждается еще в дополнительном изучении. Брахиспондилия иногда сочетается с другими, более существенными нарушениями развития позвоночника и тогда приобретает значение как дополнительный фактор, свидетельствующий о некоторой неполноценности позвоночника не только в области основного поражения, но и на более значительном протяжении.

Очень большое практическое значение имеет уменьшение мозгового черепа (микроцефалия) ввиду сочетания с резкими врожденными нарушениями функций центральной нервной системы, в особенности интеллекта. По-видимому, изменения черепа являются вторичными и наступают вследствие первичного поражения головного мозга.

Увеличение мозгового черепа чаще связано с гидроцефалией. Под названием «простая семейная гипертрофия черепа» была описана редкая наследуемая аномалия, характеризующаяся чрезмерным развитием чешуи лобной кости, надбровных дуг и нижней челюсти с выстоянием их и с соответствующим углублением орбит (Klippel, Felstein, цит. по Aschner, Engelmann, 1928). Эта аномалия не нарушает трудоспособности, так как функции центральной нервной системы и органов зрения и слуха не страдают.

Локальные врожденные изменения формы и размеров черепа чаще всего происходят вследствие торможения развития различных участков его и поэтому анализируются в пятом разделе настоящей главы.

НАРУШЕНИЯ СООТНОШЕНИЙ ОТДЕЛЬНЫХ ЭЛЕМЕНТОВ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА

Эта группа занимает первое место по частоте среди всех врожденных нарушений развития костно-суставного аппарата. В нее входят: а) врожденный вывих и подвывих в отдельных суставах, б) нарушения соотношений в комплексе смежных элементов костно-суставного аппарата и в) слияние смежных костных элементов.

Для всех этих нарушений развития характерны существенные изменения суставов, вплоть до полной ликвидации сустава как органа. Самое большое практическое значение имеют врожденный вывих и подвывих в тазобедренном суставе и так называемая врожденная косолапость; значение остальных форм сравнительно не велико.

Врожденные нарушения соотношений в тазобедренном суставе и врожденная косолапость наблюдаются часто. Среди больных, поступающих в специальные ортопедические учреждения, первое место по количеству занимают дети, страдающие этими аномалиями. В старших возрастных периодах врожденные нарушения соотношений в тазобедренном суставе нередко являются поводом для экспертизы трудоспособности вследствие развившегося на этой почве вторичного патологического процесса.

Врожденный вывих и подвывих в суставах

Врожденные изменения соотношений в суставах представляют одну из самых частых форм нарушений развития. В подавляющем большинстве случаев поражается тазобедренный сустав. По данным А. Е. Фруминой (I960), эта аномалия различной выраженности имеется у 0,2—0,3% всех людей. Однако распространение этой формы поражения у разных народов неодинаково. Andren (1961) указывает, что ь некоторых странах и местностях врожденные вывихи бедра почти не встречаются (Китай, Индия, Бразилия), а в других значительно распространены (Саксония, Тюрингия, Северная Италия, Чехословакия, Венгрия). Возможно, это частично объясняется, ставшими традиционными в той или иной стране, некоторыми особенностями в уходе за маленькими детьми. Фиксация ножек ребенка в положении приведения предрасполагает к выскальзыванию головки бедренной кости из неполноценной вертлужной впадины, а длительное пребывание ребенка с разведенными и полусогнутыми конечностями укрепляет нормальные соотношения. Так, например, установлено, что в горном Вьетнаме врожденный вывих бедра практически не наблюдается потому, что женщины этой страны носят детей на спине в «положении по Лоренсу», т. е. ножки ребенка раздвинуты и охватывают туловище матери (К. Карчинов, 1958, и др.). Совершенно несомненно значение наследственности. Семейный характер этой аномалии общеизвестен.

Врожденные нарушения соотношений в тазобедренном суставе наблюдаются преимущественно у женщин и значительно реже у мужчин. Степень этого преобладания по данным различных авторов неодинакова. Так, по мнению Hoffa (1897) врожденный вывих бедра встречается у девочек в 7—8 раз чаще, чем у мальчиков. Многие авторы отмечают менее резкое преобладание. В то же время из 162 детей, у которых А. В. Кантин (1940) посредством тщательного клинико-рентгенологического анализа установил врожденные нарушения соотношений в тазобедренном суставе, было 159 девочек и только 3 мальчика. По мнению Д. Г. Рохлина (1957), в качестве семейной наследуемой патологической особенности врожденный вывих в тазобедренном суставе встречается только у женщин. У мужчин эта аномалия чаще является выражением других, иногда более глубоких, изменений развития костно-суставного аппарата (например, спондило-эпифизарной дисплазии) или сочетается с некоторыми нарушениями эндокринной системы в виде гипофункции половых желез, гипо- и атиреоза. Поэтому мужчины, у которых обнаружен вывих в тазобедренном суставе, нуждаются в особенно тщательном исследовании для уточнения происхождения этого явления и для исключения более серьезных поражений.

Причины резких половых различий в частоте этой аномалии еще не раскрыты. По мнению некоторых авторов, анатомическое строение женского таза больше предрасполагает к выскальзыванию головки бедренной кости из вертлужной впадины (таз у женщин шире, стоит более отвесно, суставные впадины несколько скошены и т. д.), однако убедительных доказательств правильности этой точки зрения не представлено. Заслуживает внимания, что врожденные вывихи и во всех других суставах значительно чаще возникают у женщин, чем у мужчин.

Более чем у половины больных нарушено развитие обоих тазобедренных суставов, но далеко не всегда в равной мере. Иногда явный вывих в одном суставе сочетается с едва уловимым подвывихом в другом. Поэтому всегда необходимо тщательное исследование обоих тазобедренных суставов.

Врожденный вывих в тазобедренном суставе известен издавна. Эта аномалия тщательно описана во всех руководствах по ортопедии; ей посвящены многочисленные статьи и даже отдельные монографии. Тем не менее, целый ряд вопросов, относящихся преимущественно к ранним проявлениям этого нарушения развития и к его отдаленным последствиям, еще нуждается в дальнейшем уточнении.

Давно установлено, что эта аномалия заключается в недостаточном дифференцировании вертлужной впадины. Она уплощена, ее свод недоразвит, расположен косо (рис. 39, вверху, справа). Поэтому головка бедренной кости под влиянием мышечной тракции и нагрузки постепенно перемещается кнаружи и вверх. В дальнейшем она может выскользнуть из вертлужной впадины и более или менее значительно сместиться в проксимальном направлении.

Неполноценность тазобедренного сустава патологоанатомически отчетливо обнаруживается уже у новорожденного (К. А. Крузьмин и Х. Я. Воскис, 1959). Однако головка бедренной кости в этот период времени еще находится в недоразвитой, уплощенной вертлужной впадине либо располагается кнаружи от нее. Поэтому неполноценность тазобедренного сустава у маленького ребенка еще не заметна. Предположение об этом нарушении возникает по некоторым клиническим признакам: избыточное количество кожных складок на бедре, некоторое ограничение отведения конечности, не совсем одинаковая длина ножек. У новорожденных и очень маленьких детей иногда обнаруживается «симптом соскальзывания» (В. О. Маркс, 1956), заключающийся в том, что при надавливании на головку бедренной кости и устранении давления удается в виде толчка почувствовать момент вправления головки в суставную впадину и последующее выскальзывание. Этот симптом под разными названиями описывается в литературе с конца прошлого столетия. Он несомненно заслуживает внимания, но выявляется отчетливо только в первые сутки после рождения (Е. С. Унчур, 1965), а затем исчезает в связи с повышением мышечного тонуса.

Все клинические признаки аномалии у маленького ребенка выражены очень неотчетливо. Между тем благоприятные результаты лечения с хорошим отдаленным эффектом могут быть получены, как правило, только при очень рано начатом ортопедическом лечении. Об этом свидетельствуют материалы, опубликованные многими специальными учреждениями. Этим объясняется энергичная разработка ранних рентгенологических показателей недоразвития тазобедренного сустава, продолжающаяся до настоящего времени. Следует упомянуть, что уже в первом томе первого специального рентгенологического журнала («Fortschritte auf dem Gebiete der Rontgenstrahlen»), изданном в 1897 г., были опубликованы две статьи, посвященные рентгенодиагностике врожденного вывиха в тазобедренном суставе (Hoffa; Wolff).

Основным рентгенологическим показателем врожденной неполноценности тазобедренного сустава с наличием условий для возникновения вывиха является недоразвитие свода вертлужной впадины. Это обнаруживается рентгенологически во всех возрастных периодах, однако наименее отчетливо у маленьких детей и новорожденных.

В норме свод вертлужной впадины располагается почти горизонтально (рис. 39, внизу). У взрослых это неизменно выявляется на задних рентгенограммах тазобедренного сустава (рис. 41). При врожденном подвывихе (рис. 42,6) и вывихе (рис. 43, а) свод скошен и образует с горизонтальной плоскостью более или менее значительный угол, открытый кнаружи. У нормально развитого новорожденного и у маленького ребенка свод вертлужной впадины, образованный хря-

щевои тканью, также располагается горизонтально, но тело подвздошной кости вначале более энергично оссифицируется во внутреннем участке, чем в наружном. Поэтому костный свод, обнаруживающийся рентгенологически, в этих возрастных периодах располагается косо

Рис. 39. Мацерированные препараты безымянных костей, демонстрирующие анатомические особенности вертлужной впадины взрослого в норме (внизу) и при врожденных нарушениях соотношений в тазобедренном суставе (вверху).

В норме хорошо выражен свод вертлужной впадины, он располагается почти горизонтально и является местом упора головки бедренной кости. При значительном подвывихе (вверху, справа) свод сглажен, суставная впадина резко уплощена, косо расположена, вытянута и частично распространяется на наружную поверхность тела подвздошной кости. При супраацетабулярном вывихе (вверху, слева) вертлужная впадина отсутствует, она заполнена костной тканью. Плоская суставная поверхность для головки бедренной кости располагается почти вертикально, на наружной поверхности тела подвздошной кости. На ней видны неровные участки и углубления, возникшие вследствие начавшегося дегенеративно-дистрофического процесса. (Стрелками указан sulcus tuberoglenoidalis).

(рис. 40, вверху) и о наличии дисплазии вертлужной впадины можно судить лишь по степени выраженности этого признака. Трудности диагностики увеличиваются в связи с отсутствием в этом возрастном периоде точки окостенения для головки бедренной кости.

Было предложено довольно много различных способов уточнения состояния тазобедренного сустава у маленьких детей и новрожденных по рентгенологическим показателям. Чаще применяют так называемый показатель вертлужной впадины, или ацетабулярный индекс (Hilgenreiner, 1934). Для его вычисления на задней рентгенограмме таза ребенка проводят три прямые линии: горизонтальную линию, соединяю-

щую верхне-наружные участки изображений обоих Y-образпых хряшей (т. е. росткоВой хрящевой ткани, находящейся между телами подвздошной, седалищной и лонной костей) и линии, касательные к своду каждой из вертлужных впадин (рис. 40). Считается, что в норме у новорожденного угол между указанной горизонталью и сводом вертлужной впадины не превышает 27,5°, а к двум годам уменьшается до 20° (Hilgenreiner, 1934). Увеличение этого угла свидетельствует о дисплазии вертлужной впадины и, следовательно, о наличии условий для возникновения вывиха (рис. 40, внизу). Однако в первые месяцы жизни состояние вертлужной впадины характеризуется большой индивидуальной вариабильностью. Поэтому скошенность

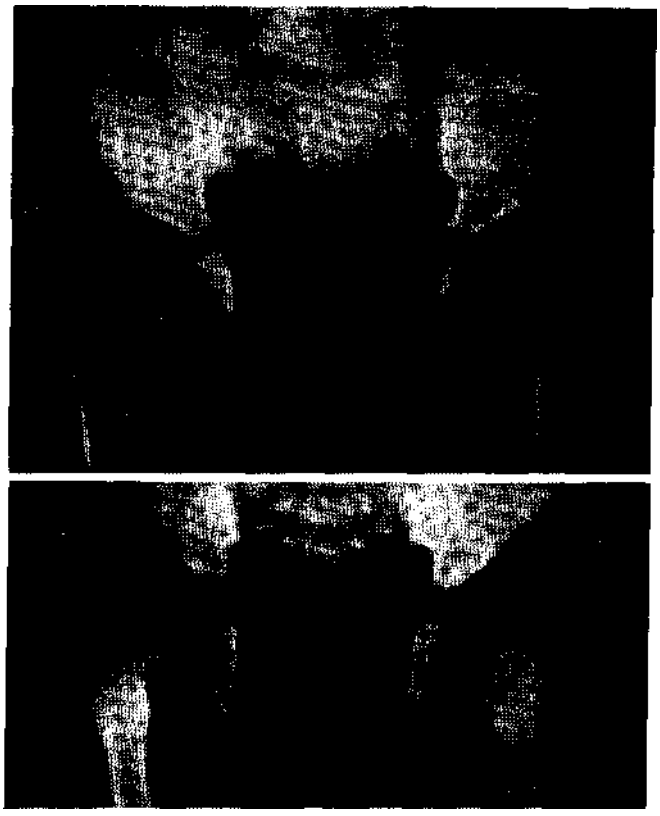


Рис. 40. Рентгенологические показатели состояния тазобедренного сустава в первые месяцы жизни.

Вверху — таз здоровой двухмесячной девочки К.; внизу — таз шестидневной девочки Р. с врожденным недоразвитием обеих вертлужных впадин, справа — уже с подвывихом бедренной кости. Сплошными линиями показаны прямые, проводимые для расчета ацетабулярного индекса; штриховыми линиями представлен показатель Садофьевой.

свода вертлужпой впадины у несомненно здорового ребенка иногда превышает 27,5° (рис. 40, вверху, левый тазобедренный сустав) или состояние тазобедренных суставов оказывается асимметричным, особенно при измерениях по снимкам, выполненным с недостаточно точной укладкой (рис. 40, вверху).

Новейшие данные по этому вопросу, представленные Е. С. Унчур (1965), свидетельствуют о том, что у здоровых новорожденных так называемый ацетабулярный угол достигает 29,5°, а к 10—12 месяцам уменьшается до 17°, особенно быстро в течение первого месяца после рождения.

Для выявления наличия и степени смещения бедренной кости указанная схема была дополнена еще двумя показателями (Hilgenreiner, 1934; Faber, 1938). Из наиболее проксимального пункта метафиза бедренной кости восстанавливается перпендикуляр на горизонталь, соединяющую Y-образные хрящи. В норме высота этого перпендикуляра у новорожденного в среднем равна 1 *см,* а его расстояние от наружного края

Y-образного хряща не превышает 1—1,5 *см*. При наличии вывиха первая из этих величин уменьшается за счет смещения бедра вверх, а вторая — увеличивается из-за перемещения его кнаружи.

Таким образом, полная схема предполагает выявление трех показателей: патологической скошенности свода вертлужной впадины, смещения бедренной кости кнаружи и смещения ее в проксимальном направлении. Практическое применение этого индекса нередко наталкивается на существенные трудности. Как уже было указано, границы между нормальной и патологической скошенностью свода вертлужной впадины могут оказаться очень нечеткими. Кроме того, поверхность метафиза бедренной кости нередко имеет равномерно округлую форму и бывает трудно найти ее наиболее выстоящую точку. Поэтому многие авторы (в частности, Caffey, 1946) относятся к этой схеме весьма критически. Все же она нередко оказывается полезной.

Позднее было предложено еще несколько схем и расчетов, направленных на уточнение соотношений вертлужной впадины и бедренной кости (Рэдулеску, 1962; Rosen, 1962, и др.). Эти схемы трудны для практического выполнения, так как требуют специальной укладки новорожденного при рентгенографии, в то же время не дают более точных результатов. Так, например, Rosen проводит рентгенографию таза в задней проекции с отведением обоих бедер до 45° и одновременно с ротацией их кнутри. На таких снимках прямая, являющаяся продолжением оси бедренной кости, упирается в наружный участок свода вертлужной впадины, если строение тазобедренного сустава нормально, и проходит кнаружи от этого участка при наличии вывиха.

Более точно и вместе с тем просто соотношения в тазобедренном суставе у маленьких детей устанавливаются посредством показателя, разработанного В. И. Садофьевой (1965), исходя из того, что в этом возрастном периоде поперечник головки бедренной кости, находящейся в хрящевом состоянии, лишь незначительно превышает поперечник метафиза. Для выявления показателя Садофьевой на задней рентгенограмме проводится прямая, соединяющая внутренний и наружный участки проксимального метафиза бедренной кости, а из каждого из этих крайних пунктов восстанавливаются перпендикуляры к данной прямой (рис. 40, штриховые линии). Эти перпендикуляры проходят как бы касательно к внутренней и наружной поверхностям головки бедренной кости. При нормальных соотношениях в тазобедренном суставе наружный из этих перпендикуляров не выходит за пределы наружного участка свода вертлужной впадины, а внутренний перпендикуляр упирается точно во внутренний участок свода (рис. 40, вверху).

При незначительном подвывихе наружный перпендикуляр проходит латеральнее наружного участка свода вертлужной впадины (рис. 40, внизу, правый тазобедренный сустав), но у маленьких детей нарушения соотношений во внутреннем отделе сустава часто еще не удается уловить. При более отчетливом подвывихе внутренний перпендикуляр уже явно смещается кнаружи и пересекает свод вертлужной впадины на более или менее значительном расстоянии от его внутреннего пункта. При наличии вывиха внутренний перпендикуляр оказывается кнаружи от свода вертлужной впадины.

На хороших рентгенограммах таза маленьких детей, включая и новорожденных, иногда отчетливо прослеживается изображение мягких тканей — хрящевой головки бедренной кости, ягодичных мышц, жировой клетчатки. При наличии вывиха на таких снимках обнаруживается смещение головки и неправильное положение оттесненных ею мышц.

После появления в головке бедренной кости точки окостенения диагноз упрощается, так как соотношения ее с вертлужной впадиной становятся очевидными. В этом возрасте на рентгенограммах уже хорошо дифференцируется вся внутренняя поверхность шейки бедренной кости, в частности ее верхне-внутренний участок, который после синостозирования входит в состав головки. Используя эти анатомические пункты для выявления показателей, применяющихся у взрослых, и одновременно учитывая опорные пункты, предложенные для маленьких детей, удается составить достаточно четкое представление о соотношениях в тазобедренном суставе. Было предложено в этом возрастном периоде выявлять отношения между горизонталью, соединяющей изображения Y-образных хрящей, и точкой окостенений для головки бедренной кости, исходя из того, что в норме эта горизонталь пересекает изображение головки через середип\' или верхний участок ее, а при вывихе головка находится выше этой линии (С. А. Рейнберг, 1964). Это не совсем точный показатель, так как смещение головки бедренной кости кнаружи нередко сопровождается незначительным перемещением вверх и поэтому не выявляется этим способом, но устанавливается с помощью других опорных пунктов.

Все клинические и рентгенологические признаки становятся очевидными, когда ребенок начинает ходить и под влиянием нагрузки бедренная кость постепенно перемещается в проксимальном направлении. Одновременно начинают формироваться различные компенсирую-

щие. механизмы, состояние которых в дальнейшем определяет выраженность нарушений функций конечности. Однако и в этом возрастном периоде клинически отчетливо обнаруживается только вывих в тазобедренном суставе; подвывих в нем не распознается клинически и может быть установлен только рентгенологически.

У взрослых наблюдаются три степени врожденных нарушений соотношений в тазобедренном суставе: подвывих (рис. 42), вывих с незначительным смещением бедренной кости, т. е. супраацетабулярный вывих (рис. 43), и вывих с резким смещением бедренной кости — подвздошный вывих (рис. 44—47).

При подвывихе недоразвитие вертлужной впадины минимально и головка бедренной кости остается в ее полости, но перемещается в ней кнаружи и в проксимальном направлении, иногда очень незначительно (рис. 42,6). Развитие головки бедренной кости почти не нарушено, имеется лишь легкое уплощение ее внутреннего отдела (рис. 42,6), в этих условиях наиболее нагруженного.

При вывихе с незначительным смещением бедренная кость выскальзывает из вертлужной впадины, но задерживается над краем ее, кнаружи от тела подвздошной кости (рис. 43). В этом месте под влиянием функции постепенно формируется новый сустав (неоартроз). Суставная впадина отрабатывается на наружной поверхности тела подвздошной кости, точнее из наружной поверхности его переднего участка (Т. С. Зацепин, 1956). С этой новообразованной впадиной сочленяется внутренняя часть головки бедренной кости. Ее наружный отдел из-за выпадения функции утрачивает особенности суставной поверхности и остается недоразвитым. Поэтому при супраацетабулярном вывихе головка бедренной кости как бы сплющена в сагиттальной плоскости (рис. 43, *б)*.

Шейка бедренной кости иногда мало изменена, иногда укорочена. Шеечнодиафизарный угол сохраняет обычную величину или более или менее существенно увеличен (coxa valga). Очень часто шейка повернута кпереди (anteversio), значительно реже кзади (retroversio). Нередко одновременно с поворотом кпереди происходит перекручивание шейки по оси (antetorsio). Эти явления отмечены всеми авторами, специально изучавшими врожденный вывих в тазобедренном суставе (Hoffa, 1897; Lorenz, 1852; М. О. Фридлянд, 1954; В. Д. Чаклин. 1957; Ф. Р. Богданов и И. А. Тимофеева, 1959; А. Е. Фрумина, 1960; Н. П. Новаченко, 1961; Л. Е. Рухман, 1964, и мн. др.).

Суставная капсула сохраняется при всех степенях вывиха в тазобедренном суставе, но более или менее значительно вытягивается и подвергается вторичному соединительнотканному преобразованию. При супраацетабулярном вывихе верхний участок суставной капсулы преобразуется в капсулу неоартроза. Головка бедренной кости, прилежащая к наружной поверхности тела подвздошной кости, придавливает к нему суставную капсулу. Этот участок капсулы срастается с подвздошной костью (А. Е. ;Фрумина, 1960). За счет его фиброзного преобразования создается соединительнотканное покрытие новообразованной суставной впадины, которое обнаруживается при оперативных вмешательствах в области неоартроза (Ф. Г. Богданов, 1960).

В процессе формирования супраацетабулярного неоартроза на наружной поверхности подвздошной кости изредка возникает горизонтально расположенный выступ, нависающий над головкой и препятствующий ее смещению вверх (рис. 7, г). Он образуется вследствие оссификации приросшего к этому месту участка суставной капсулы, а возможно, и некоторых волокон ягодичных мышц. Эта костная пла-

стинка напоминает навес, который ортопеды создают посредством костной пластинки для предотвращения дальнейшего смещения головки, но всегда имеет меньшую величину.

При вывихе в тазобедренном суставе с резким смещением бедренной кости ее головка перемещается на заднюю поверхность крыла подвздошной кости. Иногда она свободно располагается в ягодичных мышцах (рис. 45, 47). В других случаях головка бедренной кости соприкасается с задней поверхностью крыла подвздошной кости и оказывает на нее постоянное давление. Поэтому соответствующий участок подвздошной кости постепенно перестраивается, на нем возникает небольшое плоское углубление, в которое частично входит головка. Однако при подвздошном вывихе неоартроза в полном смысле слова, как правило, не возникает (Г. Л. Шапиро, 1963), и впадина на подвздошной кости лишь до некоторой степени организует движения головки бедренной кости и несколько препятствует ее дальнейшему перемещению. Лишь у единичных больных в этом месте отрабатывается неоартроз, подобный возникающему при супраацетабулярном вывихе.

При подвздошном вывихе резко нарушается формирование всего проксимального отдела бедренной кости. Это объясняется выпадением функции головки, а в значительной мере и большого вертела. Головка бедренной кости резко отстает в развитии, она очень мала и утрачивает особенности суставной поверхности. При полном отсутствии контакта с крылом подвздошной кости головка бедренной кости рудиментарна (рис. 45). В этих условиях недоразвитая головка уже у взрослых, даже у пожилых людей, иногда постепенно еще больше уменьшается в результате атрофии, связанной с отсутствием нагрузки. При этом головка находится в состоянии остеопороза. Шейка бедренной кости при подвздошном вывихе всегда остается недоразвитой, она повернута по отношению к диафизу (как правило, кпереди) и, кроме того, иногда ротирована вокруг своей оси.

По мере смещения бедренной кости постепенно резко изменяются мягкие ткани сустава. Круглая связка вытягивается и атрофируется. У детей старше трех лет, страдающих подвздошным вывихом, она совершенно исчезает (А. Е. Фрумина, 1960; М. Н. Гончарова, 1962). Суставная капсула резко вытягивается, атрофируется и подвергается соединительнотканному преобразованию. Верхний ее участок плотно охватывает головку бедренной кости, нижний остается соединенным с запустевшей суставной капсулой, а промежуточный участок западает. Поэтому вся капсула принимает своеобразную форму песочных часов. В области перешейка капсула иногда преобразуется в рубцовый тяж. Тогда происходит полное разобщение верхнего и нижнего отделов суставной полости. Все эти явления давно установлены и подробно описаны в отропедической литературе.

Одновременно значительно изменяется и связочный аппарат сустава. Вследствие смещения бедренной кости одни связки, например лобково-бедрепная, резко растягиваются; другие, в частности подздошно-бедренная, укорачиваются из-за сближения их точек прикрепления (Т. С. Зацепин, 1956).

Весь комплекс изменений, характерных для врожденного подвывиха, супраацетабулярного вывиха и подвздошного вывиха в тазобедренном суставе формируется в период роста, как правило, в раннем детстве. Обычно эти формы имеют отчетливые различия. Однако иногда наблюдаются переходные состояния. Так, например, при подвывихе очень медленно перемещающаяся головка бедренной кости, оказывая постоянное давление на недоразвитый верхне-наружный отдел верт-

лужной впадины, вызывает постепенно нарастающую перестройку его. Поэтому свод вертлужной впадины все более скашивается, и суставная поверхность медленно перемещается из нормального анатомического положения на наружную часть тела подвздошной кости. В процессе этой миграции суставной впадины возникает состояние, переходное между подвывихом и супраацетабулярным вывихом. Возможен также переход одной формы вывиха в другую. Такие переходы подвывиха в супраацетабулярный вывих и супраацетабулярного вывиха в подвздошный изредка наблюдаются и после того, как все процессы формирования организма закончены, т. е. у взрослых. В этом возрастном периоде такой переход происходит обычно под влиянием нагрузки, чрезмерной для неполноценного организма, и является выражением срыва ранее достигнутой компенсации.

Последовательные этапы перемещения головки бедренной кости описаны во многих работах, начиная с наиболее ранних (Hoffa, 1897). Процесс постепенного скольжения головки оставляет на теле подвздошной кости своеобразную зону атрофии, которая затем прослеживается в течение всей жизни («желобок скольжения» — Т. С. Зацепин, 1956; «борозда скольжения» — Н. П. Новаченко, 1961, и т. д.). Это уплощение наружного отдела тела подвздошной кости хорошо обнаруживается рентгенологически (рис. 45). После более резкого, «скачкообразного» перехода одной формы вывиха в другую на теле подвздошной кости сохраняется ранее сформировавшаяся и длительно функционировавшая суставная впадина (рис. 47). При резком недоразвитии свода вертлужной впадины головка бедренной кости смещается довольно быстро без длительного давления на тело подвздошной кости и не оставляет на нем следов локальной атрофии.

При врожденном вывихе в тазобедренном суставе уже у маленьких детей обнаруживается некоторое отставание в развитии бедренной кости и данной половины таза (К. Б. Шимановская, 1952). В частности, точка окостенения для головки бедренной кости появляется позднее, чем в норме, и оказывается недостаточной величины (К- Б. Шимановская, 1952; А. Е. Фрумина, 1960). Это отставание становится заметным с двух-трех лет (А. Е. Рубашева, 1961), особенно при одностороннем поражении. После удачного вправления и восстановления нормальной нагрузки это отставание в развитии преодолевается. Оно неуклонно нарастает, если вывих не устранен.

Из этих вторичных изменений большое практическое значение имеет патологическое преобразование тела безымянной кости. После выскальзывания головки бедренной кости из вертлужной впадины последняя заполняется жировой и соединительной тканью. В результате выпадения моделирующего влияния давления головки бедренной кости дно вертлужной ямки постепенно утолщается. С течением времени эта ямка исчезает. Такому же преобразованию подвергается и смежный участок запустевшей суставной впадины, что сопровождается уплощением ее. Изредка вся суставная впадина заполняется костной тканью (рис. 39, вверху, слева). Рентгенологическим показателем исчезновения вертлужной ямки и уплощения суставной впадины является расширение так называемой фигуры слезы. (Этим условным термином обозначается, как известно, изображение внутреннего внесуставного участка тела седалищной кости, обнаруживающееся на задних рентгенограммах тазобедренного сустава. Фигура слезы соответствует виду данного участка кости на фронтальных распилах.) Этот показатель определяется уже в раннем детстве и при неустраненном вывихе прослеживается затем в течение всей жизни (рис. 47). Расширение фигуры

слезы указывает на наличие существенных препятствий и бескровному вправлению вывиха. В этих условиях головка может удержаться в вертлужной впадине только после ее хирургической реконструкции.

Все описанные анатомические изменения тазобедренного сустава вызывают более или менее существенные нарушения функций опорно-двигательной системы. В зависимости от их степени врожденные изменения соотношений в тазобедренном суставе иногда длительно не проявляются клинически, либо вызывают целый комплекс клинических явлений, иногда ярко выраженный синдром.

Подвывих в тазобедренном суставе, как правило, длительно не обнаруживается клинически. Чаще уже на третьем десятилетии жизни или даже еще позднее, под влиянием значительной и длительной нагрузки нижних конечностей, появляется ощущение усталости в неполноценном тазобедренном суставе, а в дальнейшем и боли в нем. Боли стихают после отдыха и появляются вновь через некоторое время после начала нагрузки, особенно при ходьбе по неровной поверхности.

При объективном клиническом исследовании у таких больных обычно не выявляется уклонений от нормы. Рентгенологически обнаруживается лишь очень незначительное смещение головки бедренной кости кнаружи или одновременно и в проксимальном направлении (рис. 42,6).

По мере нарастания смещения уменьшается площадь соприкасания суставных поверхностей и увеличивается нагрузка их соприкасающихся участков. Перераспределяется и нагрузка шейки бедренной кости. Уменьшается функция ее наружного отдела и увеличивается нагрузка внутреннего. В качестве компенсаторного явления происходит утолщение (рабочая гипертрофия) внутренней поверхности шейки бедренной кости вследствие усиленной деятельности надкостницы, вызванной ее функциональным напряжением.

Раннее распознавание подвывиха в тазобедренном суставе и представление о состоянии компенсации имеют очень большое практическое значение, так как профилактика срыва компенсации (а вместе с тем и инвалидности) может быть осуществлена только путем правильной организации труда и быта больных в тот период времени, когда клинические проявления аномалии еще отсутствуют или незначительно выражены. Своевременный диагноз устанавливается рентгенологически.

Рентгенодиагностика основывается на анализе состояния свода вертлужной впадины и соотношений сочленяющихся костей.

Наиболее точно минимальные смещения бедренной кости кнаружи устанавливаются с помощью рентгенологического симптома Майковой-Строгановой (1957). На задних рентгенограммах тазобедренного сустава всегда хорошо видно изображение sulcus tuberoglenoidalis, т. е. борозды между нижне-наружным участком края вертлужной впадины и верхне-наружпым участком седалищного бугра (рис. 39, указано стрелкой). Рентгеновское изображение кортикального слоя этой борозды имеет вид интенсивной короткой дугообразной линии, обращенной выпуклостью кнаружи — «фигура полумесяца». При нормальных соотношениях в тазобедренном суставе эта фигура на задних снимках проецируется на нижне-внутренний квадрант головки бедренной кости (рис. 41, обозначено стрелкой). При подвывихах любого происхождения фигура полумесяца оказывается вне головки бедренной кости, кнутри или книзу от нее (рис. 42,6, отмечено стрелкой). При протрузии вертлужной впадины, когда головка бедренной кости чрезмерно в нее погружается, фигура полумесяца проецируется на наружный участок головки. Симптом Майковой-Строгановой позволяет уточнить соотношения в тазобедренном суставе не только у взрослых, но и у детей. По данным Г. П. Назаришвили (1952), этот показатель закономерно выявляется, начиная с шести лет.

Для ранней диагностики смещений бедренной кости в проксимальном направлении большое значение имеет анализ состояния линии Шентона. Последняя мысленно проводится на задних рентгенограммах тазобедренного сустава по внутреннему

контуру шейки бедренной кости и по верхнему краю запирателыюго отверстия. В норме эта линия имеет форму правильной плавной дуги (рис. 40). При смещении бедренной кости в проксимальном направлении возникает ее уступообразная деформация, при подвывихах едва уловимая (рис. 42,6).

В норме лишь незначительный верхне-наружный участок головки бедренной кости проецируется кнаружи от вертикали, мысленно проведенной касательно к наружной поверхности тела подвздошной кости (рис. 41). При смещениях бедренной кости кнаружи более или менее значительная часть ее головки проецируется латеральнее этой линии (рис. 42,6). Кроме того, в норме суставные поверхности головки бедренной кости и тела подвздошной кости располагаются параллельно (рис. 41), при подвывихе рентгеновская суставная щель часто принимает форму клина, открытого в дистальном направлении (рис. 42,6).

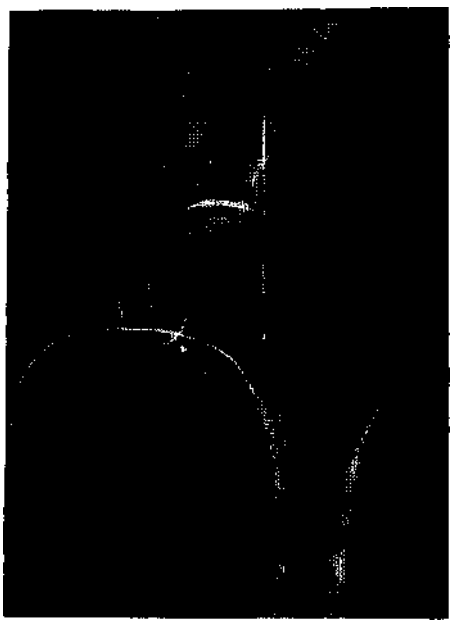


Рис. 41. Рентгенологические показатели нормальных соотношений в тазобедренном суставе у взрослого.

Свод вертлужной впадины располагается горизонтально, фигура полумесяца (указана стрелкой) проецируется на нижне-внутренний квадрант головки бедренной кости. Линия Шентона непрерывна. Лишь незначительный верхне-наружный участок головки бедренной кости находится кнаружи от вертикали, касательной к наружной поверхности тела подвздошной кости.

В качестве дополнительной детали можно использовать признак Meyer'a, который показал, что дугообразная линия, являющаяся продолжением внутреннего контура шейки бедренной кости, в норме проходит дистальнее фигуры слезы, а при смещении бедренной кости в проксимальном направлении доходит до ее нижнего полюса или даже пересекает фигуру слезы на различном уровне в зависимости от степени смещения.

Дисплазия вертлужной впадины, лежащая в основе врожденного подвывиха и вывиха в тазобедренном суставе, выражается в недоразвитии не только наружного, но и переднего отдела тела подвздошной кости. Поэтому головка бедренной кости, выскальзывая из вертлужной впадины, смещается не только кнаружи, но и кпереди и лишь в дальнейшем перемещается на заднюю поверхность крыла подвздошной кости. Недоразвитие переднего участка тела подвздошной кости вызывает так называемую фронтальную инклинацию вертлужной впадины. Этому явлению в настоящее время придают большое значение.

Для установления этого компонента дисплазии используется рентгенография таза в положении сидя с наклоном трубки, позволяющим отбросить изображение грудной клетки и получить снимок тазобедренных суставов, наиболее приближенный к проекции на горизонтальную плоскость (Bertrand, 1962; В. И. Садофьева и соавт., 1965). Установлено, что недоразвитие переднего отдела подвздошной кости имеет особенно большое значение в сочетании с усиленной антеверзией головки и шейки бедренной кости, так как именно при этом создаются условия, способствующие эверсионному подвывиху в тазобедренном суставе (В. И. Садофьева и соавт., 1965). Поэтому рентгенологическое исследование должно выявить не только состояние вертлужной впадины, но и степень поворота головки и шейки бедренной кости вперед и* особенности соотношений в переднем участке тазобедренного сустава. Весь этот вопрос нуждается в дальнейшей тщательной разработке. Для уточнения соотношений в переднем отделе сустава, по-видимому, окажется полезной поперечная томография.

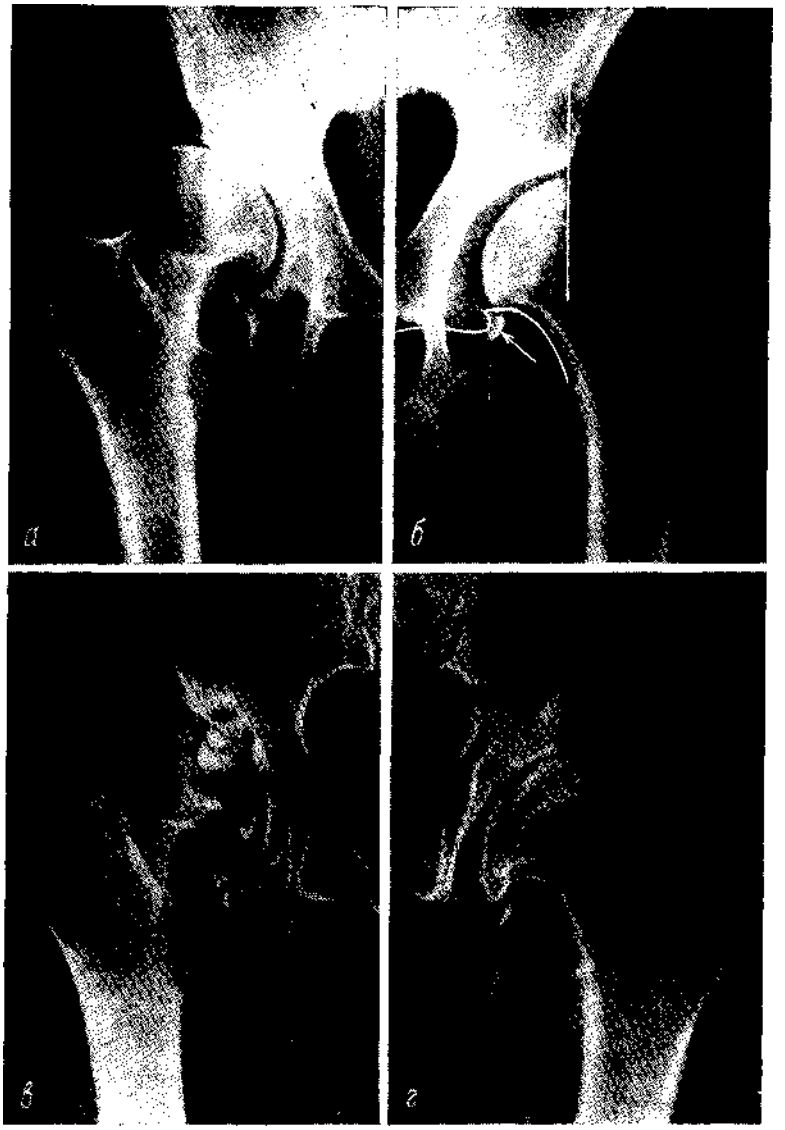


Рис. 42. Срыв компенсации при врожденном подвывихе в обоих тазобедренных суставах у молодой женщины И., но профессии официантки.

а и б — состояние в возрасте 32 лет. Рентгенологические показатели подвывиха: свод вертлужной впадины скошен, «фигура полумесяца» находится вне головки бедренной кости, линия Шентона уступообразна, верхне-наружный квадрант головки проецируется кнаружи от вертикали, касательной к наружной поверхности тела подвздошной кости. Нарушения функции левого тазобедренного сустава еще компенсированы *(б)*, справа уже развился деформирующий артроз *(а)*, *виг* — через 4 года. Возник деформирующий артроз левого тазобедренного сустава (г). Справа (в) к деформирующему артрозу присоединилась кистовидная перестройка головки бедренной кости и тела подвздошной, возник асептический некроз костной ткани в зоне кистовидной перестройки.(Рабочая гипертрофия внутренней поверхности шейки обеих бедренных костей, более выраженная слева, где срыв компенсации произошел позднее и менее резко выражен). Клинически при последнем исследовании наблюдался «синдром связанных ног».

Супраацетабулярный вывих с хорошо сформированным неоартрозом до срыва компенсации не имеет яркой клинической картины. Эта форма вывиха иногда длительно не вызывает неприятных ощущений. Лица, отягощенные этой аномалией, нередко даже не знают об имеющемся у них нарушении развития и выполняют различные работы, включая и тяжелый физический труд. При одностороннем вывихе такие лица (как правило, женщины) слегка хромают, при двустороннем — они немного покачиваются при ходьбе. Нередко больные впервые обращаются к врачу только после срыва компенсации. Однако и в период полноценной компенсации при объективном клиническом исследовании выявляется довольно характерный комплекс признаков. Вследствие выстояния бедренной кости кнаружи при супраацетабулярном вывихе таз оказывается расширенным, симметрично — при двустороннем поражении и асимметрично при одностороннем. При пальпации области скарповского треугольника головка бедренной кости не обнаруживается. Ее удается нащупать кнаружи от тела подвздошной кости, производя пассивные ротационные движения бедра в положении больного на другом боку. Одновременно оказываются нарушенными нормальные соотношения большого вертела с линией Розен-Нелатона. Как известно, при нормальных соотношениях в тазобедренном суставе большой вертел располагается на прямой линии, которая соединяет седалищный бугор с передневерхней остыо подвздошной кости. При наличии вывиха большой вертел смещается в проксимальном направлении. Длина конечностей при измерении от большого вертела до наружной лодыжки оказывается одинаковой, но на стороне вывиха обнаруживается укорочение расстояния от гребешка подвздошной кости до наружной лодыжки. При двухстороннем вывихе с симметричным смещением бедренных костей этот признак отсутствует.

Для диагноза врожденного вывиха в тазобедренном суставе чрезвычайно важен анализ состояния мышечных групп этой области и их функции. В результате смещения бедренной кости в проксимальном направлении расслабляются мышцы, точки прикрепления которых сближаются (главным образом ягодичные мышцы), и напрягаются мышцы, точки прикрепления которых отдаляются, т. е. приводящие мышцы. Сближение мест прикрепления ягодичных мышц определяет их функциональную неполноценность. Последнее лежит в основе расстройств походки и вызывает весьма характерный клинический синдром, который описал Trendelenburg (1895).

Симптом Тренделенбурга заключается в нарушении нормальных сооотношсний ягодичных складок, межъягодичной складки и позвоночника в момент нагрузки неполноценной конечности. Это выявляется, когда исследуемый стоит на одной ноге, а другая согнута в тазобедренном и коленном суставах и подтянута к животу. В норме половина таза, соответствующая конечности, исключенной из опоры, приподнимается, данная ягодичная складка смещается вверх, межъягодичная складка отклоняется в сторону нагруженной конечности, положение позвоночника почти не изменяется (отрицательный симптом Тренделенбурга, рис. 46, в центре). При всех патологических состояниях, сопровождающихся сближением мест прикрепления ягодичных мышц (вывих в тазобедренном суставе любого происхождения, варусная деформация шейки бедренной кости, ложный сустав в ее области), так же как при параличе и парезе этих мышц, описанные соотношения изменяются. При опоре на неполноценную конечность опускается половина таза, относящаяся к согнутой конечности, ягодичная складка этой стороны располагается ниже ягодичной складки нагруженной конечности, межъягодичная складка отклоняется в сторону согнутой конечности и возникает небольшой дугообразный сколиоз, выпуклостью в сторону разгруженной конечности (положительный симптом Тренделенбурга, рис. 44 и 46, слева).

Этот симптом — симптом неполноценности ягодичных мышц, показатель того, что они не могут удерживать таз в горизонтальном поло-

жении при опоре на одну конечность. Симптом Тренделенбурга всегда наблюдается при врожденном вывихе в тазобедренном суставе, но не патогномоничен для него. Поэтому его следует учитывать и оценивать только в комплексе с другими клиническими и рентгенологическими признаками.

Описанным состоянием мышц и соотношениями бедренной и подвздошной кости объясняются особенности движений в области супраацетабулярного неоартроза. Сгибание и разгибание, как правило, происходят в нормальных пределах; ротационные движения также сво-

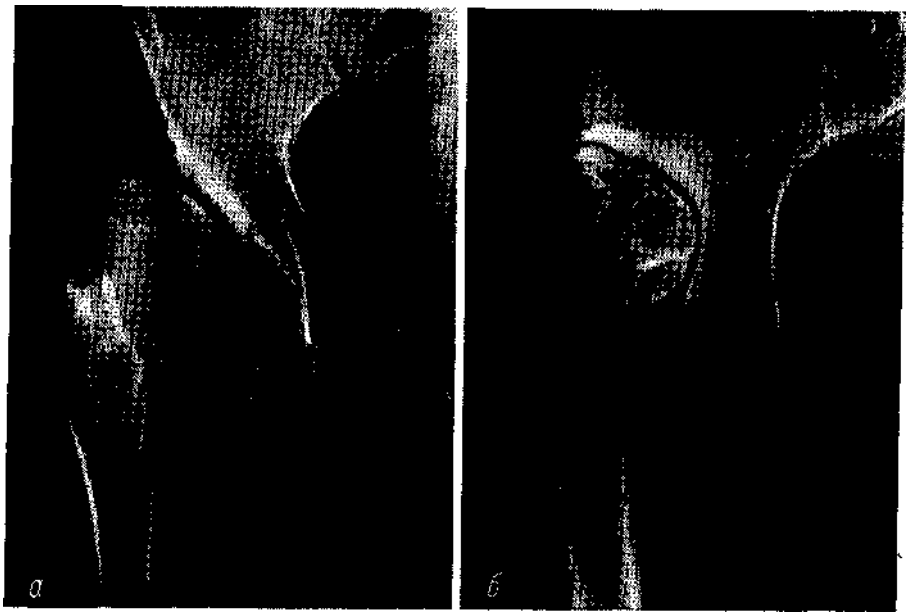


Рис. 43. Врожденный супраацетабулярный вывих в тазобедренном суставе. *а* — состояние полноценной компенсации; формируется неоартроз (девочка Б., 16 лет); *б* — дегенеративно-дистрофическое поражение неоартроза — срыв компенсации (женщина И., 44 лет, выполнявшая различные тяжелые подсобные работы).

бодны, а возможность ротации кнаружи даже увеличена; приведение нормально или увеличено; в то же время отведение всегда ограничено. Отведению препятствуют тело подвздошной кости и напряжение приводящих мышц.

Изредка при супраацетабулярном вывихе приводящая контрактура оказывается более значительной в связи с дегенеративно-дистрофическим процессом, происходящим в перенапряженных мышцах. Вследствие этого малый вертел, переместившийся в проксимальном направлении, постепенно начинает приближаться к телу седалищной кости (рис. 43,6). При значительном приведении бедра малый вертел соприкасается с телом седалищной кости и между ними отрабатывается второй дополнительный неоартроз (рис. 7, г). При наличии двойного неоартроза движения всегда более ограничены.

Приведенные данные показывают, что нарушения опорной и двигательной функций конечности при супраацетабулярном вывихе в значительной мере компенсируются за счет функции неоартроза. Поэтому все клинические проявления вывиха при этой форме поражения выражены незначительно.

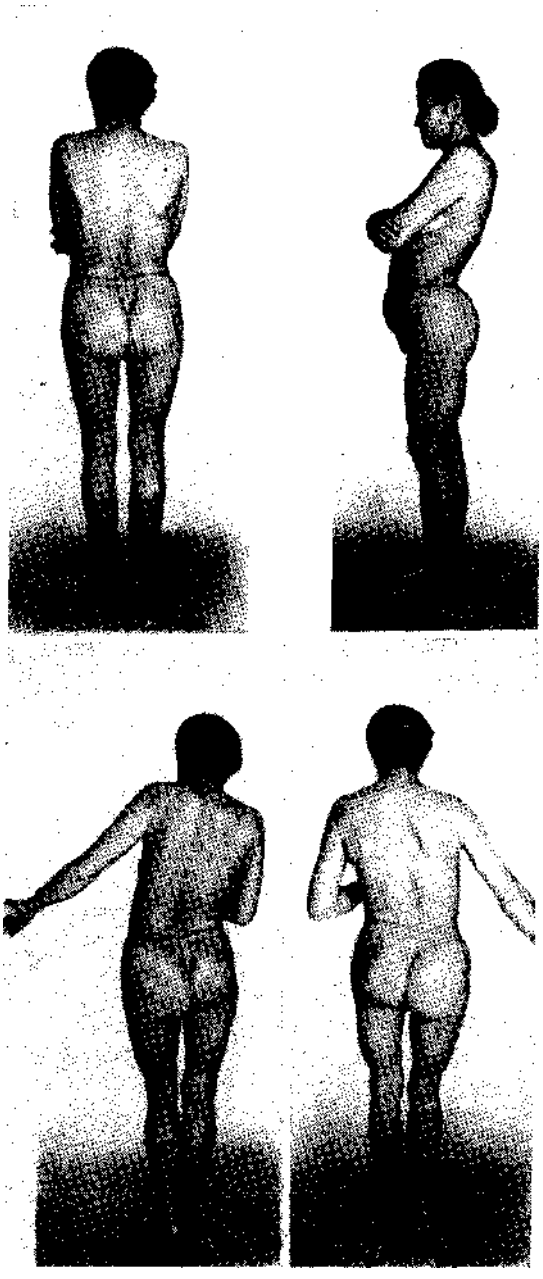


Рис. 44. Больная О., 47 лет, страдающая двусторонним подвздошным вывихом тазобедренных суставов.

Компенсаторный гиперлордоз. Таз запрокинут кпереди, выстоят ягодицы, кожная складка над ними. Положительный симптом Тренделенбурга с обеих сторон.

При подвздошном вывихе все клинические симптомы становятся резкими и образуют яркий клинический синдром (рис. 44). Подвздошный вывих не может остаться незамеченным как самой больной,так и ее окружающими. При одностороннем вывихе больная резко хромает, при двухстороннем наблюдается типичная качающаяся, «утиная» походка.

В основе расстройств походки лежит неполноценность ягодичных мышц, т. е. феномен Тренделенбурга, повторяющийся при каждом шаге. В момент нагрузки бедренная кость более или менее значительно перемещается вверх, а таз, который ягодичные мышцы не могут удержать в горизонтальном положении, отклоняется в ненагруженную сторону. Вместе с ним отклоняется и туловище. В результате непрерывных повторений этого явления возникает раскачивающаяся походка (Ф. А. Копылов, В. А. Бетехтин и М. С. Певзнер, 1956).

При подвздошном вывихе головка бедренной кости при пальпации обнаруживается в толще ягодичных мышц, позади крыла подвздошной кости. Все пассивные движения бедренной кости в этой области оказываются чрезмерными, за исключением отведения, которое всегда ограничено. Двусторонний подвздошный вывих сопровождается запрокидыванием таза кпереди и значительным усилением поясничного лордоза. Эти деформации возникают в качестве приспособительных механизмов, компенсирующих нарушение устойчивости, которое вызвано перемещением бедренных костей кзади. Выстояние бедренных костей в сочетании с поясничным гипер-

лордозом вызывает резкое выпячивание ягодиц. Это бросается в глаза уже при беглом взгляде на больную (рис. 44). В поясничной области над ягодицами часто образуется кожная складка (рис. 44).

При одностороннем подвздошном вывихе из-за значительной разницы в длине конечностей развиваются иные компенсирующие механизмы: перекос таза, S-образный сколиоз и эквинусная деформация стопы. Эти явления выражены более или менее (рис. 46, 47) значительно в зависимости от степени смещения бедренной кости. При одностороннем подвздошном вывихе наблюдается сглаженность ягодичной складки на стороне поражения (рис. 46).

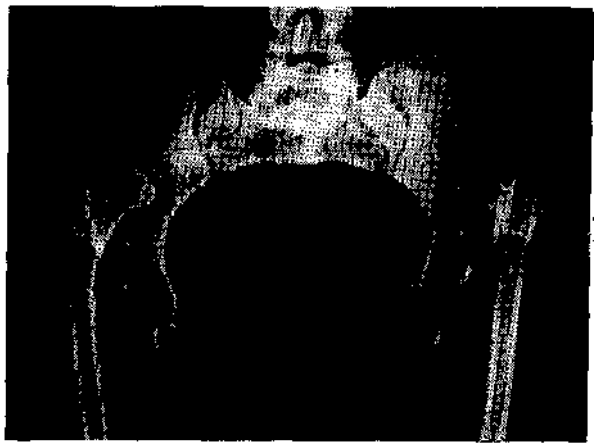


Рис. 45. Таз той же больной, что и на рис. 44.

Состояние, типичное для подвздошного вывиха обоих тазобедренных суставов. Недоразвитие и остеопороз головки, шейки и больших вертелов обеих бедренных костей, больше слева. Наружные отделы подвздошных костей уплощены. Углубления на поверхности головки левой бедренной кости и фиброзные поля в ее структуре, периостальные наслоения на внутренней поверхности шейки. Срыв компенсации*

Нарушения соотношений большого вертела с линией Розер-Нелатона и симптом Тренделенбурга (рис. 44, 46) при подвздошном вывихе всегда резко выражены, как и патологические показатели результатов измерения конечностей. При двухстороннем вывихе отчетливо нарушены пропорции тела вследствие кажущегося удлинения туловища (рис. 44).

Рентгенологическое исследование как при супраацетабулярном вывихе, так и при подвздошном достаточно четко выявляет все анатомические особенности, характеризующие непосредственно аномалию развития и компенсирующие ее явления (рис. 43, 45, 47).

Рентгенологически труднее выявить состояние шейки бедренной кости и ее соотношения с головкой. Укорочение изображения шейки на заднем снимке может быть вызвано как ее истинным анатомическим укорочением, так и проекционным искажением, связанным с поворотом шейки кпереди (изредка кзади). При резком повороте головка, шейка и большой вертел располагаются в одной сагиттальной плоскости. Поэтому на задней рентгенограмме их изображения наслаиваются и шейка кажется укороченной. Для уточнения взаимоотношений приходится производить дополнительную рентгенограмму, максимально приближенную к боковому снимку проксимального отдела бедренной кости.

При подвздошном вывихе важные дополнительные данные обнаруживаются с помощью рентгенографии таза в положении исследуемого стоя, при равномерной нагрузке обеих конечностей и при изолированной нагрузке каждой из них в отдельности. Этим способом удается уточнить степень перемещения бедренной кости в ягодичных мышцах, а также выраженность, размах и характер компенсаторных изменений

положения таза. Наиболее точные данные получаются, если рентгенография делается при наличии отвеса, дающего контрастное изображение, от которого можно производить необходимые отсчеты (А. К. Майстренко, 1959).

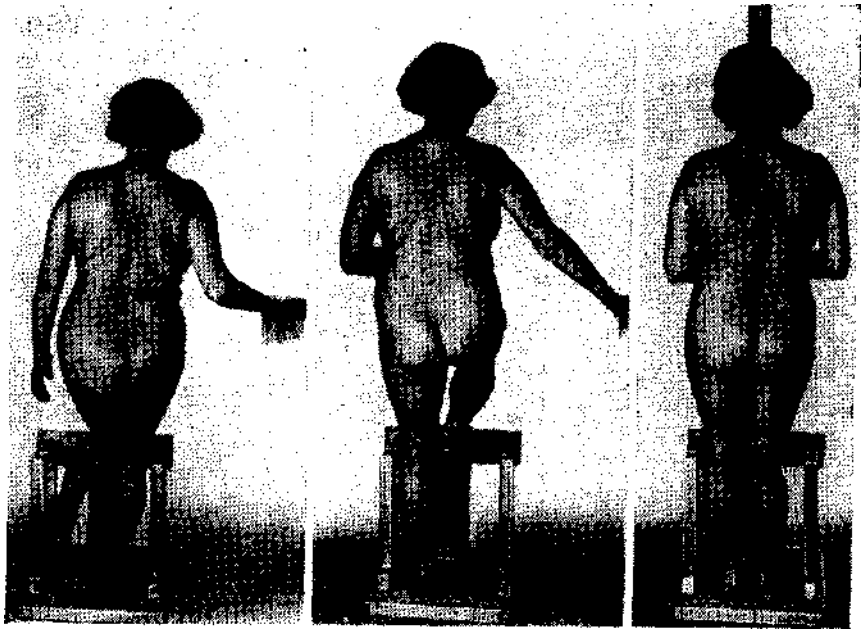


Рис. 46. Гр-ка З., 52 лет, страдающая подвздошным вывихом правого тазобедренного сустава с умеренным смещением бедренной кости

Положительный симптом Тренделенбурга при опоре на правую конечность и отрицательный - при опоре на левую. Правая ягодичная складка сглажена.

Рис. 47. Таз той же женщины, что и на рис. 46.

Подвздошный вывих правого тазобедренного сустава. Фигура слезы резко расширена. Углубление на наружной поверхности тела подвздошной кости указывает на предшествовавшую фазу супраацетабулярного вывиха. В настоящее время компенсация достаточна.

Рентгенологическое исследование помогает также обеспечить дифференциальную диагностику врожденного вывиха с последствиями патологического вывиха, когда отсутствуют такие яркие клинические симптомы, как рубцы после заживших свищей. Это сравнительно не-

редко наблюдается после гнойных кокситов, перенесенных в грудном возрасте, например в связи с пупочной инфекцией. Рентгенологически обнаруживаются следы перенесенной деструкции костной ткани. Иногда головка оказывается разрушенной, и проксимальный конец бедренной кости образует деформированная шейка или большой вертел, что не наблюдается при врожденном вывихе. Менее четкие опорные пункты обнаруживаются, когда вывих возник в результате первичной неполноценности мягких тканей — при несовершенном десмогенезе, в результате паралича или пареза конечности, либо вследствие атрофии мышц иного происхождения. В таких случаях первичного недоразвития суставной впадины нет, в частности, свод ее располагается горизонтально, однако после того как произошел вывих, возникают вторичные изменения всей этой области, очень сходные с дисплазией. В этих случаях дифференциальный диагноз обеспечивается клиническими данными о состоянии мышц и нервной системы.

Люди, страдающие подвздошным вывихом в тазобедренном суставе, обычно избегают трудовой деятельности, требующей значительной нагрузки нижних конечностей. Все же иногда и они, ориентируясь в молодости на отсутствие болей, не придают должного значения имеющимся деформациям и приобретают неподходящие для них профессии. Работа, связанная с большим напряжением нижних конечностей, в дальнейшем приводит к срыву компенсации.

В основе срыва компенсации при различных формах врожденных нарушений соотношений в тазобедренном суставе лежат неодинаковые явления.

Подвывих нередко становится основой для вторичного дегенеративно-дистрофического поражения тазобедренного сустава, развивающегося под влиянием нагрузки, превышающей возможности неполноценной конечности (рис. 42). Аналогичное поражение неоартроза является причиной срыва компенсации при супраацетабулярном вывихе (рис. 43,6). Дегенеративно-дистрофический процесс начинается с суставных хрящей (А. Е. Фрумина, 1960). Он возникает вследствие чрезмерной нагрузки одних его отделов и выпадения функции других. В дальнейшем в патологический процесс вовлекаются и субхондральные участки костной ткани, подвергающиеся постоянной микротравме.

На почве врожденного подвывиха и супраацетабулярного вывиха чаще развивается деформирующий артроз (рис. 42, *б)* — гипопластический артроз по М. И. Куслику (1955). Нередко наблюдается кистевидная перестройка сочленяющихся костей. Последняя во второй стадии заболевания иногда сочетается с асептическим остеонекрозом (рис. 42, в). Дегенеративно-дистрофическое поражение как тазобедренного сустава, так и неоартроза вызывает тяжелую клиническую картину заболевания и нарушает трудоспособность более или менее значительно в зависимости от формы поражения, стадии его и числа суставов, вовлеченных в патологический процесс. Наиболее резкие нарушения трудоспособности наблюдаются при двухстороннем поражении (рис. 42). Инвалидность наступает рано, нередко в наиболее цветущем возрасте, так как дегенеративно-дистрофическое поражение на почве врожденной неполноценности тазобедренного сустава начинается у очень молодых людей, иногда даже у подростков и детей (Ю. Ф. Синицкий и В. И. Садофьева, 1965).

При супраацетабулярном вывихе срыв компенсации может выразиться также во вторичном выскальзывании головки бедренной кости из новообразованной суставной впадины, т. е. в разрушении неоартроза. Это сопровождается болями, нарастанием укорочения конечности

и усилением нарушений функций опорно-двигательной системы. В связи с уменьшением нагрузки головки бедренной кости развивается ее остеопороз. Однако нередко после превращения супраацетабулярного вывиха в подвздошный в дальнейшем вновь создается состояние компенсации. Боли с течением времени исчезают, остеопороз уменьшается и о бывшем срыве компенсации свидетельствует только запустевшая впадина неоартроза, сохраняющаяся на наружной поверхности тела подвздошной кости (рис. 47).

Срыв компенсации при подвздошном вывихе происходит в результате дегенеративно-дистрофического процесса в мышечных группах, удерживающих таз и поясничный отдел позвоночника в вынужденном положении, а также в результате аналогичного процесса в позвоночнике. Срыв компенсации у таких больных клинически характеризуется быстрой утомляемостью, поясничными болями не только при нагрузке, но и в состоянии покоя, пояснично-крестцовым радикулитом, склонным принимать хроническое течение с повторными обострениями (Г. Л. Шапиро, 1963). Однако вторичные дегенеративно-дистрофические процессы в мышцах и, тем более, в позвоночнике при подвздошном вывихе обычно не достигают значительной выраженности. Поэтому клинические проявления срыва компенсаций постепенно сглаживаются под влиянием длительного покоя и соответствующих физиотерапевтических процедур. При благоприятном эффекте лечения больная оказывается в состоянии вернуться к своей обычной трудовой деятельности.

Более резкий дегенеративно-дистрофический процесс в мягких тканях сопровождается нарастанием патологических изменений проксимального отдела бедренной кости (Г. Л. Шапиро, 1963). На внутренней поверхности ее шейки появляются периостальные наслоения, свидетельствующие о напряжении этого отдела кости и о функциональном раздражении надкостницы. Однако эти компенсаторные изменения неполноценной кости оказываются недостаточными.

При нарастании выраженности срыва компенсации усиливается остеопороз головки бедренной кости и прогрессирует ее атрофия. Это выражается в появлении довольно больших углублений на поверхности головки и фиброзных полей в ее структуре. В этих участках костная ткань замещается соединительной тканью. Фиброзные поля в головке бедренной кости хорошо обнаруживаются рентгенологически (рис. 45). Гистологически их установила А. Е. Фрумина (1960). Такая перестройка бедренной кости часто сопровождается упорными болями и свидетельствует о глубоком срыве компенсации. При двухсторонних подвздошных вывихах столь резкий дистрофический процесс иногда развивается только в одной половине таза (рис. 45).

Основным проявлением срыва компенсации при подвздошном вывихе в обоих тазобедренных суставах иногда является остеохондроз пресакрального межпозвонкового диска. Это поражение развивается вследствие хронической перегрузки заднего участка диска, вызванной гиперлордозом.

Срыв компенсации при врожденном подвывихе и обеих формах вывиха в одном тазобедренном суставе может выразиться в появлении вторичного дегенеративно-дистрофического поражения другого тазобедренного сустава, что вызывается постоянной перегрузкой его. У детей и подростков в этом суставе иногда наблюдается асептический остеонекроз с восстановительным процессом (остеохондропатия), у взрослых — деформирующий артроз.

Таким образом, врожденный вывих в тазобедренном суставе не является стационарным состоянием. Врожденная дисплазия сустава

является лишь первопричиной длительного, постепенно развертывающегося процесса, который заключается в формировании новых анатомических соотношений, характеризующих эту аномалию, и ряда вторичных механизмов, компенсирующих нарушения функций, но недостаточно устойчивых. Поэтому в течении этого патологического процесса Г. Л. Шапиро (1963) предложил различать три периода, существенно отличающихся и по клинической картине, и по состоянию трудоспособности.

В первом периоде происходит постепенное смещение бедренной кости и одновременно формируются механизмы, препятствующие ее дальнейшему передвижению и компенсирующие возникшие нарушения функций. В это время отрабатывается неоартроз, возникает гиперлордоз, формируется эквинусная установка стопы и т. д. Этот период, иногда очень длительный, протекает в детстве и, как правило, заканчивается к началу трудовой деятельности. Второй период (период стабильного состояния относительной компенсации, по Г. Л. Шапиро) характеризуется наличием полностью сформированных новых анатомических соотношений и полноценностью механизмов компенсации. У больных, находящихся в этом состоянии, обнаруживаются симптомы вывиха и компенсирующих его явлений без признаков вторичного патологического процесса. В этом периоде больные могут полноценно трудиться в широком кругу вполне доступных для них профессий. Третий период — период декомпенсации — характеризуется появлением и развитием вторичных дегенеративно-дистрофических поражений, вызывающих соответствующие клинические симптомы и более или менее существенно нарушающих трудоспособность больного.

Врожденные нарушения соотношений в тазобедренном суставе сами по себе не нарушают трудоспособности в широком кругу профессий и поэтому не могут стать причиной инвалидности. Это относится и к подвывиху и к обеим формам вывиха. Однако вторичные дегенеративно-дистрофические поражения, развивающиеся у таких больных под влиянием длительной нагрузки, нередко приводят к инвалидности. Поэтому при врожденных нарушениях соотношений в тазобедренном суставе особенно важна рациональная организация всей трудовой деятельности больных и их быта, так как только этим способом можно предотвратить вторичное поражение, а следовательно, и инвалидность. Всех больных с подвывихом и вывихом в тазобедренном суставе, даже людей с ничтожными проявлениями этой аномалии, необходимо ориентировать на то, что им противопоказаны трудовая деятельность, требующая длительной ходьбы, особенно по неровной местности, подъем и перенос тяжестей. Нежелательно также влияние неблагоприятных метеорологических факторов. Таким больным нельзя быть официантками и буфетчицами, выполнять различные строительные работы, выбирать профессии геологов, агрономов, лесничих, работать в поисковых партиях и т. д. Вместе с тем люди с врожденными подвывихами и вывихами в тазобедренном суставе могут в течение многих лет, даже всю жизнь, полноценно трудиться в очень широком кругу профессий интеллектуального и физического труда, не требующих систематической или кратковременной, но значительной нагрузки нижних конечностей.

Больные с врожденными нарушениями соотношений в тазобедренном суставе подвергаются врачебно-трудовой экспертизе только при клинических и рентгенологических проявлениях срыва компенсации.

Срыв компенсации при подвздошном вывихе вызывает временную утрату трудоспособности или создает необходимость в некоторых ограничениях трудовой деятельности по профпутевке лечебного учрежде-

ния, если клинические явления декомпенсации удается устранить в течение 4—5 месяцев и в дальнейшем они не склонны рецидивировать, а трудовая деятельность больной не связана с систематической значительной нагрузкой нижних конечностей. При хроническом вторичном, упорно рецидивирующем радикулите, при нарастающей атрофии головки бедренной кости, а также при необходимости внести существенные изменения в производственную деятельность больной трудоспособность оказывается ограниченной. В этих случаях устанавливают инвалидность III группы в течение одного-двух лет, т. е. на период обучения новой специальности и организации рационального трудового устройства.

Более длительная и тяжелая инвалидность возникает при подвывихах и при супраацетабулярных вывихах. Причиной инвалидности таких больных, как правило, является дегенеративно-дистрофическое поражение тазобедренного сустава при подвывихе (рис. 42) и неоартроза — при супраацетабулярном вывихе (рис. 43, б). При одностороннем поражении трудоспособность оказывается ограниченной. При двухстороннем поражении, вследствие значительной контрактуры обоих тазобедренных суставов, наступает тяжелый клинический «синдром связанных ног», что в сочетании с постоянными болями исключает возможность трудовой деятельности в обычных производственных условиях, а при далеко зашедшем поражении может вызвать необходимость в постоянной посторонней помощи.

Приведенные данные относятся к лицам, не подвергавшимся восстановительному лечению, и к лицам, у которых такое лечение оказалось неэффективным.

Основным способом профилактики вторичных поражений и инвалидности несомненно является восстановление нормальных соотношений в тазобедренном суставе. Многие ортопеды ряда стран, в том числе и отечественные, внесли большой вклад в разработку этой проблемы. Все авторы подчеркивают, что методом выбора является закрытое вправление вывиха в возрасте до 3—4 лет, лучше всего до двух лет. Хорошие длительные результаты такого лечения представлены многими учреждениями. Заслуживает внимания, что специалисты по врачебно-трудовой экспертизе почти не наблюдают больных, подвергшихся в раннем детстве бескровному вправлению врожденного вывиха. Это подтверждает стойкость результатов такого лечения. Бескровное вправление применяют и у детей 5—7 лет, но с менее благоприятными результатами (Т. С. Зацепин, 1956, и др.).

После 6—7 лет приходится прибегать к хирургической реконструкции вертлужной впадины, а нередко и остеотомии бедренной кости с последующим длительным комплексным лечением, в котором значительную роль играет лечебная гимнастика. Опубликованы хорошие результаты такого лечения со сроком наблюдения 3—8 лет (М. Н. Гончарова, 1952; М. Н. Гончарова и Т. А. Бровкина, 1958; Т. А. Бровкина, 1961; И. И. Мирзоева, 1965, и др.). Однако это лечение, несомненно, дает менее длительный эффект. Об этом, в частности, свидетельствует опыт ВТЭК, где приходится наблюдать больных со стойкими нарушениями трудоспособности, возникшими в результате дегенеративно-дистрофического поражения тазобедренного сустава, развившегося несмотря на хирургическую реконструкцию вертлужной впадины.

Как известно, в еще более старшем возрасте ортопеды применяют различные, в зависимости от ряда обстоятельств, вмешательства: артропластику, образование навеса, остеотомию, сочетание различных способов. Предложен целый ряд оригинальных и ценных операций, на-

правленных на восстановление тазобедренного сустава или предотвращение нарастания смещений (В. Д. Чаклин, 1957; Н. П. Новаченко, 1961, и мн. др.)- Опыт ВТЭК показывает, что у таких больных обычно сохраняются более или менее существенные нарушения соотношений в суставе и в дальнейшем развивается его дегенеративно-дистрофическое поражение даже при небольшой постоянной нагрузке. Поэтому все эти лица нуждаются в выключении из их производственной деятельности не только значительных, но и умеренных напряжений нижних конечностей.

Изменения соотношений в тазобедренном суставе, характеризующиеся углублением вертлужной впадины и смещением бедренной кости кнутри (протрузия вертлужной впадины), в подавляющем большинстве случаев возникают в результате различных приобретенных патологических процессов и травм и лишь чрезвычайно редко наблюдаются в качестве аномалии развития. В последнем случае, как правило, возникает симметричное поражение. Эта аномалия развития проявляется клинически уже после срыва компенсации, который выражается в появлении деформирующего артроза обоих суставов и вызывает соответствующий клинический синдром, приводящий к инвалидности.

Врожденные вывихи и подвывихи во всех остальных суставах наблюдаются несравнимо реже, чем в тазобедренном. Чаще они формируются как одно из многих проявлений какой-либо формы системных нарушений развития. Так, например, подвывихи и вывихи в плечевом суставе характерны для хондродисплазии и спондило-эпифизарной дисплазии; при множественных костно-хрящевых экзостозах и дисхондроплазии сравнительно нередко наблюдается вывих лучевой кости в локтевом суставе, возникающий в результате укорочения локтевой кости, и т. д. При множественных сложных пороках развития нижней конечности, сочетающихся с недоразвитием блока таранной кости, возникает вывих в голеностопном суставе, при котором болыпеберцовая кость находится кнутри от таранной кости (рис. 68) и т. д.

Все же изредка врожденное недоразвитие суставных концов, влекущее за собой нарушения соотношений сочленяющихся костей, наблюдается и в качестве изолированного явления. Относительно чаще других суставов поражается коленный и при этом, подобно тазобедренному суставу, преимущественно у женщин.

В основе этой аномалии, по-видимому, лежит первичная ретракция передней группы мышц (В. Д. Чаклин, 1957). Поэтому чаще большеберцовая кость смещена кпереди по отношению к бедренной, и лишь в отдельных случаях наблюдается вывих кзади или кнаружи (М. О. Фридлянд, 1954; В. А. Штурм, 1960). Вначале обычно имеется подвывих, как правило, в виде переразгибания в коленном суставе (genu recurvatum). Иногда развивается неоартроз задней поверхности болыпеберцовой кости с передней поверхностью эпифиза бедренной кости (И. Т. Асмаев, 1961); иногда смещение постепенно нарастает и может произойти полное разобщение этих костей. Отклонение голени по отношению к бедру в отдельных наблюдениях доходило до прямого угла (В. М. Хотимская, 1956, и др.). Поражены обычно оба коленных сустава. Суставные поверхности при врожденном вывихе коленного сустава недоразвиты, надколенник меньше нормальной величины, точки окостенения в нем появляются с запаздыванием. Эта аномалия обнаруживается уже у новорожденного. Такие дети, как правило, подвергаются своевременному ортопедическому лечению и, став взрослыми, могут труди?ься в широком кругу профессий.

В области коленного сустава чаще наблюдается изолированный

вывих или подвывих надколенника, который оказывается расположенным кнаружи от своей нормальной локализации. Иногда это определяется уже у новорожденного, иногда у маленьких детей нарушения соотношений незначительны, но постепенно нарастают по мере роста организма. В основе смещения надколенника, по данным М. О. Фридлянда (1954), лежит нарушение формирования дистального эпифиза бедренной кости. В начале эмбрионального периода дистальный конец бедренной кости ротирован кнаружи и затем постепенно поворачивается кнутри, что сопровождается соответствующими изменениями положения четырехглавой мышцы. Задержка этого процесса приводит к сохранению эмбрионального строения эпифиза бедренной кости, при котором, в силу наружной ротации, внутренний мыщелок располагается впереди наружного. Одновременно сохраняется и наружное положение четырехглавой мышцы, в сухожилии которой расположен надколенник. Очень часто одновременно тормозится развитие и наружного мыщелка бедренной кости, из-за чего возникает вальгусная деформация коленного сустава (Б. Бойчев, 1959). Соответственно выраженности и стойкости смещения надколенника Н. Н. Нефедьева (1965) различает три степени этой дисплазии.

Врожденный вывих надколенника не нарушает трудоспособности, тем более, что его, как правило, устраняют в детстве. Непреодоленная аномалия может осложниться деформирующим артрозом сустава между бедренной костью и надколенником (Б. Бойчев, 1959) и даже всего коленного сустава (Н. Н. Нефедьева, 1965). В последнем случае могут возникнуть стойкие нарушения трудоспособности.

Изредка наблюдается врожденный вывих наружной лодыжки, который может перейти в вывих в голеностопном суставе, если своевременно не произведена реконструкция сустава (И. Карчинов, 1962). Наружная лодыжка обычно смещается кзади, одновременно возникает вальгусная установка таранной и пяточной костей.

Очень редко, в результате недоразвития суставной впадины лопатки, происходит врожденный вывих или подвывих в плечевом суставе. Иногда подвывих в этом суставе возникает вследствие торможения развития ростковой хрящевой ткани во внутреннем отделе проксимальной эпиметафизарной зоны плечевой кости. В таких случаях зона роста постепенно переходит из нормального горизонтального положения почти к вертикальному, развиваются варусная деформация проксимального участка плечевой кости и ротационный подвывих в плечевом суставе. По предложению Kehler (1939), степень варусной деформации плечевой кости устанавливается на основании анализа расположения прямой линии, которую проводят на задней рентгенограмме плечевого сустава касательно к большому бугорку и смежному участку головки плечевой кости. В норме эта линия проходит косо снизу вверх и вместе с тем снаружи внутрь; при варусной деформации она располагается горизонтально или даже наклоняется в обратном направлении. Врожденный подвывих в плечевом суставе является противопоказанием для трудовой деятельности в профессиях, труд в которых требует резкого напряжения верхних конечностей.

В области локтевого сустава наблюдаются смещения головки лучевой кости. Чаще это возникает в результате укорочения локтевой кости при различных сложных аномалиях и пороках развития, которые распространяются на всю верхнюю конечность или даже на весь костно-суставный аппарат. Все же изредка, преимущественно у женщин, происходит изолированный врожденный вывих или подвывих головки лучевой кости.

В основе этого явления, по нашим данным, лежит недоразвитие головчатого возвышения. При полном вывихе, в результате формирования без обычного моделирующего влияния со стороны эпифиза плечевой кости, происходит чрезмерное удлинение лучевой кости и вместе с тем толщина ее оказывается недостаточной (И. Т. Кныш, 1965). При подвывихе длина и толщина этой кости не изменены, головка ее уплощена. При полном вывихе головка лучевой кости недоразвита, она имеет округлую форму и недифференцированную структуру. Смещение обычно происходит кпереди, реже кзади, иногда кнаружи. Одновременно может возникнуть вальгусная деформация локтевого сустава. При смещении головки лучевой кости кзади, в качестве компенсаторного явления, иногда возникает неоартроз между передней поверхностью шейки этой кости и задним участком эпифиза плечевой кости (И. Т. Кныш, 1965).

Вывих головки лучевой кости кпереди вызывает ограничение сгибания в локтевом суставе; при смещении кзади тормозится разгибание. Обычно возникает атрофия соответствующих мышечных групп. Односторонний вывих головки лучевой кости не ограничивает трудоспособности в широком кругу профессий. Однако более чем в половине случаев эта дисплазия является двухсторонней, и тогда может оказать существенное влияние на выбор профессии, так как исключает возможность трудовой деятельности, связанной со значительным напряжением верхних конечностей. Эта дисплазия описана в качестве наследуемого семейного признака.

Заслуживает внимания недоразвитие дистального эпифиза лучевой кости, сопровождающееся подвывихом или вывихом локтевой кости. Эта дисплазия, как правило, возникает в виде симметричной, нередко наследуемой особенности (Madelung, 1871; А. А. Цейтлин, 1931; Май, 1957, и др.). Она характеризуется торможением роста ульнарного участка дистального эпифиза лучевой кости, из-за чего суставная поверхность принимает скошенное положение. Иногда вся лучевая кость оказывается несколько укороченной и изогнутой, выпуклостью кнаружи. Локтевая кость развивается нормально, становится относительно длиннее лучевой кости и постепенно перемещается в дистальном направлении и к тылу. Одновременно нарушаются соотношения и в лучезапястном суставе, так как полулунная кость, сочленяющаяся с ульнарным участком суставной поверхности лучевой кости, перемещается в проксимальном направлении. За ней следует и ладьевидная кость.

Весь лучезапястный сустав принимает форму угла, открытого в дистальном направлении, на вершине которого располагается полулунная кость, как бы вклинившаяся между эпифизами костей предплечья. Эти нарушения соотношений, получившие наименование деформации Маделунга, нарастают очень медленно в процессе развития организма и становятся очевидными обычно только у подростков. Клинически обнаруживается тыльное выстояние головки локтевой кости, незначительное ограничение движений в лучезапястном суставе, иногда — отклонение кисти в ульнарном направлении. Рентгенологически характер деформации выявляется без затруднений. Эта аномалия не ограничивает трудоспособности в широком кругу профессий. Однако на ее почве очень рано возникает дегенеративно-дистрофическое поражение лучезапястного сустава в виде деформирующего артроза, который иногда возникает уже в ранней молодости, начиная с 20 лет (А. Е. Рубашева, 1961). Поэтому при выборе специальности рекомендуется исключить более или менее существенную нагрузку неполноценных лучезапястных суставов.

Очень редко наблюдается врожденный вывих или подвывих в первом пястнофаланговом или первом плюснефаланговом суставе, сопровождающийся отклонением первого пальца по варусному типу (pallex varus, hallux varus), либо в противоположном направлении (pollex valgus, hallux valgus). Эта аномалия, как правило, возникает лишь как один из компонентов целого комплекса нарушений развития (Р. И. Курашев и А. Н. Протопопов, 1958), в частности при гипердактилии (А. Г. Скоблин, 1955).

Ь качестве чрезвычайно редкого явления описаны врожденные вывихи одновременно в нескольких крупных суставах — тазобедренных, коленных и голеностопных (М. М. Яковенко, 1964) или, кроме того, еще почти во всех крупных суставах верхних конечностей (Н. Ц. Цахаев, 1963). В течение многих лет, даже при таких множественных аномалиях, иногда наблюдается очень высокая степень компенсаторной приспособляемости, однако в дальнейшем постепенно развиваются глубокие нарушения функций конечностей, вызывающие тяжелую инвалидность.

В области суставов позвоночника врожденные вывихи и подвывихи наблюдаются лишь в единичных случаях. Как изолированное явление это описано только в области так называемого нижнего сустава головы, т. е. в суставах между атлантом и эпистрофеем. Основой этой аномалии является врожденное отсутствие зубовидного отростка, что сопровождается запрокидыванием первого позвонка кпереди. Вследствие этого возникает соскальзывание атланта вместе с черепом кпереди по отношению к эпистрофею и ко всему позвоночному столбу. Это приводит к значительной деформации и сужению позвоночного канала на уровне продолговатого мозга (Kamieth, 1959; Groskopff, Tischendorf, 1962).

В течение целого ряда лет эта аномалия может не проявляться клинически и обнаруживается лишь при рентгенологическом исследовании по какому-либо иному поводу. При медленном смещении атланта продолговатый мозг подвергается постепенно нарастающей атрофии, которая при обычных требованиях к организму не сопровождается нарушениями функций нервной системы. Однако в дальнейшем компенсация снижается и даже может возникнуть ее срыв, характеризующийся появлением различных неврологических нарушений, иногда тяжелых. Срыв компенсации чаще развивается исподволь, но может возникнуть и внезапно, если к организму предъявляются резко повышенные требования. Так, мы наблюдали одного больного, у которого на такой почве внезапно развился тяжелый квадрипарез в момент, когда он попытался перенести на голове большую тяжесть. При срыве компенсации наступает инвалидность, она может оказаться длительной и тяжелой.

Врожденные нарушения соотношений в комплексе смежных элементов костно-суставного аппарата

Нарушения соотношений в целой группе смежных суставов наиболее типичны для поражений стопы, широко известных под названием врожденной квеолапости. Этим условным термином обозначается врожденная- деформация стопы, характеризующаяся главным образом ее приведением. Согласно статистическим разработкам многих ортопедических учреждений эта аномалия является самой частой формой дисплазий. Изучению анатомических особенностей стопы при этой аномалии

и ее разновидностях, причинам их возникновения, клинической картине и лечению посвящены многочисленные исследования. Основные работы отечественных авторов в этом направлении выполнены в конце прошлого столетия (В. Н. Шевкуненко, 1889) и в текущем веке (Г. И. Турнер, 1914; Э. Ю. Остен-Сакен, 1924; Р. Р. Вреден и М. И. Куслик, 1936; А. Е. Фрумкина, 1939; М. О. Фридлянд, 1954; Т. С. Зацепин, 1956; В. Д. Чаклин, 1957; Н. Г. Новаченко, 1961, и др.).

В отличие от врожденного вывиха в тазобедренном суставе врожденная косолапость встречается чаще у мужчин; подобно нарушениям соотношений в тазобедренном суставе эта дисплазия почти у половины больных является двухсторонней.

При врожденной косолапости, как правило, возникает сложная деформация стопы. Ее разновидности определяются составом различных элементов, входящих в этот комплекс, и преобладанием того или иного из этих компонентов. Наиболее часто наблюдается сочетание приведения стопы, чрезмерной супинации ее и подошвенного сгибания (эквинусная деформация), что сопровождается ротацией голени кнутри. Этот комплекс представляет так называемую типичную косолапость. Значительно[1] реже наблюдаются другие деформации, в которых преобладают вальгусная установка стопы либо ее пяточное положение, сочетающееся с приведением или отведением, иногда возникает значительное уплощение продольного свода, либо, наоборот, резкое усиление его («полая стопа»). Изредка наблюдается почти изолированное подошвенное сгибание («конская стопа») или резкое преобладание какого-либо другого компонента.

Практически наиболее важна типичная косолапость. При характерном для нее комплексе явлений латеральный край стопы повернут вниз и является опорным, медиальный край направлен вверх и выключен из нагрузки, тыльная поверхность стопы обращена вперед, а подошвенная — кзади. Вся стопа в целом находится под тупым или даже под прямым углом к голени, открытым кнутри. Очень часто одновременно углублен внутренний продольный свод. Иногда дистальный отдел стопы приведен больше, чем проксимальный, поэтому в области лисфранкова сустава создается дополнительное искривление под тупым углом, открытым кнутри. Аномалия развития очевидна уже у новорожденного. Однако в дальнейшем под влиянием нагрузки деформация постепенно усиливается и осложняется вторичным дегенеративно-дистрофическим процессом, преимущественно в мягких тканях.

В положении стоя больной опирается на наружный край стопы. При двухсторонней косолапости он вынужден переносить одну стопу над другой и передвигается короткими шагами. Походка резко искажается, утрачивает эластичность, становится ходульной. Дальнейшее нарастание деформации сопровождается усилением поворота стопы. При резко выраженной косолапости больной опирается на тыльную поверхность стопы, а ее подошвенная поверхность обращена вверх (рис. 48).

В результате неправильной установки стопы возникает вторичная деформация коленного сустава. Нарушения статики дистальных сегментов конечности оказывают влияние на установку бедренной кости, а следовательно, на положение тазобедренного сустава и на мышечно-связочный аппарат всей конечности. Нарушения статики, вызванные косолапостью, распространяются и на туловище, так как при этом пороке развития центр тяжести переносится кзади. Это вызывает компенсаторное усиление поясничного лордоза и постоянное напряжение соответствующих мышечных групп.

Для врожденной косолапости типичны значительные изменения мышечно-связочного аппарата. Более того, в основе деформации, по-видимому, лежит первичное поражение именно этого аппарата. Таким образом, врожденная косолапость в известной мере сближается с артрогрипозом, для которого характерны аналогичные, но весьма распространенные, системные изменения.

При типичной врожденной косолапости мягкие ткани внутреннего отдела стопы всегда укорочены. Происходит рубцовое сморщивание подошвенного апоневроза. Из-за этого на медиальном крае стопы возникает глубокая поперечная складка. Мышцы внутреннего отдела стопы и икроножная мышцы укорочены, мышцы наружного отдела стопы чрезмерно растянуты, иногда перемещены. С течением времени уже у взрослого в результате вторичных дегенеративно-дистрофиче-

Рис. 48. Резкая, врожденная косолапость у женщины Е., 72 лет.

Слева — вид сзади, справа — спереди. Больная опирается на тыльные поверхности стоп. Их подошвенные поверхности обращены кзади и вверх. Умеренная атрофия мягких тканей голеней без существенной атрофии мышц бедер. Состояние субкомпенсации.

ских процессов возникает атрофия мышц: икроножной — из-за снижения функции, а малоберцовых и общего разгибателя пальцев — из-за перерастяжения (рис. 48). Атрофия постепенно распространяется на мышечные группы проксимальных отделов конечности, включая ягодичные мышцы. Выраженная и распространенная атрофия мышц свидетельствует о срыве компенсации. Связочный аппарат внутреннего отдела стопы также постепенно подвергается соединительнотканному преобразованию.

В наиболее нагружаемых отделах стопы возникает омозолелость кожи, образуются так называемые натоптыши. В зависимости от выраженности и характера деформации они появляются в различных местах — у бугристости и головки пятой плюсневой кости и над передне-наружным отделом пяточной кости, над головкой таранной кости, а при резкой супинации — даже над тыльными поверхностями головок средних плюсневых костей. В то же время внутренний отдел пяточной области, исключенный из нагрузки, покрыт очень нежной тонкой кожей.

Под омозолелой кожей и над соответствующими участками скелета развиваются слизистые сумки. Иногда они достигают значитель-

ного размера и превращаются в своеобразные подушки, на которые больной опирается при ходьбе. В этих слизистых сумках может возникать хронический воспалительный процесс, изредка переходящий в нагноение.

Костно-суставный аппарат стопы подвергается при косолапости весьма значительным изменениям. Особенно важны нарушения соотношений в суставах предплюсны. По данным В. И. Садофьевой (1965), почти во всех суставах предплюсны возникают подвывихи и даже вывихи — в подтаранном суставе, в обеих половинах шопарова сустава, в ладьевидно-клиновидном и лисфранковом суставах. В каждом из этих суставов дистальный отдел стопы отклоняется кнутри. Нарушения соотношений в отдельных суставах продолжают и усугубляют общую деформацию. С нарушениями соотношений в суставах неразрывно связаны и деформации костей предплюсны. Более того, по-видимому, кости деформируются вторично в результате формирования в патологических условиях при необычном влиянии мышц-антагонистов и при неправильных соотношениях в суставах. Создающиеся в этих условиях изменения формы костей фиксируют порочное положение в суставах и препятствуют коррекции.

Деформации костей при косолапости хорошо изучены на основании наблюдений на операционном столе, путем рентгенологических исследований и, что особенно важно, также анатомическим методом (В. Н. Шевкуненко, 1889; А. Г. Губанов, 1960). Для косолапости наиболее характерен поворот головки таранной кости кнутри вследствие искривления ее шейки выпуклостью кнаружи. Внутренняя поверхность шейки таранной кости укорочена, а наружная удлинена. Одновременно внутренний отдел шейки таранной кости приподнят, а наружный опущен. Эта деформация таранной кости лежит в основе приведения стопы и ее супинации. При выраженном подошвенном сгибании стопы происходит, кроме того, ротация таранной кости кпереди. В этих условиях передний отдел блока таранной кости постепенно утрачивает особенности суставной поверхности, так как в образовании голеностопного сустава принимает участие только задняя половина блока, которая при этом ротирована кнутри. Это сопровождается дополнительной деформацией голеностопного сустава и его контрактурой.

При резко выраженной косолапости на задне-наружном участке шейки таранной кости образуется выступ, увеличивающийся с возрастом (А. Г. Губанов, 1960). Этот выступ резко затрудняет коррекцию порочного положения стопы (Б. П. Попов, 1935).

Пяточная и ладьевидная кости перестраиваются так, что их форма и положение увеличивают деформацию стопы, вызванную изменениями таранной кости. Пяточная кость занимает варусное положение. Возникает ее изгиб, вогнутостью в медиальном направлении. Отросток, поддерживающий таранную кость, атрофируется. Ладьевидная кость уплощается и постепенно перемещается из фронтальной плоскости, в которой она располагается при нормальном строении стопы, в сагиттальную плоскость. Вследствие ротации голени кнутри внутренняя лодыжка смещается кзади, а наружная — кпереди. В то же время из-за приведения стопы бугристость ладьевидной кости сближается с внутренней лодыжкой, иногда столь значительно, что они приходят в соприкосновение и между ними отрабатывается неоартроз. Кубовидная кость при врожденной косолапости иногда несколько увеличена. Первая клиновидная кость может быть сплющена в передне-заднем направлении тем значительнее, чем больше отклонение дистального отдела стопы кнутри. Таким образом, при врожденной косолапости нарушены соотношения

в голеностопном суставе, во всех суставах предплюсны и в лисфранковом суставе.

Все основные особенности деформации конечности при врожденной косолапости хорошо обнаруживаются клинически. Рентгенологическое

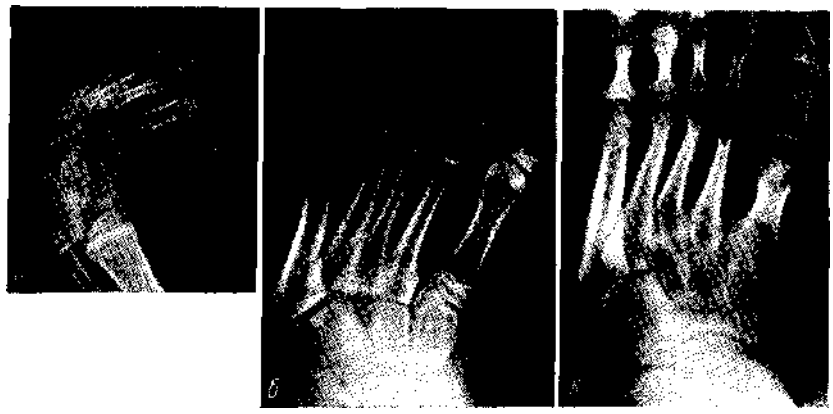


Рис. 49. Врожденная косолапость с приведением и усиленной супинацией стопы.

а — у ребенка 2 лет, *б* — у подростка 13 лет, *в* — у взрослого. У подростка и взрослого имеется отчетливая рабочая гипертрофия пятой и недоразвитие первой плюсневой кости. У ребенка эта перестройка еще не возникла. Во всех наблюдениях — полноценная компенсация нарушений опорной функции нижней конечности с сохранением резервных возможностей.

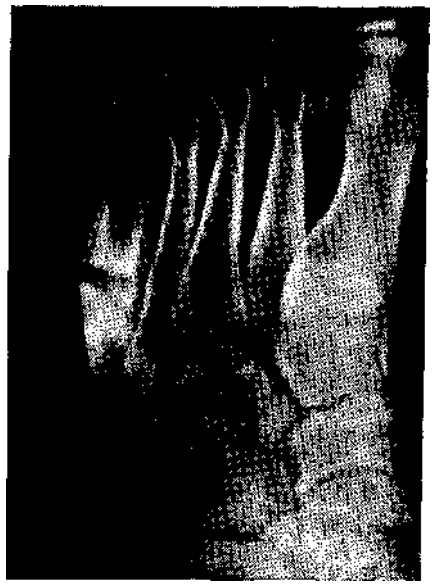


Рис. 50. Срыв компенсации нарушений опорной функции нижней конечности при врожденной косолапости у юноши 18 лет.

Избыточная рабочая гипертрофия пятой плюсневой кости и пересекающая ее зона перестройки.

исследование детализирует клинические данные. У новорожденных и в раннем детстве оно затруднено, так как в этом возрасте многие кости предплюсны находятся еще в хрящевом состоянии.

Рентгенологические показатели косолапости у маленьких детей выявляются на подошвенном и боковом снимках стопы. Этими показателями служат нарушения соотношений между прямыми линиями,

проведенными по оси таранной и по оси пяточной костей и продолженными в дистальном направлении (Davis, Hatt, 1955; Groskopff, Tischendorf, 1962). В норме на подошвенном снимке оси таранной и пяточной костей образуют острый угол, и при этом на продолжении оси таранной кости находится ось первой плюсневой кости, а на продолжении оси пяточной кости располагаются кубовидная кость и четвертая плюсневая. При врожденной косолапости между осью таранной кости и

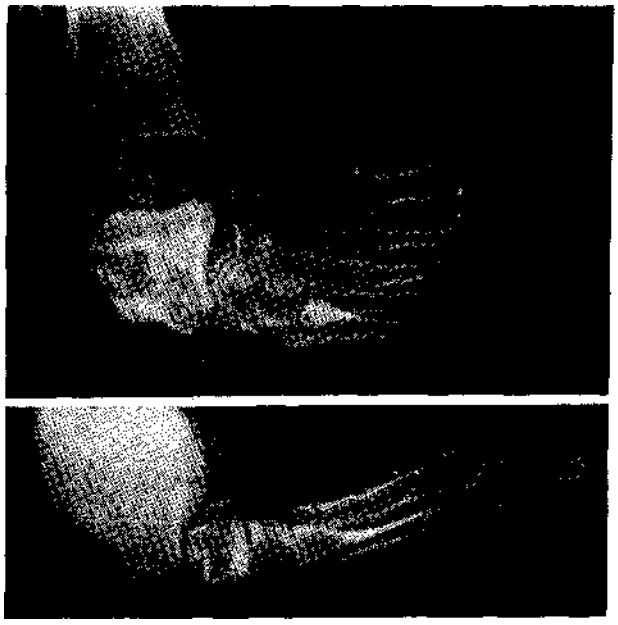


Рис. 51. Врожденная косолапость у мужчины З., 20 лет. При ходьбе он опирается на тыльную поверхность стопы. Нагружаются преимущественно вторая и третья плюсневые кости. Рабочей гипертрофии пятой и четвертой плюсневых костей нет. Первая плюсневая кость недоразвита.

осью первой плюсневой кости возникает тупой угол, открытый кнутри, а прямая, проведенная по оси пяточной кости, проходит кнаружи не только от четвертой, но и от пятой плюсневой кости (рис. 49, *а).* Одновременно деформируется угол между осями таранной и пяточной костей. Практически чаще используется анализ соотношений осей таранной и пяточной костей по боковому снимку (О. Л. Цимбал, 1959, и др.). В норме между осями этих костей образуется острый угол, открытый кзади, при косолапости они располагаются параллельно. Кроме того, в результате усиления супинации на подошвенном снимке обнаруживается проекционное сужение межкостных промежутков в наружном отделе стопы (рис. 49, а).

У старших детей и у взрослых, страдающих врожденной косолапостью, рентгенологическое исследование очень точно раскрывает особенности формы и расположения костей. Новые данные, представленные В. И. Садофьевой (1965), показывают, что по характеру патологических изменений рельефа и структуры костей можно уточнить взаимоотношения мышечно-связочного и костно-суставного аппаратов, возникшие у каждого больного.

В то же время рентгенологическое исследование обнаруживает некоторые компенсаторные явления и позволяет своевременно распознать начавшийся срыв компенсации.

Значительная постоянная нагрузка наружного отдела стопы при врожденной косолапости вызывает компенсаторную рабочую гипертрофию пятой, а иногда и четвертой плюсневой кости. Рабочая гипертрофия развивается по мере усиления функции конечностей и при полноценной компенсации бывает выражена умеренно, что свидетельствует о наличии резервных возможностей (рис. 49). Однако даже такая утолщенная и уплотненная кость иногда оказывается не в состоянии выдерживать падающую на нее избыточную нагрузку. При снижении компенсации, в результате чрезмерного функционального раздражения надкостницы и эндоста, возникают резкое утолщение и склероз наиболее перегруженного участка диафиза. Такое состояние кости характерно для полной мобилизации всех возможностей. При продолжающейся нагрузке возникает дегенеративно-дистрофическое поражение наиболее напряженного участка диафиза в виде зоны перестройки (рис. 50). Это является выражением полного срыва компенсации. Рабочей гипертрофии пятой плюсневой кости не происходит лишь при резкой ротации стопы, когда опорной оказывается ее тыльная поверхность (рис. 51).

Первая плюсневая кость при врожденной косолапости остается недоразвитой. Она укорочена, ее поперечник меньше обычного, покрывающий ее кортикальный слой тонок (рис. 49, 50, 51).

Деформации стопы, характерные для врожденной косолапости, постепенно усиливаются под влиянием нагрузки конечностей в порочном положении. Корригирующие меры, в том числе редрессация стопы с последующим длительным ортопедическим режимом, проведенная в младшем детском возрасте, обычно дает хорошие отдаленные результаты, особенно при постоянной ходьбе в ортопедической обуви (Ф. И. Копылов и М. С. Певзнер, 1962). В более старшем возрасте коррекция достигается, как правило, лишь посредством оперативного вмешательства и обычно является неполной. После восстановления нормального положения стопы, под влиянием изменившейся нагрузки, происходит вторичная перестройка скелета стопы. В частности, постепенно исчезает рабочая гипертрофия пятой и четвертой плюсневых костей и возникает гипертрофия первой плюсневой кости.

Причины возникновения врожденной косолапости пока остаются невыясненными. Изменения стопы, наблюдающиеся при этой дисплазии, как уже упоминалось, очень сходны с деформациями ее, типичными для артрогрипоза. На этом основании были высказаны предположения о первичном поражении мышечно-связочного аппарата. Нельзя исключить влияния и определенных сдвигов в состоянии нервной системы, на которые уже давно было обращено внимание (Э. Ю. Остен-Сакен, 1924). Н. А. Крышова и Р. М. Протусевич (1948) показали, что при врожденной косолапости почти всегда обнаруживаются неврологические нарушения, однако в большинстве случаев очень незначительные. У одних больных выявляются симптомы легкого очагового поражения центральных двигательных отделов головного мозга, у других — обнаруживается едва уловимая пирамидная симптоматика по альтернирующему типу. Наблюдаются и вегетативные нарушения, позволяющие предполагать низкую стволовую локализацию поражения. Результаты хронаксиметрических исследований (Ю. М. Уфлянд и О. В. Плотникова, 1948) свидетельствуют о наличии при врожденной косолапости некоторых изменений функций центральной нерв-

ной системы, ведущих к нарушению координационных взаимодействий мышц-антагонистов.

Известно также, что врожденная косолапость относительно нередко сочетается с теми или иными нарушениями развития других отделов костно-суставного аппарата. Все эти данные свидетельствуют о сложности и неоднородности явлений, лежащих в основе врожденной косолапости и о необходимости тщательного, в частности неврологического, исследования каждого больного.

Врожденная косолапость, несмотря на резкую деформацию стоп и отчетливые нарушения функций конечностей, как правило, не ограничивает трудоспособности в широком кругу профессии и поэтому не может быть причиной инвалидности. Люди, страдающие этой аномалией развития, обычно сами выбирают подходящую профессию. Это различные специальности, объединенные одной общей чертой — они не требуют более или менее значительной нагрузки нижних конечностей. Отдельные лица, несмотря на врожденную косолапость, в течение всей жизни выполняют тяжелый физический труд, без существенных срывов компенсации. (Это относится, в частности, к гражданке Е. 72 лет, фотографии нижних конечностей которой представлены на рис. 48). Все же такая трудовая деятельность явно нецелесообразна, так как у большинства больных рано или поздно приводит к срыву компенсации. Последний выражается в дегенеративно-дистрофическом поражении мышечно-связочного аппарата с атрофией мышц не только дистальных, но и проксимальных отделов конечности. Нередко срыв компенсации выражается в появлении зоны перестройки перегруженной плюсневой кости.

Срыв компенсации вызывает ограничение трудоспособности и является показанием для установления инвалидности **III** группы на период нового рационального трудового устройства. Причиной инвалидности является «общее заболевание», так как ограничение трудоспособности вызывает не порок развития непосредственно, а вторичный дегенеративно-дистрофический процесс.

Аномалии развития верхней конечности, сходные с врожденной косолапостью, встречаются очень редко. В основе так называемой косорукости, как уже упоминалось, обычно лежит более существенное поражение в форме продольного дефекта конечности с отсутствием лучевой или локтевой кости и соответствующих лучей кисти.

Врожденные слияния смежных костных элементов

Эта форма нарушений развития выражается в слиянии костей, соединенных в норме суставом, диском, синхондрозом, мышцами или связками. Наблюдаются две разновидности таких слияний: конкресценция и ассимиляция.

Термином «конкресценция» обозначается слияние двух, реже — нескольких костей вследствие аплазии соответствующих мягких тканей. Развитие костей либо происходит нормально и они сохраняют свою обычную величину и форму, либо незначительно нарушается. Так, например, слившиеся фаланги часто укорочены (брахифалангия), а позвонки, наоборот, нередко удлинены. При конкресценции на рентгенограммах и мацерированных препаратах отчетливо прослеживаются границы каждой из соединившихся костей (рис. 52,а, правая кисть).

Термином «ассимиляция» раньше пользовались преимущественно для обозначения уподобления одного костного элемента другому; например, при уподоблении первого крестцового позвонка поясничным

Позвонкам или последнего поясничного позвонка крестцовым, т. е. при люмбализации и сакрализации, при слиянии атланта с затылочной костью, когда первый шейный позвонок как бы уподобляется части затылочной кости и т. д. Этим термином анатомы обозначают также слияние средней фаланги пятого, четвертого и даже третьего пальцев стопы с соответствующей концевой фалангой, т. е. как бы поглощение средней фалангой концевой фаланги. Это несомненно нормальное явление, возникающее в результате редукции органа, утратившего функциональное значение. Термин «ассимиляция» в настоящее время используют и как название слияния двух или нескольких костей, происходящего вследствие более глубоких извращений формирования, чем при конкресценции, когда резко нарушается развитие и мягких тканей и костей, в результате чего возникает костное образование неправильной формы и значительно меньшей величины, чем суммированный объем соответствующих костей. В отличие от конкресценции, в костной массе, образующейся при ассимиляции, не удается проследить границ соединившихся костей (рис. 52,6).

Конкресценция и ассимиляция исключают возможность движений в данном отделе костно-суставного аппарата, но при конкресценции это не сопровождается резкой деформацией и вторичными изменениями смежных органов, что характерно для ассимиляции.

Чаще наблюдается конкресценция позвонков. Иногда сливаются только тела позвонков за счет аплазии диска, иногда одновременно не развиваются межпозвонковые суставы и связки, соединяющие в норме дуги позвонков, т. е. происходит полное слияние всех частей смежных позвонков (Schmorl, Jnghanns, 1932, 1957; Г. И. Турнер, 1929; Д.Г.Рохлин, 1939; В. А. Дьяченко, 1949; Brocher, 1962; Epstein, 1962, и др.). В последнем случае клинико-рентгенологический диагноз не вызывает сомнений, так как ни один из приобретенных патологических процессов не приводит к полному соединению всех частей смежных позвонков. При изолированной конкресценции тел позвонков диагноз основывается на том, что тела слившихся позвонков сохраняют нормальную форму и величину. Они не снижены, как это наблюдается при блоке тел позвонков в результате деструкции, иногда даже оказываются выше нормальных позвонков, что объясняется формированием без обычного моделирующего влияния межиозвонкового диска. Кроме того, в месте слияния тел позвонков при конкресценции, как правило, прослеживаются следы замыкающих пластинок, которые при воспалительных процессах разрушаются (В. С. Майкова-Строганова, 1952). Нередко между смежными замыкающими пластинками прослеживается тонкий слой фиброзной ткани, являющийся рудиментом диска. Особенно отчетливо он выяЕшяется с помощью томографии (Г. Н. Есиновская, 1965).

Таким образом, наблюдается костная конкресценция тел позвонков и фиброзная их конкресценция. В детстве в области аномального сегмента позвоночника между телами позвонков всегда имеется слой ростковой хрящевой ткани, за счет которого происходит их рост. Однако этот рудимент диска лишен его функционального значения, он ниже нормальных дисков и в конце периода формирования организма преобразовывается в костную ткань, иногда частично в фиброзную ткань (фиброзная конкресценция). Поэтому в детстве изолированная конкресценция только тел позвонков не так легко обнаруживается при анализе рентгенограмм позвоночника, как у взрослых.

В состоянии конкресценции чаще находятся два позвонка, значительно реже — три. Наиболее типичной локализацией конкресценции

является шейный отдел позвоночника, несколько реже она возникает в грудном и поясничном отделах. Выпадение подвижности соответствующего сегмента позвоночника компенсируется за счет функции смежных сегментов. Поэтому конкресценция позвонков является аномалией развития, о которой ее носители нередко даже не подозревают. При объективном клиническом исследовании она, как правило, не обнаруживается.

При конкресценции шейных позвонков иногда наблюдается своеобразная «гордая» посадка головы, из-за небольшого отклонения ее назад. В сочетании с ограниченной возможностью сгибания головы это производит впечатление надменности. Проведенное Д. Г. Рохлиным (1965) изучение костных материалов, полученных при археологических изысканиях, показало, что такая посадка головы, в результате конкресценции шейных позвонков, являлась наследуемой особенностью рода Рюриковичей, членами которой были многие князья древней Руси. Эти данные Д. Г. Рохлина использованы М. М. Герасимовым, в частности при воссоздании внешнего облика Андрея Боголюбского.

Конкресценция позвонков сравнительно нередко возникает и в качестве спорадического явления. Эта аномалия, как правило, обнаруживается только рентгенологически, при исследовании по какому-либо другому поводу.

Несмотря на длительное клиническое благополучие, конкресценция позвонков может привести к срыву компенсации. Срыв выражается в дегенеративно-дистрофическом поражении смежных межпозвонковых дисков, оказывающихся в условиях постоянной компенсирующей перегрузки. Чаще поражается нижерасположенный диск. В нем развивается остеохондроз. Это вызывает боли и неврологические нарушения, характер которых определяется локализацией поражения и направлением, в котором происходит отторжение вещества разрушающегося диска. Остеохондроз может привести к стойким нарушениям трудоспособности. Поводом для экспертизы трудоспособности является только остеохондроз, развившийся на почве аномалии, но не конкресценция как таковая.

По данным Я- Ю. Попелянского (1963), при конкресценции верхних шейных позвонков начальные явления дегенеративно-дистрофического поражения нижерасположенного диска с разболтанностью его иногда вызывают повторные самовправляющиеся подвывихи в соответствующих межпозвонковых суставах. Это может сопровождаться периодическими сдавлениями позвоночной артерии. В таких случаях срыв компенсации выражается в клиническом синдроме позвоночной артерии или в еще более существенных неврологических нарушениях.

В качестве своеобразной разновидности конкресценции описан врожденный костный блок только передних отделов тел нескольких смежных средних или нижних грудных позвонков с дугообразным фиксированным кифозом соответствующего отдела позвоночника (И. Т. Кныш, 1958; Epstein, 1962; Brocher, 1962). Мы обнаружили эту разновидность конкресценции в качестве наследуемой особенности у пожилой женщины, ее сына и внука. Наблюдения, проведенные над этой семьей, показали, что в таких случаях костному блоку тел позвонков предшествует появление множественных передних узлов Шморля, т. е. развивается дегенеративно-дистрофическое поражение ряда смежных грудных сегментов, известное под названием кифоза подростков. Эти данные свидетельствуют о том, что неполноценность дисков может быть минимальной и тогда проявляется только при нарастании становой нагрузки, т. е. уже в школьном возрасте. Таким образом,

кифоз подростков иногда развивается в результате наследуемой конституциональной неполноценности грудных дисков и тогда является одной из разновидностей конкресценции.

Самостоятельное значение имеют конкресценция и ассимиляция атланта. При конкресценции, по данным А. £. Рубашевой (1948, 1961), происходит слияние первого шейного позвонка с затылочной костью в результате аплазии верхнего сустава головы (т. е. суставов между мыщелками затылочной кости и верхними суставными площадками атланта). При этом атлант сохраняет нормальную величину и не происходит существенной деформации ни позвоночного канала, ни большого затылочного отверстия. Конкресценция атланта не обнаруживается клинически, может быть установлена только рентгенологически при анализе задних рентгенограмм шейно-затылочной области, произведенных через открытый рот, и соответствующих фронтальных томограмм. Практического значения эта аномалия не имеет.

При ассимиляции весь атлант целиком или различные участки его сливаются с затылочной костью при наличии более или менее отчетливого недоразвития этого позвонка. Обычно он уменьшен, часто асимметричен, деформирован, иногда ротирован; столь же значительно изменен и соответствующий участок затылочной кости. В течение длительного времени конкресценцию рассматривали как одну из разновидностей ассимиляции. Однако существенные различия в клиническом значении этих аномалий определили необходимость их выделения в качестве самостоятельных форм.

Этим аномалиям посвящена значительная литература. Они известны анатомам с XVI в. В текущем столетии эти особенности анатомического строения шейно-затылочной области изучаются посредством анатомических, рентгено-анатомических и клинико-рентгенологических исследований. Целый ряд работ представлен отечественными авторами (Н. Свешников, 1908; Н. А. Батуев, 1910; А. П. Быстрое, 1931; А. И. Одноралов, 1931; Б. П. Кибальчич, 1939; А. Е. Рубашева, 1948; 1961; В. А. Дьяченко, 1949; Н. Г. Костоманова, 1955; Д. Г. Рохлин, 1955; М. А. Финкельштейн и В. А. Мышковская, 1963, и др.).

Ассимиляция атланта обычно в течение длительного времени не вызывает клинических симптомов болезни и может быть лишь заподозрена при наличии короткой шеи и сниженной границы волос в шейно-затылочной области. Рентгенологически эта аномалия обнаруживается при внимательном анализе соотношений первого и второго шейных позвонков между собой и с основанием черепа. Принимается во внимание и уровень стояния зубовидного отростка по отношению к так называемой базальной линии (Chamberlain, 1939), которую проводят на боковых рентгенограммах от заднего края большого затылочного отверстия к заднему участку твердого нёба. В норме зубовидный отросток проецируется на этой прямой или чуть выше, а при ассимиляции — на 5—10 *мм* над ней. Этот признак, однако, не всегда четко выявляется. Он выражен более резко, если ассимиляция атланта сочетается с базилярной импрессией, т. е. с недоразвитием тела затылочной кости, в результате чего блюменбахов скат укорочен и расположен почти горизонтально, а передний край большого затылочного отверстия находится значительно выше его заднего края.

Очень четко рентгенологически выявляется слияние задней дуги атланта с затылочной костью; иногда обнаруживается почти полное исчезновение ее и соответствующее высокое стояние остистого отростка второго позвонка. Иногда недоразвитая задняя дуга атланта соединена с затылочной костью посредством фиброзной ткани (фиброзная

ассимиляция), тогда неподвижность этого соединения обнаруживается только при сопоставлении боковых рентгенограмм, произведенных в положении максимального наклона головы вперед и в положении запрокидывания ее назад.

Наиболее отчетливо все соотношения в шейно-затылочной области выявляются на томограммах в медианной плоскости. Именно на таких снимках устанавливается расположение зубовидного отростка в переднем отделе большого затылочного отверстия. Иногда в этом участке возникает аномальный сустав, который при жизни обнаруживается только на медианных томограммах. Нередко ассимиляция атланта сочетается с гиперлордозом шейно-затылочной области или, наоборот, с базальным кифозом. Эти особенности также наиболее демонстративно документируются на медианных томограммах. Ассимиляция атланта клинически проявляется различными неврологическими нарушениями. Как правило, они возникают в среднем возрасте или даже у пожилых людей после травмы или какого-либо воспалительного заболевания, вызвавшего срыв компенсации нарушений функций центральной нервной системы или ликворообращения, связанных с деформацией или сужением большого затылочного отверстия (М. А. Финкелынтейн и В. А. Мышковская, 1963). Иногда срыв компенсации выражается в появлении подвывиха, а затем и вывиха в аномальном суставе зубовидного отростка с краем большого затылочного отверстия. В таких случаях череп начинает перемещаться кпереди по отношению ко второму шейному позвонку. При этом большое затылочное отверстие еще больше суживается и постепенно нарастает давление, которое эпистрофей оказывает на смежные анатомические образования. Это приводит к непосредственному поражению продолговатого мозга, либо к различным более сложным явлениям, среди которых существенное место занимают циркуляторные расстройства; возникает серьезный клинический синдром заболевания, приводящий к стойким нарушениям трудоспособности, тяжесть которых определяется характером и выраженностью неврологических нарушений.

Мы наблюдали сочетание ассимиляции атланта и конкресценции двух, даже трех, нижерасположенных шейных позвонков. Такая распространенная аномалия развития позвоночника вызывает отчетливое ограничение движений головы и шеи и уже в молодом возрасте осложняется остеохондрозом нижерасположенного нормального диска, находящегося в условиях хронической перегрузки.

Изредка возникает конкресценция поперечных отростков двух, исключительно редко — трех поясничных позвонков (Е. С. Марголис, 1952, и др.). Эта аномалия, как правило, не обнаруживается клинически, так как движения оказываются ограниченными только при слиянии поперечных отростков трех позвонков. Следует, однако, иметь в виду, что эта дисплазия, как и конкресценния тел позвонков, сопровождается постоянной перегрузкой смежных нормальных сегментов позвоночника и поэтому может осложниться остеохондрозом соответствующего диска.

Конкресценция и ассимиляция наблюдаются не только в области позвоночника, но и в других отделах костно-суставного аппарата.

Сравнительно нередко наблюдается конкресценция ребер (Г. И.Турнер, 1929; М. А. Финкельштейн, 1928, и др.). Обычно сливаются два, значительно реже большее число смежных ребер в результате недоразвития находящихся между ними мягких тканей. Обычно соединяются задние участки ребер, значительно реже — передние. При этом происходит деформация сливающихся участков ребер, которые как бы подтя-

гиваются друг к другу. Эта аномалия непосредственно не имеет практического значения. Однако иногда она становится причиной сколиоза со всеми последующими вторичными изменениями позвоночника и грудной клетки (И. А. Мовшович, 1964).

При наличии конкресценции суставов конечностей, особенно верхних, нередко возникают значительные нарушения функций опорно-двигательной системы. Наблюдается конкресценция межфаланговых суставов кисти и стопы, смежных костей запястья и предплюсны, проксимальных отделов костей предплечья, лонного соединения. В крупных суставах эта аномалия не описана.

Клинически наиболее важны слияния фаланг кисти, в основе которых лежит нарушение дифференцирования соответствующих суставов (Duken, 1921). Эта аномалия развития хорошо изучена (Д. Г. Рохлин, 1937, 1939; В. А. Дьяченко, 1934; Schwarz, Rivellini, 1963, и др.). Обычно происходит конкресценция соответствующих межфаланговых суставов (проксимальных или дистальных) нескольких пальцев одной, значительно чаще'—обеих кистей. Как правило, поражаются II—V пальцы одновременно или в каком-нибудь сочетании. Первый палец либо вовсе не вовлекается в аномалию, либо оказывается недоразвитым (рис. 52,а, правая кисть). Обычно пальцы фиксированы в положении разгибания или умеренного сгибания.

При клиническом исследовании обнаруживается отсутствие движений в соответствующих суставах, кожа над ними оказывается гладкой, лишенной нормальных складок. Рентгенологически у взрослых определяется полное слияние фаланг в единую кость. На месте отсутствующего сустава имеется небольшое утолщение, которое с возрастом может исчезнуть (Д. Г. Рохлин, 1937). В период роста между фалангами прослеживается слой мягких тканей, в последующем полностью преобразующийся в кость. Конкресценция иногда сочетается с брахифалангией, вызывающей укорочение пальцев (рис. *52,а,* правая кисть).

Конкресценция межфаланговых суставов, как правило, — наследственная аномалия, поражающая одновременно и верхние и нижние конечности. Она была прослежена во многих поколениях целого ряда семей. Иногда наследственная передача этой особенности находит свое отражение даже в фамилии данной семьи. Так, например, под нашим наблюдением находился гражданин Прямопалов, страдавший конкресценцией проксимальных межфаланговых суставов II—V пальцев обеих кистей и стоп.

Конкресценция межфаланговых суставов кисти не нарушает трудоспособности, так как достаточный объем движений пальцев осуществляется благодаря функции развившихся суставов. Вследствие раннего включения и полноценного развития механизмов компенсации, носители этой аномалии обычно хорошо приспосабливаются и оказываются в состоянии выполнять различные виды квалифицированного труда (маляр, в наблюдении Д. Г. Рохлина, 1937). Конкресценция межфаланговых суставов стопы вообще не имеет практического значения.

Более существенные нарушения функций кисти возникают, если конкресценция межфаланговых суставов сочетается с синдактилией и пальцы на более или менее значительном протяжении оказываются соединенными мягкими тканями (рис. 52,а, правая кисть). Изредка происходит аплазия мягких тканей, находящихся между смежными фалангами, и возникает конкресценция не различных фаланг одного луча, а одинаковых фаланг смежных лучей, так называемая костная синдактилия, при которой хирургическая реконструкция кисти всегда очень затруднена.

В качестве изолированного явления сравнительно нередко наблюдается конкресценция отдельных костей запястья — полулунной и ладьевидной (рис. 35, правая кисть), головчатой и крючковатой (рис. 71, левая кисть) и т. д. Это явление обнаружено у различных народов (Cockshott, 1963). В изолированном виде оно не нарушает функций конечности. Эти незначительные аномалии часто сочетаются с более резкими извращениями формирования и тогда входят в сложный синдром множественных нарушений развития организма (рис. 35, 71).

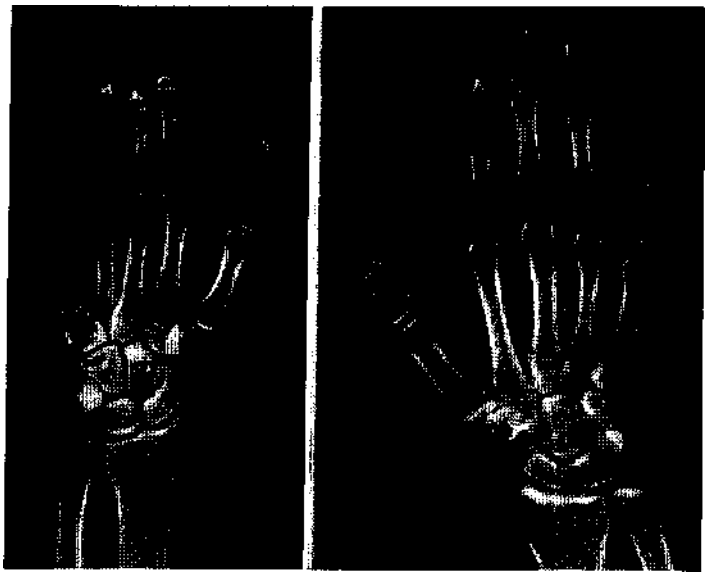
Конкресценция проксимальных отделов костей предплечья сопровождается ликвидацией проксимального лучелоктевого сустава и поэтому исключает возможность ротационных движений предплечья. Рентгенологически, помимо конкресценции, обнаруживается уплощение суставных поверхностей локтевого сустава, однако движения в нем свободны. Эта аномалия не ограничивает трудоспособности в широком кругу профессий, но оказывает влияние на выбор специальности, особенно при фиксации предплечья в положении пронации.

Ассимиляция костей конечностей наблюдается реже конкресценции. В качестве изолированного явления эта аномалия возникает почти исключительно в пальцах кисти и стопы. Иногда конкресценция межфаланговых суставов одной кисти сочетается с ассимиляцией фаланг другой кости (рис. *52,а).* При ассимиляции какая-либо фаланга, чаще одноименные фаланги нескольких пальцев, как бы поглощаются смежной фалангой. Обычно средняя фаланга поглощается концевой (рис. 52,*а,* левая кисть). Это может сопровождаться синдактилией, а также недоразвитием других суставов, например суставов первого пальца (рис. 52,а, левая кисть). В комплексе все эти явления могут вызвать существенные нарушения функций кисти. Трудоспособность оказывается ограниченной, если в области обеих кистей становится невозможной функция схвата.

Сравнительно нередко наблюдается ассимиляция костей предплюсны. Однако это явление обычно сочетается с каким-либо другим пороком и представляет лишь один из компонентов целого комплекса нарушений развития. Например, отсутствие малоберцовой кости, как правило, сопровождается ассимиляцией костей предплюсны (рис. 36, 696, 71), значительно реже конкресценцией. При нарушениях развития только дистального сегмента конечности ассимиляция костей предплюсны обычно сочетается с дефектом одного или нескольких лучей стопы (рис. 52,6).

Обычно нарушается развитие дистальных отделов всех конечностей, но в одних возникает ассимиляция костей (чаще в нижних), в других — конкресценция. В комплексе возникают существенные нарушения и опорной и двигательных функций, т. е. создается порок развития, вызывающий стойкие ограничения трудоспособности.

Ассимиляции и конкресценции костей проксимальных отделов конечностей не описаны. Изредка возникает конкресценция лонного соединения. Эта аномалия имеет практическое значение только в акушерской практике. В качестве чрезвычайно редкого глубокого порока развития известно отсутствие дифференцирования нижних конечностей с возникновением единого нефункционирующего образования — так называемая сиреномелия. Этот порок развития, заключающийся в ассимиляции и конкресценции всех или многих костей нижних конечностей, наблюдается почти исключительно у нежизнеспособных плодов. Сиреномелия явилась источником многих легенд и суеверий, которые нашли известное отражение и в медицинских книгах XVI—XVII вв., в том числе и в знаменитом эльзевире Parei Ambros (1682).



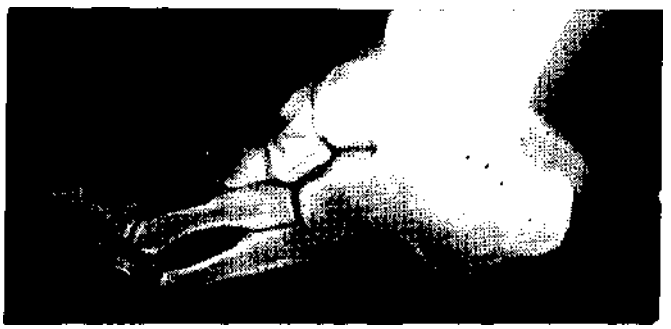


Рис. 52. Сложный порок развития дистальных отделов конечностей у женщины С, 35 лет.

а — ее кисти. Конкресценция концевых и средних фаланг II, III и IV пальцев правой кисти при брахифалангии средних фаланг. Брахифалангия средней фаланги V пальца. Ассимиляция средних и концевых фаланг II—V пальцев левой кисти. Оба первых пальца недоразвиты. Кожная синдактилия с обеих сторон, более резкая слева, *б* — ее стопы. Ассимиляция костей предплюсны. Дефект I—II, а частично и III лучей обеих стоп.

ЗАДЕРЖКА РАЗВИТИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ЭЛЕМЕНТОВ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА ИЛИ КОМПЛЕКСА ИХ

Некоторые из локальных аномалий и пороков развития, входящих в ранее разобранные группы, в.той или иной мере связаны с торможением процесса дифференцирования костно-суставного аппарата (преимущественно количественные изменения, такие, как брахиспондилия, брахифалангия и т. д., а также нарушения соотношений между костями). Однако задержка развития, как основное явление, определяющее качественные особенности аномалии или порока, более всего характерна для локальных поражений, объединенных в настоящей группе. Среди этих дисплазий особое значение имеют аномалии развития позвоночника.

Позвоночный столб, как и все отделы костно-суставного аппарата энхондрального происхождения, имеет в своем развитии три основные стадии: мембранозную (или перепончатую), хрящевую и костную. Однако онтогенез позвоночника существенно отличается от развития костно-суставного аппарата конечностей в силу сложности его анатомического строения, особенностей функции и своеобразия филогенеза. Торможения его развития, лежащие в основе целого ряда аномалий, возникают на различных этапах эмбриогенеза.

Развитие позвоночного столба к настоящему времени раскрыто достаточно детально. В изучение этого сложного процесса вложили большой труд многие эмбриологи, анатомы и рентгенологи (Rokitansky, 1844; П. Ф. Лесгафт, 1892; Alexander, 1906; Н. Д. Бушмакин, 1912, 1913; В. П. Воробьев, 1932; В. Г. Штефко, 1933; А. И. Струков, 1936; В. С. Майкова-Строганова, 1936, 1952; Д. Г. Рохлин, 1939; Д. И. Зернов, 1939; В. А. Дьяченко, 1949; Т. П. Виноградова, 1963; И. А. Мовшович, 1964, и др.). Работы последнего времени основаны преимущественно на результатах комплексных эмбриологических и рентгенологических либо анатомических и рентгенологических исследований.

Установлено, что на самых ранних этапах эмбрионального периода позвоночник первоначально представляет спинная струна (chorda dorsalis) и находящаяся у ее боковых поверхностей мезенхима. Спинная струна в виде эластичного тяжа располагается между аортой и нервной трубкой. Мезенхима в своем развитии постепенно распространяется кпереди и кзади, охватывая спинную струну и нервную трубку. Эта осевая мезенхима разделена на первичные сегменты (склеротомы) артериями и венами (межсегментарными сосудами), проходящими перпендикулярно хорде. Склеротомы, т. е. первичные мембранозные позвонки, точно соответствуют миотомам и спинальным ганглиям.

С пятой недели внутриутробного периода из этих первичных мембранозных закладок начинают формироваться хрящевые позвонки В каждой половине первичного позвонка появляется по три симметричных хрящевых центра — для тела, для дуги и для ребра. При этом происходит пересегментировка позвоночника; каждый хрящевой (а на его основе в дальнейшем и костный) позвонок формируется из примыкающих к межсегментарным сосудам половин двух смежных мембранозных позвонков. Диск возникает из середины склеротома, т. е. из участка его, наиболее отдаленного от межсегментарных сосудов.

Таким образом, тело каждого хрящевого, а затем и костного позвонка развивается из двух смежных половин различных мембранозных позвонков. Следы пересегментировки видны в течение всей жизни в виде сосудистых каналов, которые пронизывают горизонтально в медианной плоскости тело каждого позвонка на месте бывшей локализа-

ции межсегментарных сосудов. Эти каналы отчетливо обнаруживаются рентгенологически у всех детей, а нередко и у взрослых. После пересегментировки позвоночника каждый миотом соответствует двум соседним позвонкам. Этим обеспечивается последующее нормальное прикрепление мышц и необходимая подвижность позвоночника.

Симметричные хрящевые центры, возникшие в каждой из половин этого нового позвонка, вначале разделены в медианной плоскости перихондральной перепонкой. В дальнейшем хрящевые центры в процессе своего развития прорастают эту перепонку и обе половины хрящевого позвонка соединяются. Каждый из симметричных хрящевых центров для боковых отделов дуги, возможно, вначале также формируется из двух отдельных участков, разделенных слоем мезенхимы в зоне, находящейся между верхним и нижним суставными отростками (Putti, 1909—1910).

На четвертом месяце эмбриональной жизни каждый позвонок уже целиком построен из хрящевой ткани. Еще раньше, в конце второго месяца, начинается процесс оссификации хрящевого позвонка. Таким образом, в течение некоторого времени позвонок состоит одновременно из мембранозной, хрящевой и костной ткани.

По поводу преобразования хрящевого позвонка в костный до настоящего времени существуют некоторые разногласия.

Доказано, что перед появлением каждой отдельной точки окостенения в соответствующий участок хрящевого позвонка со стороны надхрящницы внедряются кровеносные сосуды. Они как бы прокладывают дорогу оссификации аналогично тому, что происходит в диафизах трубчатых костей. Каждая точка окостенения позвонка имеет свои «сосудистые ворота» (И. А. Мовшович, 1964). Тело позвонка несомненно формируется преимущественно из одной центральной точки окостенения, а каждая половина дуги имеет самостоятельную точку окостенения, возникающую в ее боковом отделе. За счет этой боковой точки окостенения формируется вся данная половина дуги, соответствующий корень дуги и смежный с ним задне-боковой отдел тела позвонка. К моменту рождения вся периферия позвонка состоит еще из хрящевой ткани. Она образует также широкие прослойки — зоны роста, находящиеся между задне-боковыми отделами тела позвонка и его центральной частью. Из хрящевой ткани состоит в это время задний отдел дуги, остистый отросток и значительная часть других отростков.

Однако еще в 1864 г. Rambaud и Renault обнаружили, что в теле хрящевого позвонка, помимо главной точки окостенения, возникающей в его переднем отделе, имеется еще одна меньшая точка окостенения, располагающаяся в заднем отделе. Alexander (1906) показал эти точки окостенения в рентгеновском изображении. На основании последних данных Т. П. Виноградовой (1963), можно предположить, что меньшая точка окостенения возникает позади канала хорды. В. С. Майкова-Строганова (1935, 1936) на основании анализа особенностей некоторых аномалий развития считала, что тело позвонка формируется из трех точек окостенения — двух передне-боковых и одной задней. Многие другие авторы также полагают, что в теле позвонка могут появиться две-три и даже большее число точек окостенения, которые, однако, в дальнейшем довольно быстро сливаются (В. Г. Штефко, 1933; В. А. Дьяченко, 1949, и др.) и поэтому при исследованиях, как правило, обнаруживается только одна точка окостенения.

По некоторым данным, и в боковом отделе дуги, соответственно особенностям формирования хрящевых центров, вначале иногда возникают две точки окостенения, вскоре соединяющиеся (Rambaud,

Renault, 1864; Keibel, Mall, 1910; Willis, 1929; В. А. Дьяченко, 1949). Нередко появляется непостоянная дополнительная точка окостенения для каудального участка нижнего суставного отростка некоторых поясничных позвонков и менее часто — для верхушки их верхнего суставного отростка. За счет этих точек окостенения изредка образуются сверхкомплектные кости, о которых упоминалось в третьем разделе настоящей главы.

После рождения продолжается энергичный рост трех точек окостенения, имеющихся в это время в каждом позвонке (одна для тела позвонка и по одной для каждой половины его дуги и смежных заднебоковых отделов тела). В этот же период начинается костеобразовательный процесс со стороны надкостницы, возникшей из надхрящницы (А. И. Струков, 1936).

Слияние основной массы тела позвонка с его задне-боковыми отделами, а следовательно, и с корнями дуги, происходит к трем годам жизни (В. А. Бец, 1887; П. Ф. Лесгафт, 1896; А. И. Струков, 1936, и др.), т. е. когда ребенок уже освоился с вертикальным положением тела и начал много ходить (Д. И. Фортушнов, 1955). И. А. Мовшович (1964) считает, что слияние тела позвонка с его дугой заканчивается значительно позднее: в поясничном отделе — на четвертом году жизни, а в грудном — только на двенадцатом. Несомненно, что к препубер-.татному возрасту тело позвонка всегда сливается с обеими половинами его дуги. В раннем детстве зоны роста, находящиеся между основной частью тела позвонка и его задне-боковыми отделами, хорошо прослеживаются рентгенологически на боковых снимках. После синостозирования этих отделов позвонка структура тела его постепенно перестраивается и с течением времени все более приближается к функциональной дифференцировке, характерной для взрослого (А. И. Струков, 1936; Н. А. Панов, 1936; Д. И. Фортушнов, 1955).

Слияние обеих половин дуги, т. е. замыкание задней стенки позвоночного канала на всем его протяжении до четвертого поясничного позвонка включительно, наступает, по данным всех анатомов и рентгенологов, к трем годам жизни. В области пятого поясничного позвонка и крестца это происходит значительно позднее — только к 10—12 годам (Д. Г. Рохлин, 1939, и др.), а у многих людей костная ткань в этом участке задней стенки позвоночного канала вовсе не образуется (А. Д. Сперанский, 1925, и др.)

Рост тела позвонка в высоту происходит за счет гиалиновых пластинок межпозвонковых дисков. Эти пластинки в течение всего периода формирования организма, подобно суставным хрящам, состоят из весьма активной ростковой ткани. Здесь обнаружено «палисадообразное» расположение хрящевых клеток (Schmorl, 1932), аналогичное колонкам их в зонах роста всех остальных отделов костно-суставного аппарата, с типичной сменой фаз их состояния вплоть до дегенеративно-дистрофического процесса (Т. П. Виноградова, 1951), столь характерного для естественного преобразования ростковой хрящевой ткани в костную, где бы она ни располагалась.

Нормальное развитие позвоночника происходит только при нормальной функции его, в частности при наличии естественной нагрузки по оси. Длительная иммобилизация в период роста, нарушающая нормальное влияние естественной нагрузки па формирование организма, сопровождается максимальным выявлением потенциальных возможностей зон роста позвонков, что приводит к их чрезмерному удлинению. В силу этого у лиц, которые в детстве были длительно прикованы к постели, тела позвонков в течение всей жизни остаются удлиненными и

по форме напоминают позвонки четвероногих, т. е. позвонки, естественно развивающиеся без существенного влияния осевой нагрузки.

Костный краевой кант (лимбус) тела позвонка не принимает участия в росте его в длину. Подобно всем апофизам, лимбус формируется за счет множественных самостоятельных точек окостенений, появляющихся в предпубертатном возрасте и сливающихся с телом позвонка к 22—25 годам, у мужчин иногда даже несколько позже (Schmorl, 1932; Д. Г. Рохлин, 1939; Nagy, 1961, и др.). То же наблюдается в боковых массах крестца, в области апофизов остистых и поперечных отростков, а также сосцевидных отростков поясничных позвонков.

Одновременно с позвонками развиваются и формируются межпозвонковые диски. Основным звеном этого процесса является естественное преобразование спинной струны. В мембранозной стадии развития позвоночника она имеет равномерную толщину на всем протяжении. В хрящевой стадии в области тел позвонков хорда постепенно подвергается редукции, а в области дисков, наоборот, утолщается и преобразуется в желатинозное ядро (Schmorl, Junghanns, 1932, 1957). Т. П. Виноградова в своих исследованиях (1963) показала, что в постнатальном периоде клетки хорды постепенно заменяются совершенно новыми структурами, развивающимися независимо от спинной струны и образующими желатинозное ядро со всеми особенностями его, типичными для взрослого. Таким образом, в процессе развития все остатки хорды постепенно вытесняются и заменяются филогенетически более новыми структурами. В постнатальном периоде в желатиинозном ядре постепенно уменьшается содержание жидких составных частей и увеличивается количество соединительной ткани, которая к 25 годам жизни по своей характеристике постепенно приближается к фиброзной ткани (А. И. Струков, 1936).

Сложный процесс развития позвоночного столба может оказаться нарушенным, главным образом заторможенным, на различных его этапах, в различных участках и в различной степени.

Так, например, конкресценция позвонков, о которой уже упоминалось в четвертом разделе данной главы, образуется в разультате торможения развития органов и тканей, разделяющих хрящевые, а затем и костные позвонки. По-видимому, это явление иногда возникает в период пересегментировки и выражается в торможении дифференцирования как межпозвонкового диска, так и межпозвонковых суставов к соответствующих связок (желтой и межостистой). В таком случае возникает конкресценция и тел и дуг соответствующих позвонков. Эта же аномалия может развиться несколько позднее в связи с тем, что спинная струна подвергается редукции не только в области тел позвонков, но и в зоне межпозвонкового диска. Тогда дуги позвонков дифференцируются нормально, а между телами позвонков возникает рудиментарный диск, лишенный желатинозного ядра. Это приводит к изолированной конкресценции только тел позвонков, между которыми в течение всего периода роста организма находятся гиалиновые пластинки. Их следы прослеживаются и в дальнейшем в течение многих лет, иногда на протяжении всей жизни. Тела таких позвонков, как правило, удлинены в результате выпадения влияния на зоны роста естественного давления со стороны желатинозного ядра.

Аномалии развития позвоночника, входящие в анализируемую группу, возникают в результате торможения формирования его на различных этапах и в различных участках. В основе некоторых из этих аномалий лежит нарушение процесса пересегментировки в пределах одного или нескольких сегментов, относящееся ко всему сегменту

в целом или к одной его половине. Другие аномалии образуются в результате торможения редукции перихондральной перепонки между симметричными половинами хрящевого позвонка, вследствие торможения редукции спинной хорды в области тела позвонка, из-за торможения развития или задержки слияния разных хрящевых центров либо различных точек окостенения. Торможение нормального развития позвоночника в тот или иной момент эмбриогенеза является тем поворотным пунктом, с которого начинается патологическое формирование его, ибо эволюционный процесс не просто задерживается, но с этого момента и извращается (Э. Ю. Остен-Сакен, 1928).

Взаимосвязь аномалий с процессом нормального развития хорошо показали Putti (1909—1910), Н. Д. Бушмакин (1913), Junghanns (1937, 1957). Для уточнения суждений о различных формах аномалий развития позвоночника Putti предложил рабочую схему, в основу которой положено представление об «элементарном позвонке». При его построении учтены участки позвонка, имеющие в различных фазах развития более или менее длительный период самостоятельности. «Элементарный позвонок» Putti разделен тремя вертикальными плоскостями (медианной и двумя симметричными диагональными) на шесть частей. Медианная плоскость разделяет тело и дугу на две симметричные половины. Правая диагональная плоскость проходит через правую задне-наружную зону роста тела позвонка и через левый межсуставной участок дуги. Ей симметрична левая диагональ. Развитие каждого из выделенных таким образом шести участков позвонка может оказаться заторможенным, вплоть до полной редукции на том или ином этапе эмбриогенеза. Кроме того, иногда тормозится процесс слияния каждого такого участка со смежными отделами, в силу чего в костном позвонке появляются более или менее широкие щели. Исходя из этой схемы, Putti выделил 9 типов аномалий: 1) отсутствие сращения обеих половин дуги позвонка; 2) дефект одной половины дуги; 3) дефект всего заднего отдела дуги; 4) сагиттальная щель в середине тела позвонка; 5) дефект половины тела позвонка; 6) дефект всего тела позвонка; 7) дефект половины дуги позвонка вместе с ее корнем и смежным отделом тела; 8) дефект половины всего позвонка; 9) дефект двух третей позвонка (сохранена одна половина дуги вместе с корнем и смежным отделом тела позвонка).

Эта схема заслуживает большого внимания, в ней учтено подавляющее большинство аномалий позвоночника, наблюдающихся в жизни и имеющих практическое значение, и все же она не исчерпывает многообразия нарушений развития позвоночника. Их разновидности более детально показаны в схеме, которую предложил в 1937 г. Junghanns. Однако эта схема ограничивается нарушениями развития тел позвонков и оставляет в стороне аномалии развития их дуг. Помимо упомянутых схем, известны и другие попытки классифицировать врожденные аномалии и пороки развития позвоночника. Эти классификации начали приближаться к действительности только после широкого внедрения рентгенодиагностики во врачебную практику, что позволило накопить достаточный фактический материал. Детальную классификацию предложил в 1949 г. В. А. Дьяченко.

Вопросу об основных формах аномалий позвоночника, об их разновидностях и клиническом значении посвящена обширная литература. Интерес к этому разделу патологии связан с тем, что некоторые из аномалий позвоночника сочетаются с нарушениями развития нервной трубки (непосредственно спинного мозга, его корешков или только оболочек). Значительно чаще спинной мозг и особенно его корешки

поражаются уже у взрослого в результате срыва компенсации нарушений функций позвоночника, когда на почве аномалии возникает вторичный дегенеративно-дистрофический процесс.

Уже давно выявилась зависимость срыва компенсации от становой нагрузки, чрезмерной для человека с недостаточно полноценным позвоночным столбом. Такая нагрузка, как правило, связана с профессиональной деятельностью. Поэтому аномалии позвоночника превратились в своеобразную «медико-юридическую проблему» (Moreton, Winston, Bibby, 1958), которая далеко не везде решается только с позиций профилактики заболеваемости и инвалидности. Так, например, было внесено предложение о поголовном рентгенологическом исследовании позвоночника (преимущественно поясничного отдела) у всех поступающих на фабрики и заводы в качестве рабочих для отсеивания лиц с «неустойчивым позвоночником» (Simril, 1958). Речь, несомненно, должна идти не об «отсеивании», а о рациональной организации трудовой деятельности.

В начале разработки всего этого сложного вопроса понятие об аномалиях позвоночника было очень широким и расплывчатым, так как к ним присоединяли многочисленные индивидуальные особенности в строении позвоночника, которые до конца XIX столетия не выявлялись прижизненно, но после введения в медицину рентгенологического метода исследования стали повседневно обнаруживаться у многих людей, обращающихся за врачебной помощью по самым различным причинам. По этому вопросу были опубликованы самые различные высказывания, нередко противоречивые и даже взаимоисключающие. С отголосками этих старых недоразумений и даже явных заблуждений иногда можно встретиться и в наши дни, несмотря на то, что коллективным трудом многих исследователей в этот вопрос к настоящему времени внесена достаточная ясность.

Современные представления основаны на результатах многочисленных исследований, проведенных в различных направлениях. Большое значение имели массовые рентгенологические исследования рабочих, трудовая деятельность которых связана с постоянной значительной становой нагрузкой (И. Л. Клионер, 1934; Moreton и соавт., 1958), спортсменов наиболее высокой квалификации, занимающихся самыми трудными видами спорта, требующими постоянного значительного напряжения позвоночного столба (А. Е. Халявин, 1935), а также рабочих различных профессий, страдающих многими заболеваниями, которые в течение определенного времени было принято связывать с аномалиями позвоночника (Г. С. Бом, 1926; Ф. Р. Богданов и В. А. Тартаковская, 1931; А. Н. Роговер, 1936). Большой вклад в разработку этого вопроса внесли тщательные анатомические исследования (А. Д. Сперанский, 1925) и результаты сопоставления данных клинико-рентгенологического изучения больших групп здоровых людей и лиц, страдающих различными заболеваниями (Д. Г. Рохлин, 1939—1952; В. С. Майкова-Строганова, 1952, и др.). Обширные материалы, накопившиеся в литературе, так же как и большой личный опыт, позволяют в настоящее время довольно четко отграничить нормальные варианты строения позвоночника, не оказывающие влияния на трудовые возможности человека, от аномалий развития его, многие из которых являются противопоказанием для трудовой деятельности, связанной с постоянной значительной становой нагрузкой.

Из всех аномалий развития позвоночника самое большое практическое значение имеют торможение слияния различных участков его, формирующихся из отдельных источников окостенения, и торможение

развития того или иного участка тела позвонка, вплоть до полной редукции, в результате чего возникают полупозвонки различного типа.

Первые из этих аномалий известны под названием spina bifida. Этот термин предложил в XVII в. Tulpius, впервые описавший (1641) задние и передние расщелины в позвонках (цит. по В. И. Ростоцкой, 1963). Это старое название неудачно, так как оно подчеркивает наличие раздвоения, расщепления надвое позвонка. В действительности речь идет об отсутствии соединения различных частей позвонка, а не о разъединении до того единого образования. Однако этот термин настолько вошел в жизнь, что все попытки заменить его более удачным остались безрезультатными.

В подавляющем большинстве случаев отсутствует костное соединение правой и левой половин дуги позвонка, из-за чего в его заднем отделе остается более или менее широкая щель — spina bifida posterior. Значительно реже образуется spina bifida anterior, т. е. сохранение самостоятельности правой и левой половин тела позвонка, что в норме наблюдается только в начале хрящевой стадии развития позвоночника. Очень редко эти аномалии сочетаются, т. е. сохраняют самостоятельность обе половины позвонка и в области тела, и в области его дуги.

Практически наиболее важна spina bifida posterior, которая нередко относится к числу нормальных индивидуальных особенностей организма, но может быть и аномалией развития и пороком его. Эти качественно различные состояния отличаются уровнем расположения по отношению ко всему позвоночному столбу, локализацией дефекта в задней стенке позвоночного канала, его размерами и наличием или отсутствием сочетания с нарушениями развития нервной трубки.

Наиболее часто spina bifida posterior наблюдается в переходном пояснично-крестцовом отделе позвоночника и в области крестца. В соответствующем месте задняя стенка позвоночного канала образована фиброзной тканью (С. Н. Лисовская, 1934). Часто имеется лишь узкая щель, пересекающая остистый отросток или смежный с ним участок дуги Ls или *S*. Иногда остистый отросток *Si* отсутствует и на его месте обнаруживается более или менее значительный дефект в задней части дуги. Остистый отросток вышележащего пятого поясничного позвонка нередко удлинен вследствие присоединения к нему точки окостенения для апофиза отсутствующего остистого отростка Si, либо эта точка окостенения превращается в самостоятельное костное образование, вправленное в соединительную ткань, заполняющую дефект в задней стенке позвоночного канала. Иногда задняя стенка крестцового канала отсутствует на всем протяжении (spina bifida posterior sacralis totalis). При этом в заменяющей кость фиброзной стенке крестцового канала часто обнаруживаются одно или несколько самостоятельных, либо слившихся друг с другом костных включений, возникших из хрящевой ткани апофизов редуцированных остистых отростков.

Пока не был накоплен достаточный опыт, в конце прошлого века патологоанатомы (Virchow, 1880; Recklinghausen, 1886), а в начале XX в. и некоторые клиницисты были склонны придавать этим индивидуальным особенностям в строении пояснично-крестцового отдела позвоночника патогенетическое значение в происхождении самых различных неврологических синдромов, особенно ночного недержания мочи. Их оценивали как показатель миелодисплазии (Я. А. Ратнер, 1935), как противопоказание для работы в профессиях, требующих значительной становой нагрузки (А. Н. Роговер, 1936, и др.), как явление, пред-

располагающее к «профессиональной инвалидности» (Г. В. Первушин, 1929, и др.) и т. д.

Однако А. Д. Сперанский (1925) в классическом анатомическом исследовании доказал, что все эти особенности в строении крестца являются результатом естественной редукции органа, утратившего свое былое функциональное значение. Они не сопровождаются изменениями дурального мешка и его содержимого, не связаны с особенностями развития нервной трубки и не могут иметь клинического значения. Отсутствие части или всей задней стенки крестцового канала является характерной особенностью homo sapiens, не наблюдается у животных и, по-видимому, связано с перестройкой позвоночного столба, вызванной переходом в вертикальное положение и исчезновением хвоста.

По данным А. Д. Сперанского, spina bifida posterior occulta различного типа в области крестца имеется у 67% всех людей и поэтому в качестве аномалии скорее следует рассматривать отсутствие этого признака. При рентгенологических исследованиях живых людей, по-видимому, улавливаются не все щелевидные дефекты в задней стенке крестцового канала. Поэтому частота такого строения крестца по рентгенологическим материалам не столь велика, но все же значительна — 36% (А. Е. Халявин, 1935), 31 % (Ф. Р. Богданов и В. А. Тартаковская, 1931), 25% (Д. Г. Рохлин, 1927) и т. д. Накопившийся коллективный опыт клинико-рентгенологических исследований показывает, что изолированный щелевидный дефект в области остистого отростка *L$* или в соседнем участке его дуги встречается реже, чем в крестце, но также относится к числу вариантов нормы.

Таким образом, изолированные щелевидные дефекты в задней стенке позвоночного канала на уровне *L$* и все варианты spina bifida posterior occulta в области крестца, вплоть до отсутствия всей задней стенки крестцового канала, относятся к числу нормальных особенностей строения организма человека, не являются почвой для вторичных патологических процессов, не имеют клинического значения и не влияют на трудоспособность (Э. Ю. Остен-Сакен, 1924; 1935; Д. Г. Рохлин, 1927, 1936; Г. И. Турнер, 1929; Schmorl, Junghanns, 1932, 1957; Н. А. Белахиан, 1933; И. Л. Клионер, 1934; А. Е. Халявин, 1935; И. Л. Тагер, 1949; В. С. Майкова-Строганова, 1952; Simril, 1958; Brocher, 1962, и др.).

Эти индивидуальные особенности до периода широкого использования в медицине рентгенологического метода исследования обнаруживались только патологоанатомически, что и явилось поводом для их старинного названия — spina bifida posterior occulta, т. е. скрытые, клинически не проявляющиеся, при жизни не обнаруживающиеся раздвоения позвоночника. В настоящее время эти особенности легко выявляются рентгенологически. И все же старый термин целесообразно сохранить, так как он хорошо подчеркивает отсутствие клинического значения spina bifida posterior данной локализации. Эта индивидуальная особенность может случайно совпасть с любым заболеванием, в том числе и с каким-либо неврологическим синдромом, но отнюдь не объясняет и не обусловливает его возникновения. Также несостоятельны попытки связать ночное недержание мочи у детей с отсутствием окостеневшего остистого отростка *Ы* и Si, хотя бы потому, что до 10—12 лет такое состояние позвоночника является его нормальной возрастной особенностью.

Подобно пояснично-крестцовому отделу позвоночника его противоположный, наиболее краниальный отдел также отличается частотой индивидуальных особенностей — вариантов нормального строения и

аномалий, что объясняется продолжающейся до настоящего времени перестройкой этой области у homo sapiens.

Зта область позвоночника наименее изучена. При рентгенологических исследованиях шейного отдела анализу первого позвонка обычно не уделяют должного внимания. Поэтому детали его строения еще недостаточно известны. Отсюда сложилось представление об исключительной редкости spina bifida posterior *C* (И. И. Аркусский, 1931; Н. Н. Пятницкий, 1937, и др.). О ней упоминается преимущественно в работах, посвященных ассимиляции атланта, с которой spina bifida posterior Ci часто сочетается (М. А. Фиикельштейн и В. А. Мышковская, 1963). В то же время анатомы при изучении мацерированных препаратов позвонков относительно нередко обнаруживают изолированные дефекты в задней дуге атланта (И. С. Рыжов, 1931, и др.).

Для уточнения вопроса о частоте и клиническом значении spina bifida posterior *Ci* наш сотрудник Ю. Н. Задворнов провел в 1964 г. специальное изучение шейного отдела позвоночника и шейно-затылочной области у 300 практически и клинически здоровых людей в возрасте от 17 до 55 лет с равномерным распределением по возрастным группам и полу. Все эти лица подверглись тщательному клиническому, в частности, детальному неврологическому, исследованию. Каждому из исследованных были произведены: затылочный снимок черепа, на котором изображение задней дуги атланта проецируется на область большого затылочного отверстия, боковой снимок шейно-затылочной области в положении исследуемого лежа и три боковые рентгенограммы шейного отдела позвоночника в положении исследуемого сидя — в среднем положении, при максимальном наклоне головы вперед и при максимальном запрокидывании ее назад. Это позволило изучить и анатомическое строение и функцию шейного отдела позвоночника.

У 12 из 300 исследованных, т. е. у 4%', Ю. Н. Задворнов установил промежуток в середине задней дуги атланта от узкой щели до дефекта шириной в 15 *мм.* Смежные несросшиеся участки дуги были одинаковыми или несколько различались по форме, их структура была нормальной. Оказалось, что spina bifida posterior Ci наиболее отчетливо обнаруживается при анализе затылочных снимков черепа; на боковых рентгенограммах она выявляется по отсутствию заднего бугорка атланта. Строение затылочной кости и остальных шейных позвонков оказалось обычным; функция шейного отдела позвоночника, а также верхнего и нижнего суставов головы была нормальной. Эти особенности обнаружены с одинаковой частотой у мужчин и женщин и не препятствовали их многолетней трудовой деятельности даже в профессиях тяжелого физического труда.

Представленные данные позволяют считать, что изолированный дефект в задней стенке позвоночного канала на уровне *C\,* не только щелевидный, но и более широкий, должен быть отнесен к числу вариантов нормального строения организма.

По мнению многих исследователей, spina bifida posterior в виде изолированной узкой щели в заднем отделе дуги любого позвонка от C_2 до L_4 включительно должна рассматриваться как аномалия развития (С. А. Рейнберг, 1964, и др.). Такая оценка объясняется наблюдающимся иногда сочетанием щелевидной spina bifida posterior этих позвонков с различными, как правило, весьма умеренными неврологическими нарушениями, по-видимому, связанными с неполноценным развитием нервной трубки.

Чаще такое строение задней стенки позвоночного канала наблюдается в области седьмого шейного позвонка. В нем возникает узкая

.щель, рассекающая в медианной плоскости остистый отросток по всей его длине и хорошо обнаруживающаяся на задних рентгенограммах. На таких снимках остистый отросток C_7 вместо обычного овала, характерного для нормального строения, имеет вид двух смежных овалов, из которых каждый является изображением одной из половин остистого отростка, располагавшихся в момент рентгенографии тангенциально по отношению к пучку центральных лучей (В. С. Майкова-Строганова, 1952, и Др.)- Spina bifida posterior C_7 почти никогда не сопровождается неврологическими нарушениями. Поэтому вопрос о безоговорочном отнесении данной особенности к аномалиям развития нуждается в дальнейшем уточнении и пересмотре, тем более, что переходный шейно-грудной отдел позвоночника отличается большим числом вариантов строения и в этом отношении очень близок к пояснично-крестцовому и шейно-затылочному отделам.

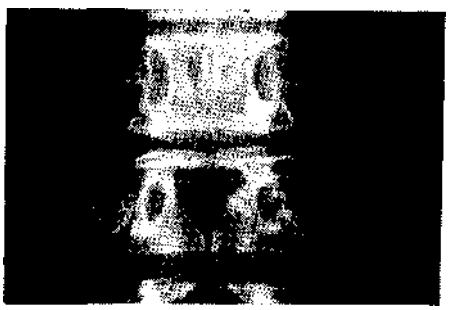


Рис. 53. Spina bifida posterior XII грудного позвонка, обнаруженная при рентгенологическом исследовании у мужчины П., 48 лет, практически здорового. Остистый отросток отсутствует, на этом месте в задней стенке позвоночного канала имеется щелевидный дефект, стенки которого покрыты четкой замыкающей пластинкой. Вышележащий позвонок также лишен остистого отростка, но задняя стенка позвоночного канала на этом уровне замкнута.

Такие же особенности строения задней стенки позвоночного канала на уровне всех других позвонков наблюдаются значительно реже, но чаще сопровождаются неврологическими нарушениями. Они, несомненно, относятся к группе аномалий. В этих участках щелевидная spina bifida posterior иногда сочетается с отсутствием остистого отростка или половины его. При дефекте остистого отростка смежные участки обеих половин заднего отдела дуги разделены узким щелевидным пространством и покрыты тонкой замыкающей пластинкой (рис. 53).

Как правило, это — аномалия развития одного позвонка. Она .не нарушает функций позвоночника, поэтому клинически не обнаруживается и может в течение многих лет, даже всю жизнь, оставаться скрытой либо выявляется случайно при рентгенологическом исследовании по какому-либо другому поводу (рис. 53). Эта форма spina bifida posterior обнаруживается при объективном клиническом исследовании лишь при полном отсутствии остистого отростка у худых субъектов, когда рельеф заднего отдела позвоночника доступен для осмотра и пальпации.

• Развитие нервной трубки при этой аномалии либо происходит нормально, либо нарушается незначительно. Изменение функций нервной системы, как правило, полноценно компенсируется в течение многих лет. Неврологические нарушения, чаще очень незначительные, если и появляются, то довольно поздно, в среднем или даже в пожилом возрасте (Р. А. Голонзко, 1928, и др.), по-видимому, в связи с постепенно наступающим снижением компенсации. Учитывая эту возможность всех людей, у которых рентгенологически обнаружена щелевидная spina bifida posterior любого позвонка от C_2 до L_4 включительно, следует подвергать тщательному неврологическому исследованию. Сама по себе эта аномалия, не отягощенная неврологическими нару-

шениями, не является показанием к какому-либо лечению и не нарушает трудоспособности.

В принципиально ином подходе нуждаются люди, у которых такое же щелевидное расщепление задней стенки позвоночного канала обнаружено не в области остистого отростка, а в обеих межсуставных участках дуги позвонка. Эта аномалия не сопровождается отчетливыми нарушениями развития нервной трубки. Ее большое практическое значение заключается в том, что, локализуясь, как правило, в нижних поясничных позвонках, эта форма spina bifida posterior вызывает функциональную неполноценность физиологически наиболее нагруженного отдела позвоночника и в результате срыва компенсации может привести к тяжелой катастрофе в опорно-двигательной системе, с полным разделением аномального позвонка на две части и со смещением его переднего отдела в полость таза.

Значительные смещения пятого, реже четвертого, поясничного позвонка известны с XVIII столетия и обозначаются термином «спондилолистез» (spondylos — позвонок, olistaino — соскальзываю), который предложил в 1854 г. КШап (цит. по Г. И. Турнеру, 1929). В конце прошлого века в изучение этого своеобразного явления внесли большой вклад варшавские врачи Д. Ф. Лямбль и его ученик акушер Ф. Л. Нейгебауер. Они провели ряд клинических наблюдений, относившихся преимущественно к акушерской практике, и, кроме того, изучили большое количество мацерированных позвонков с такой аномалией, обнаруженных ими в анатомических музеях Петербурга, Москвы и многих городов Западной Европы. Д. Ф. Лямбль посвятил данному вопросу специальную монографию (1895), а Ф. Л. Нейгебауер — целый ряд работ, из которых основные опубликованы в 1885 и 1892 гг.

К настоящему времени по этому вопросу накопилась обширная литература. Многие исследования содержат ценные материалы (Г. И. Турнер и Н. И. Чиркин, 1925; Г. И. Турнер, 1926, 1929; Schmorl, Junghanns, 1932, 1957; В. И. Бик, 1934; Э. Ю. Остен-Сакен, 1935; 3. Г. Мовсесян, 1940; Д. Г. Рохлин, 1941; В. И. Маркеева, 1941; В. А. Дьяченко, 1949; И. Л. Тагер, 1949; В. С. Майкова-Строганова, 1952; Brocher, 1958, 1962; Epstein, 1962, и др.). Установлено, что в основе соскальзывания позвонка лежит спондилолиз (термин предложил Д. Ф. Лямбль, 1895), т. е. наличие щелевидных дефектов в обоих межсуставных участках дуги позвонка.

Накопившиеся материалы позволяют считать, что спондилолиз в большинстве случаев возникает в результате торможения слияния точек окостенения для передне-верхнего и задне-нижнего участков каждой из половин дуги позвонка, самостоятельность которых в норме кратковременна. Возможно, основа этого явления возникает значительно раньше, при трансформации мембранозного позвонка в хрящевой и заключается в торможении соединения хрящевых центров для этих отделов дуги. В зоне спондилолиза смежные участки дуги у взрослого человека соединены хрящевой тканью (синхондроз), возникшей в результате сохранения части ростковой хрящевой ткани (Schmorl, Junghanns, 1932), либо фиброзной тканью (синдесмоз).

Врожденность спондилолиза доказывают не только ранее упоминавшиеся эмбриологические данные и результаты гистологических исследований (наличие хрящевой ткани в зоне спондилолиза), но и многочисленные клинико-рентгенологические наблюдения, свидетельствующие о том, что спондилолиз обнаруживается и у взрослых и у детей (В. Д. Чаклин, 1957; Brocher, 1962; А. 3. Гингольд, 1965), иногда возникает как наследуемая патологическая конституциональная особен-

ность (P'riberg, 1939; Brocher, 1958) и может сочетаться с другими аномалиями (В. А. Дьяченко, 1949). Эта форма spina bifida posterior, как правило, возникает в одном из нижних поясничных позвонков, чаще в *Lb,* значительно реже в верхних поясничных позвонках и лишь в отдельных случаях в грудных позвонках (И. А. Рыжов, 1931) ив шейных (Г. И. Турнер, 1929; Pearlman, Hawes, 1951; Brocher, 1962; Penning, 1964). Спондилолиз обычно образуется в одном позвонке и лишь в отдельных случаях в нескольких смежных поясничных и даже грудных позвонках (Ф. Л. Нейгебауер, 1892; Schmorl, Junghanns, 1932; Д. Г. Рохлин, 1941; В. А. Дьяченко, 1949).

В то же время несомненно, что в области нижних поясничных позвонков спондилолиз изредка возникает уже у взрослого человека под влиянием хронической перегрузки. Эту точку зрения выдвинул в 1935 г. Meyer-Burgdoff, его поддержали Д. Г. Рохлин (1941) и целый ряд других авторов. С. А. Рейнберг (1964) показал такое происхождение спондилолиза на основании наблюдения над балериной, у которой в результате хронической перегрузки возник срыв адаптации и развился спондилолиз, исчезнувший после длительного покоя. В таких случаях спондилолиз является приобретенным заболеванием — это локальное дегенеративно-дистрофическое поражение внесуставного, наиболее перегруженного участка кости. В данном месте возникает зона перестройки с некрозом отдельных костных пластинок, с их патологическими переломами, с кровоизлияниями в костную ткань, с образованием на этой основе соединительной ткани и с последующей репарацией под влиянием длительного выключения функции. Появление зоны перестройки в межсуставных участках дуги наиболее нагруженных нижних поясничных позвонков объясняется своеобразием их функционального напряжения. Под влиянием значительной становой нагрузки эти участки сдавливаются, а при наклонах туловища вперед подвергаются значительному растяжению. Эти же особенности функционального напряжения объясняют и тот факт, что спондилолистез на почве спондилолиза, как аномалии развития, возникает почти исключительно в нижних поясничных позвонках и лишь в области *Ls* достигает максимальной выраженности. Во всей мировой литературе описано лишь несколько больных со спиндилолистезом в шейном отделе. Поражение локализовалось в наиболее нагруженных нижних шейных позвонках и сопровождалось очень незначительным смещением (Pearlman, Hames, 1951; Penning, 1964).

Острая травма позвоночника с переломом дуги позвонка в ее межсуставных участках может создать картину, формально напоминающую спондилолиз. Однако сущность возникающих при этом патологических изменений и их динамика принципиально отличаются от истинного спондилолиза.

Аномалия развития в форме спондилолиза до срыва компенсации не вызывает субъективных ощущений и не обнаруживается при объективном клиническом исследовании, т. е. это spina bifida posterior occulta.

При рентгенологическом исследовании на задних и косых снимках пояснично-крестцовой области выявляются узкие щели, пересекающие межсуставные участки дуги (рис. 54). Щель обычно проходит косо сверху вниз и в то же время от внутреннего края межсуставного участка к наружному. Она отделяет верхний суставной отросток, корень дуги и поперечный отросток от заднего отдела дуги. Иногда щель проходит почти горизонтально. Очень часто полной симметрии в состоянии обеих половин дуги нет (рис. 54). Изредка наблюдается односторонний

спондилолиз. До тех пор пока в области аномального синхондроза не разовьется дегенеративно-дистрофическое поражение, его щель очень узка. Иногда она с трудом улавливается на задних снимках, почти не видна на боковых рентгенограммах, но хорошо выявляется на косых снимках, на которых получается изолированное изображение прилежащего к пленке межсуставного участка дуги на фоне тела позвонка (рис. 56,6). На таких рентгенограммах хорошо видно, что межпозвонковые суставы смежных нормальных позвонков разделены широким цельным межсуставным участком. При спондилолизе этот участок прерван и щель в нем как бы соединяет выше- и нижерасположенные межпозвонковые суставы (рис. 56,6). Общее изображение этих двух суставов и щели спондилолиза напоминает излом молнии (симптом молнии, по Д. Г. Рохлину, 1941).

Изучая структуру позвонков, Д. И. Фортушнов (1955) при наличии спондилолиза обнаружил отсутствие радиальных костных пластинок, входящих, по его данным, в состав внутренней архитектуры нормального позвонка. Это показывает, что наличие мягкотканного соединения заднего и переднего отделов дуги нарушает обычные функциональные соотношения и возможности, в частности снижает действие на тело позвонка нормального тонуса мышечно-связочного аппарата.

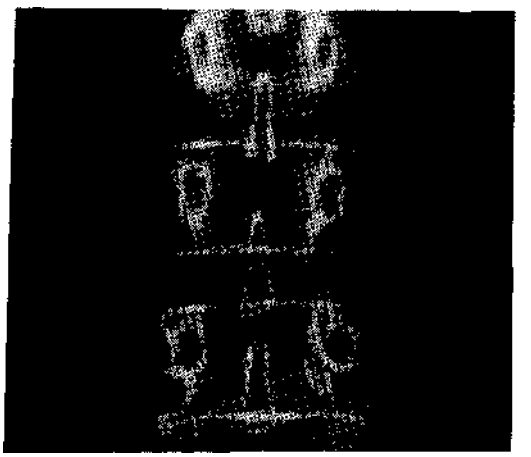


Рис. 54. Спондилолиз IV поясничного позвонка, обнаруженный у мужчины П., 43 лет при рентгенологическом исследовании по поводу подозрения на мочекаменную болезнь. Узкие щели в обоих межсуставных участках дуги этого позвонка.

В дальнейшем, под влиянием повышенной нагрузки, чаще всего связанной с профессиональной деятельностью, а иногда и с таким физиологическим процессом, как беременность, в области спондилолиза начинается дегенеративно-дистрофическое поражение типа остеохондроза. Поэтому прочность соединения нарушается, и в этих участках появляется патологическая подвижность. Это может вызвать локальные боли. При рентгенологическом исследовании у таких больных иногда обнаруживаются костные разрастания по краю щели, смежные участки кости могут оказаться склерозированными.

Появление патологической подвижности в межсуставных участках дуги снижает общую функциональную полноценность и устойчивость всего данного сегмента позвоночника. Соответствующий межпозвонковый диск оказывается в условиях постоянно повышенного функционального напряжения, в результате чего в нем также развивается остеохондроз. Это закономерно приводит к уменьшению прочности соединения тел смежных позвонков. Рентгенологически в этот момент обнаруживается снижение высоты диска и патологическая подвижность

в нем, выявляющаяся при функциональных исследованиях (Л. Б. Фиалков, 1962). Таким образом, возникает разболтанность в обоих межсуставных участках дуги и в нижерасположенном диске.

В этих условиях под влиянием продолжающейся нагрузки начинается спондилолистез, т. е. смещение тела пораженного позвонка вместе с корнями дуги, с верхними суставными отростками и с поперечными отростками кпереди по отношению к нижерасположенному позвонку (рис. 56, а). Задний участок дуги вместе с нижними суставными отростками и с остистым отростком остается соединенным с нижерасположенным позвонком (рис. 56,а).

Таким образом, спондилолистез возникает только в том случае, если сочетаются три фактора: спондилолиз, дегенеративно-дистрофическое поражение мягких тканей, соединяющих неслившиеся участки дуги позвонка, и остеохондроз нижележащего диска.

По мере нарастания смещения тела позвонка расширяются промежутки в межсуставных участках его дуги, что обнаруживается при повторных рентгенологических исследованиях (С. С. Ткаченко, 1958). Судя по рентгенологическим данным и результатам изучения мацерированных позвонков, в зоне спондилолиза, после разрушения соответствующих мягких тканей, постепенно отрабатывается неоартроз в результате постоянного трения друг о друга смежных участков дуги. Затем они полностью разобщаются и постепенно отдаляются вследствие растяжения дуги позвонка в сагиттальной плоскости.

Однако процесс патологической перестройки дуги позвонка может быть значительно более сложным. Еще Ф. Л. Нейгебауер (1892), изучая мацерированные позвонки, установил, что межсуставной участок дуги позвонка при спондилолистезе иногда не только оказывается расчлененным, но и удлинен в сагиттальном направлении. Эти данные и некоторые рентгенологические наблюдения позволяют предположить, что в отдельных случаях, несмотря на значительное смещение позвонка, полного разобщения его в межсуставных участках не происходит в течение длительного времени. По-видимому, у таких больных в межсуставном участке дуги сохраняется фиброзная перемычка, постепенно растягивающаяся. Весь этот отдел дуги попадает в условия постоянного значительного напряжения и становится ареной длительной непрерывной перестройки. В нем происходит сложный процесс, заключающийся в сочетании дегенеративно-дистрофического поражения и мягких тканей и кости с одновременно идущими явлениями репарации. При этом возникает некроз, рассасывание и частичное восстановление различных участков кости, появляются и исчезают обызвествления в фиброзной ткани, местами она подвергается метаплазии в кость, местами разрушается. В целом межсуставной участок удлиняется, перерыв в нем не отграничен четкой замыкающей пластинкой и содержит элементы распадающейся костной и фиброзной ткани (рис. 58, *а).* Столь сложный процесс, возможно, скорее развивается у больных с приобретенным спондилолизом и является выражением обширного дегенеративно-дистрофического поражения, начавшегося с узкой зоны перестройки и постепенно прогрессирующего под влиянием продолжающейся нагрузки позвоночника. Весь этот вопрос нуждается в дальнейшем изучении и уточнении.

Выраженность смещения позвонка при спондилолистезе может быть различной. Д. Ф. Лямбль (1895) выделил три степени спондилолистеза. При первой тело *L%* скользит по краниальной поверхности крестпа, но еще сохраняет обычное горизонтальное расположение; при второй — тело *Ьь,* значительно переместившееся кпереди, запрокиды-

вается над передневерхним участком крестца, как бы нависает над ним; при третьей степени спондилолистеза тело Ь$ располагается в полости таза на передней поверхности крестца — это полный спондилолистез (рис. 58). Mayerding (no Groskopff, Tischendorf, 1962) различает четыре степени спондилолистеза, при которых площадь соприкасания тела аномального позвонка с телом нижележащего последовательно уменьшается на четверть его сагиттального поперечника.

Практически важно отличать полный спондилолистез (рис. 57, 58) от предшествующих состояний (рис. 55, 56), когда еще сохраняются возможности для хирургической фиксации пораженного сегмента (В. Д. Чаклин, 1958) и даже для некоторой стабилизации патологического процесса посредством разгрузки поясничного отдела позвоночника с помощью корсета. Реконструктивные вмешательства при полном спондилолистезе чрезвычайно сложны, часто невозможны. Степень неполного спондилолистеза обычно оценивают соответственно размерам задней части тела нижележащего позвонка, утратившей соприкасание с аномальным позвонком и выступающей в позвоночный канал: смещение на треть позвонка (рис. 56,а), на половину и т. д.

В процессе развития спондилолистеза значительно деформируются позвоночный канал и межпозвонковые отверстия на уровне поражения. Сагиттальный поперечник канала расширяется. Это хорошо прослеживается на боковых рентгенограммах (рис. 56, а). Судя по некоторым пневмомиелографическим данным (Mtiller, Lehmann, 1963), при этом может произойти расширение каудального отдела дурального мешка и натяжение спинномозговых корешков. Последние еще более значительно страдают в результате нарастающей деформации межпозвонковых отверстий. Их вертикальный размер постепенно уменьшается, а горизонтальный — увеличивается; они как бы перемещаются в горизонтальную плоскость (рис. 56,а). При возникновении полного спондилолистеза тело Ls запрокидывается книзу; корни его дуги принимают почти вертикальное положение (рис. 58,б), а межпозвонковые отверстия становятся щелевидными (рис. 58,а), практически они разрушаются. Поэтому в клинической картине спондилолистеза иногда на первый план выступает упорный вторичный пояснично-крестцовый радикулит. В основе неврологических нарушений чаще лежат циркуляторные расстройства, но может возникнуть и непосредственное сдавление корешка. Это было обнаружено при миелографии (Brocher, 1962).

В начале заболевания, с появлением разболтанности аномального сегмента позвоночника, возникают нарушения нормальных статико-динамических соотношений в опорно-двигательной системе. Эти изменения увеличиваются по мере перемещения тела пораженного позвонка и сопровождаются целой системой компенсаторных явлений, последовательно включающихся по мере ослабления и слома ранее мобилизованных механизмов. Этот сложный комплекс явлений вызывает характерную клиническую картину и обнаруживается рентгенологически. Весь синдром был ярко обрисован Г. И. Турнером в серии статей, опубликованных в двадцатых годах, и дополнен авторами, работавшими позднее.

Скольжение пораженного позвонка вперед вызывает перемещение центра тяжести тела. Сохранение вертикального положения в этих условиях обеспечивается компенсаторным напряжением продольных мышц спины и целым рядом других механизмов. По мере нарастания смещения позвонка происходит медленное компенсаторное выпрямление крестца. Постепенно он принимает вертикальное положение (рис. 55), а в заключительной фазе заболевания краниальный отдел

крестца и располагающийся над ним остистый отросток пораженного позвонка резко выстоят назад (рис. 57). Полное перемещение тела *Ls* в полость таза происходит только при вертикальной установке крестца

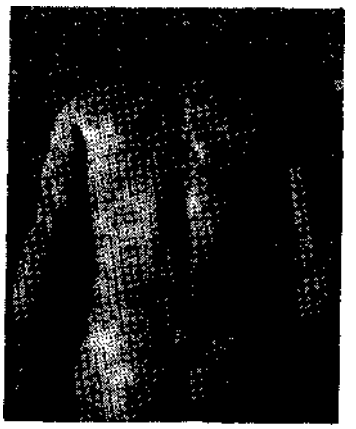


Рис. 55. Глубокая вертикальная борозда в поясничной области над остистым отростком 1_4 у мужчины З., 43 лет, страдающего спондилолистезом этого позвонка.
Крестец расположен вертикально. Неврологически — хронический двухсторонний пояснично-крестцовый радикулит.

Рис. 56. Рентгенограммы пояснично-крестцового отдела позвоночника того же больного
а — в боковой, *б — в* левой косой проекции (в правой косой проекции — картина такая же). Перерыв межсуставного участка дуги L_5 (указан стрелками). Остеохондроз диска $L_5 - S_1$ и области аномального синхондроза. Тело L_5 вместе с корнями дуги и верхними суставными отростками сместилось вперед по отношению к L_5 на треть сагиттального поперечника тела позвонка. Вышележащие позвонки следуют за L_5. Задний отдел дуги L_5 вместе с остистым и нижними суставными отростками остался соединенным с L_4. Выпрямленное положение крестца и L_5. Межпозвонковые отверстия $L_5 - S_1$ сужены и деформированы. Позвоночный канал на этом уровне расширен.

(рис. 58). (Представление Д. Ф. Лямбля о приближении крестца к горизонтальной плоскости оказалось ошибочным).

Соединение пораженного и вышележащего позвонка остается нормальным, так как ни соответствующий диск, ни межпозвонковые суставы существенно не изменяются. Поэтому по мере смещения аномального позвонка вышележащие позвонки следуют за ним и проис-

ходит перестройка статики всего поясничного и грудного отделов позвоночника. Непосредственно над остистым отростком позвонка, тело которого соскользнуло вперед, вдоль средней линии спины образуется углубление, так называемый горако-люмбальный желоб. Длина этого желоба увеличивается по мере нарастания спондилолистеза. При полном спондилолистезе и, следовательно, значительном отклонении вышележащих позвонков кпереди желоб достигает верхнего участка спины и выступает особенно резко в межлопаточной области (рис. 57).

Напряжение продольных мышц еще больше подчеркивает это срединное углубление. Оно четко обнаруживается при осмотре больного (рис. 57) и не исчезает при наклоне его вперед (рис. 55). В рентгеновском изображении это явление отчетливо обнаруживается, если на боковом снимке мысленно соединить непрерывной линией изображения задних участков остистых отростков. Над остистым отростком пораженного позвонка эта линия образует прямоугольный уступ (рис. 56, а).

В области торако-люмбального желоба весь соответствующий отдел позвоночника оказывается в положении лордоза, который распространяется на грудной отдел и постепенно уменьшается в краниальном направлении. В то же время поясничный лордоз искажается, он принимает форму открытого кзади угла с горизонтальной нижней стороной. Последняя совпадает с остистым отростком пораженного позвонка, который вместе с крестцом выдается кзади.

В результате усиления лордоза остистые отростки поясничных позвонков запрокидываются вверх («как воробьиные хвосты», по Г. И. Турнеру, 1929) и сближаются вплоть до полного соприкосновения (рис. 58). Сдавленные межостистые связки постепенно атрофируются и между смежными поверхностями остистых отростков отрабатываются неоартрозы. Это может сопровождаться местными болями. Боли появляются также при надавливании на остистые отростки XII грудного и I поясничного позвонков (Г. И. Турнер и Н. И. Чиркин, 1925).

По мере нарастания спондилолистеза на передней поверхности крестца в его краниальном отделе часто образуются костные разрастания, как бы консоль, поддерживающая тело L-, и препятствующая смещению его в таз. Это своеобразное компенсаторное явление возникает вследствие оссификаиии передней продольной связки, которая на этом уровне отслаивается и подвергается хроническому функциональному раздражению. Костный карниз обнаруживается на мацерированных препаратах и на боковых рентгенограммах пояснично-крестцовой области. Эти костные разрастания в известной мере скрадывают выраженность смещения тела L_5 при анализе состояния передней поверхности позвоночника. Поэтому более точное представление о степени спондилолистеза создается при изучении соотношений задних поверхностей тел позвонков. При спондилолистезе L_4 таких разрастаний на теле Ls, как правило, не образуется (рис. 56,в).

При полном срыве компенсации, когда тело L_5 соскальзывает на переднюю поверхность крестца, эта консоль как бы сдавливается (рис. 58,6). Однако в дальнейшем образуются новые костные напластования, в какой-то мере спаивающие переднюю поверхность тела *Ls* с крестцом на уровне его второго или третьего позвонка (рис. 58,а).

Полный спондилолистез вызывает вторичное укорочение туловища. При этом на уровне крыльев подвздошных костей появляется опоясывающая кожная складка. Это наблюдается преимущественно у субъектов со значительным слоем подкожной жировой клетчатки, преимущественно у женщин, а также при значительном снижении тургора мягких тканей. У мускулистых мужчин данный признак отсут-

ствует (рис. 57). Одновременно с укорочением туловища суживается сагиттальный размер таза. Это обнаруживается при измерениях, принятых в акушерской практике, и хорошо видно на боковых рентгенограммах по значительному уменьшению расстояния между передней поверхностью тела *L$* и фронтальной плоскостью, в которой располагаются тазобедренные суставы (рис. 58, а). У худых субъектов позвонок, опустившийся в полость таза, прощупывается при глубокой пальпации брюшной полости; у женщин он определяется при вагинальном исследовании. Этот позвонок может быть обнаружен также per rectum.

Иногда в процессе развития спондилолистеза появляются дополнительный сколиоз и ротация позвоночника, связанные со значительной асимметрией в состоянии межсуставных участков дуги (3. Г. Мов-

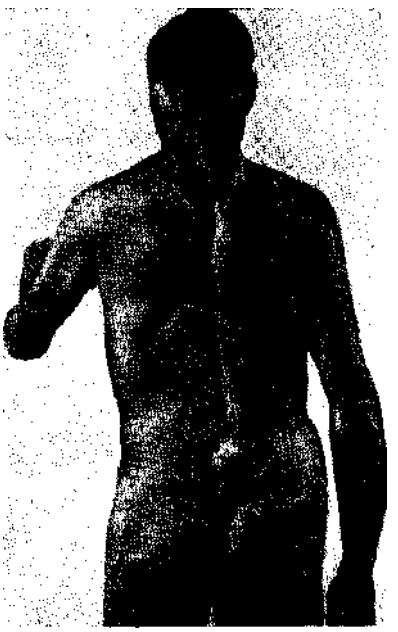


Рис. 57. Резкое выстояние крестца и остистого отростка L_5 у больного Т., 34 лет, страдающего полным спондилолистезом. Глубокий торако-люмбальный желоб.

сесян, 1940). В таких случаях весь синдром еще более усложняется, и могут возникнуть боли в результате дегенеративно-дистрофического поражения межпозвонковых суставов и дисков на высоте искривления позвоночника как в области основной, так и компенсаторной дуги.

В связи с выпрямлением крестца передний отдел тазового кольца при спондилолистезе запрокидывается вверх, лонное соединение поднимается (т. е. возникает деформация, противоположная наблюдающейся при подвздошном вывихе в обоих тазобедренных суставах; рис. 44). В результате изменения установки крестца и безымянных костей крестцово-подвздошные сочленения перемещаются в сагиттальную плоскость. Поэтому при рентгенографии таза в задней проекции эти сочленения располагаются тангенциально центральному пучку лучей. На таком снимке изображения переднего и заднего участков каждого из этих сочленений оказываются резко сближенными, они почти совпадают (рис. 58, *б)*, что в норме достигается только с помощью специальной косой укладки.

Вследствие описанных изменений таза крылья подвздошных костей отклоняются кнаружи и 1. biiliaca становится длиннее, чем il. bitrochan-

terica, в то время как при вывихе в обоих тазобедренных суставах, особенно супраацетабулярном, 1. bitrochanterica превышает размеры 1. ЫШаса более резко, чем при нормальных соотношениях. Этот признак описал еще Ф. Л. Нейгебауер (1892), наблюдавший больных

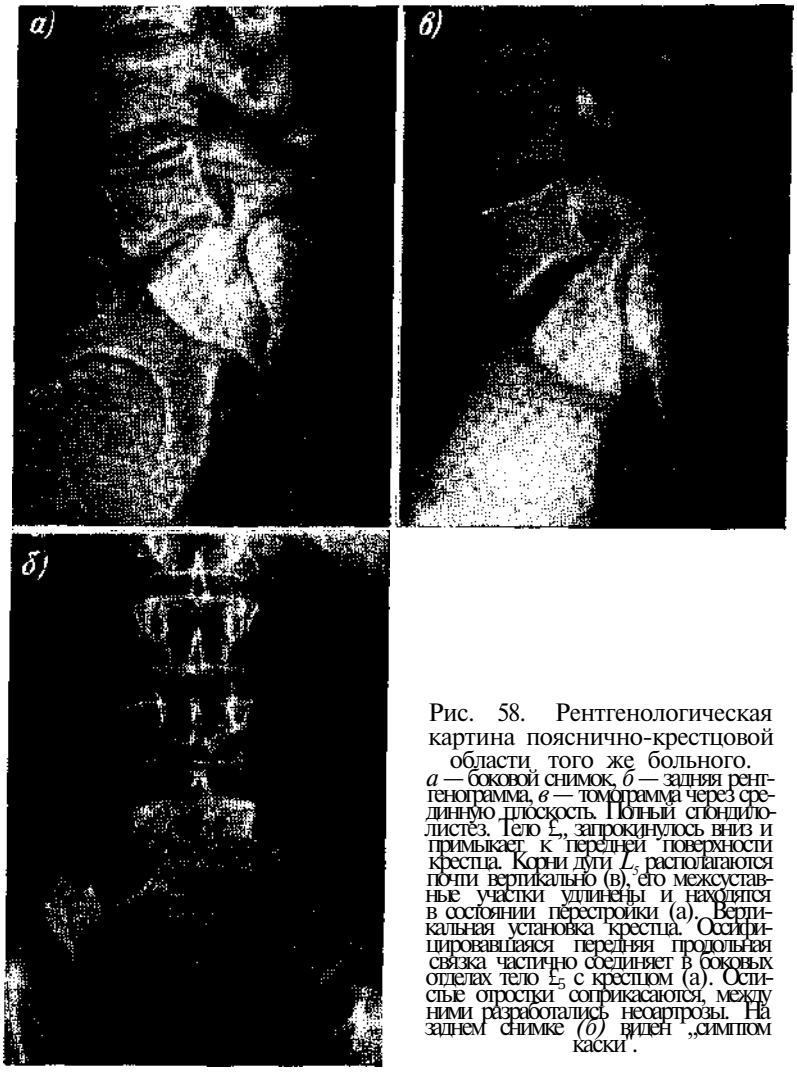


Рис. 58. Рентгенологическая картина пояснично-крестцовой области того же больного.
а — боковой снимок, *б* — задняя рентгенограмма, *в* — томограмма через срединную плоскость. Полный спондилолистёз. Тело L_5 запрокинулось вниз и примыкает к передней поверхности крестца. Корни дуги L_5 располагаются почти вертикально (в), его межсуставные участки удлинены и находятся в состоянии перестройки (а). Вертикальная установка крестца. Оссифицировавшаяся передняя продольная связка частично соединяет в боковых отделах тело L_5 с крестцом (а). Остистые отростки соприкасаются, между ними разработались неоартрозы. На заднем снимке *(б)* виден „симптом каски".

только женского пола. У мужчин этот симптом не столь резко выражен (рис. 57).

Нарушения статики таза вызывают компенсаторное напряжение ягодичных мышц. Это в свою очередь влияет на установку бедренных костей и вызывает постоянное функциональное напряжение больших вертелов. Г. И. Турнер (1929) показал, что у лиц, страдающих спондилолистезом, развившимся в период роста, большой вертел необычно велик, а его верхушка отклонена к головке бедренной кости в результате формирования в патологических условиях.

Представленные данные показывают, что при спондилолистезе боли в пояснично-крестцовой области могут быть вызваны различными

причинами: остеохондрозом зон спондилолиза, остеохондрозом нижерасположенного диска, межостистыми неоартрозами. Иногда в связи с дополнительными деформациями и вторичным дегенеративно-дистрофическим поражением других дисков и суставов наблюдаются боли и в вышерасположенных отделах позвоночника. В основе неврологических нарушений вначале также лежит остеохондроз диска, в дальнейшем они объясняются почти исключительно деформацией позвоночного канала, главным образом межпозвонковых отверстий. Именно болевой синдром чаще является первым поводом для обращения за врачебной помощью. Значительно реже спондилолистез впервые обнаруживается в связи с другими причинами, например в акушерской практике.

Полный спондилолистез вызывает яркую клиническую картину, складывающуюся из всех перечисленных выше явлений. Неполный спондилолистез иногда не столь демонстративен, но все же клинические симптомы его достаточны для постановки диагноза. Рентгенологическое исследование раскрывает патологоанатомические данные и в значительной мере дополняет результаты клинического наблюдения.

После того, как началось соскальзывание аномального позвонка, щели в его межсуставных участках расширяются и отчетливо обнаруживаются не только на косых, но и на боковых снимках (рис. 56, а). Именно в этой проекции особенно хорошо выявляется разобщение верхних и нижних суставных отростков, а также состояние позвоночного канала и межпозвонковых отверстий. Иногда определяется нарушение соотношений в нижних межпозвонковых суставах пораженного сегмента (В. А. Дьяченко, 1949). Функциональное рентгенологическое исследование в боковой проекции показывает, что при неполном спондилолистезе в результате разболтанности пораженного сегмента смещение усиливается при откидывании туловища назад (С. А. Рейнберг, 1964).

В то же время значительное снижение межпозвонкового диска и запрокидывание тела позвонка создают неблагоприятные условия для анатомического анализа изображения пораженного сегмента на задних снимках. В частности, изображение межсуставных участков на таких рентгенограммах проекнионно укорачивается и щели в них перестают выявляться, несмотря на увеличение их ширины. Все же на задних снимках обнаруживаются вертикальная установка крестца и сагиттальное расположение крестцово-подвздошных сочленений, отклонение вверх остистых отростков и их сближение. Изображение тела L_5 проецируется на крестец. Запрокинувшаяся вниз передняя поверхность тела этого позвонка и его поперечные отростки образуют четкий краеобразующий контур, дугообразно выпячивающийся в середине и отступающий вверх в боковых участках (рис. 58,6). Этот контур впервые описал в 1926 г. Г. И. Турнер, сравнив его с перевернутой вниз каской. Данный признак иногда необоснованно связывают с именем Brailsford, который описал его на три года позднее.

Приведенные материалы показывают, что в результате снижения компенсации нарушений функций позвоночника спондилолиз нередко становится «пусковым механизмом» очень сложного, длительно текущего патологического процесса, который в условиях продолжающейся нагрузки может привести к полному срыву компенсации и вызвать тяжелую катастрофу в опорно-двигательной системе. С целью профилактики спондилолистеза и связанной с ним инвалидности лицам, страдающим спондилолизом, необходимо настойчиво рекомендовать профессиональную деятельность, не связанную со становой нагрузкой.

Многие из них плодотворно трудятся в широком кругу соответствующих профессий в течение всей жизни, и срыва компенсации может не наступить. Такие рекомендации даются ВКК без вмешательства ВТЭК.

Спондилолистез исключает возможность физической работы (Г. С. Бом, 1926; Д. А. Шамбуров, 1954; Simril, 1958; наши наблюдения) и ограничивает трудоспособность во многих профессиях даже интеллектуального труда, если они требуют длительного стояния, ходьбы и т. д. Такие больные нуждаются во врачебно-трудовой экспертизе. Они оказываются ограниченно трудоспособными или полностью утрачивают трудоспособность в обычных производственных условиях в зависимости от профессии, возраста, выраженности и стойкости неврологических нарушений и болевого синдрома, быстроты нарастания патологического процесса, эффективности лечения, в частности в зависимости от возможности и результатов хирургической фиксации пораженного сегмента позвоночника. Полный спондилолистез, как правило, вызывает инвалидность II группы. Такие больные могут выполнять лишь легкий физический или интеллектуальный труд небольшого объема с длительными перерывами в работе для лежания, что, как правило, удается организовать лишь в домашних условиях.

Очень редко щели в позвонке, характерные для спондилолиза, обнаруживаются не в межсуставных участках дуги, а в области ее корней (В. И. Бик, 1934; Ollson, 1961; Groskopff, Tischendorf, 1962, и др.). Лица, страдающие спондилолизом этой локализации, нуждаются в таком же подходе, как и при типичной картине.

Односторонний сиондилолиз не приводит к спондилолистезу, а следовательно, и к инвалидности. Однако в его зоне может развиться локальное дегенеративно-дистрофическое поражение, обычно сопровождающееся деформирующим артрозом соответствующего межпозвонкового сустава и более или менее выраженным болевым синдромом. Это свидетельствует о некоторой неполноценности данного сегмента позвоночника даже при односторонней аномалии.

Все приведенные материалы свидетельствуют о том, что из группы щелевидных дефектов в дуге позвонка большое практическое значение имеет спондилолиз. Щелевидные дефекты в заднем отделе дуги, как правило, в течение всей жизни не проявляются клинически, а на уровне *L&, C\,* а по-видимому, и *Cг* они представляют варианты нормального строения позвоночника.

Более значительные дефекты в задней стенке позвоночного канала на всех его уровнях, включая и *L$* (но не крестец!), несомненно относятся к числу аномалий, так как они обычно сочетаются с более или менее серьезными нарушениями развития нервной трубки.

При наименее выраженных дисплазиях этого типа имеется дефект части задней стенки позвоночного канала (симметричный или асимметричный), изредка половины дуги на уровне одного, реже двух смежных позвонков. Чаще это наблюдается в области *L$* и *L^* но может быть обнаружено и в других отделах. Даже такая форма аномалии иногда не проявляется клинически в течение многих лет. Все же у большинства больных рано или поздно, в связи со снижением компенсации, появляются клинические симптомы миелодисплазии. Иногда эти признаки возникают в детстве, изредка они очевидны уже у новорожденного.

В последнем случае наблюдаются более или менее существенные проявления нарушений развития мягких тканей, находящихся над аномальным участком позвоночника, как правило, в нижнем отделе поясничной области. В этом месте обнаруживается гипертрихоз, родимое

пятно, либо локальное расширение сосудов. В таких случаях, опять используя старый термин, можно говорить уже о spina bifida aperta, т. е. об «открытом», явном, клинически обнаруживающемся расщеплении заднего отдела позвоночника. Кожа над дефектом в задней стенке позвоночного канала может быть втянута или, наоборот, выпячивается. Последнее возникает, если дефект в стенке позвоночного канала заполнен довольно крупным опухолевидным скоплением фиброзной и преимущественно жировой клетчатки. Это мягкотканное образование, выступая назад, выпячивает кожу. Одновременно жировая клетчатка вдается внутрь позвоночного канала **и** может срастись с корешками или сдавить их (В. Д. Чаклин, 1957; В. И. Ростоцкая, 1963, **и** др.). Это так называемая spina bifida complicata, т. е. осложненная. Сочетание выпячивания мягких тканей на уровне L_5 с гипертрихозом в виде пучка довольно длинных волос на этом же месте может создать отдаленное подобие хвоста (фотографии единичных больных с такими изменениями представлены в литературе.) Одновременно изредка обнаруживаются проявления миелодисплазии в виде нарушений чувствительности или контрактуры коротких мышц стопы, что вызывает картину врожденной косолапости.

Сочетание spina bifida posterior с местным гипертрихозом, косолапостью и неврологическими нарушениями в научной литературе впервые описал Virchow (1880). Поражающий воображение внешний облик такого человека с «хвостом» **и** «копытами» (косолапость с омозолелыми натоптышами) издавна запечатлен в сказках и легендах многих народов и явился прообразом черта. **При** сочетании такой внешности со снижением, а тем более с отсутствием болевой чувствительности в зоне соответствующего корешка возникает еще больше материала для измышлений о связи с «нечистой силой». В средние века это приводило к трагической развязке, погибал и носитель аномалии **и** его близкие, как правило, мать. В еще более отдаленные времена к такой развязке у многих народов приводили все обращающие на себя внимание пороки развития. Так, по законам древнего Рима каждая женщина, родившая урода, приговаривалась к смертной казни за связь с «темными силами».

Сочетанные нарушения развития нервной трубки и позвоночника иногда достигают выраженности порока. В таких случаях на уровне нескольких, даже многих, позвонков имеется дефект всей задней стенки позвоночного канала, через который выпячивается спинномозговая грыжа. Порок развития очевиден уже у новорожденного. Чаще он возникает в каудальном отделе и захватывает все поясничные позвонки или большинство их (рис. 59), а иногда и нижние грудные позвонки. Этот порок развития подробно изучен и патологоанатомами **и** клиницистами (Reckilinghausen, 1886; Р. И. Матросович, 1926; В. А. Дьяченко, 1949; Д. С. Шамбуров, 1954; Levin, 1955; В. И. Ростоцкая, 1963, и др.).

В сложном комплексе соответствующих явлений основным и ведущим, по мнению большинства авторов, является первичный порок развития нервной трубки. Очень рано возникающее и постепенно увеличивающееся выпячивание ее кзади препятствует формированию задних отделов позвонков, начиная с мембранозной стадии. Этот порок развития обозначают термином spina bifida posterior cystica, подчеркивая закономерную связь отсутствия задней стенки позвоночного канала с выпячиванием спинного мозга или его оболочек.

Известно несколько разновидностей спинномозговых грыж или кист (может быть, точнее — грыж позвоночного канала по аналогии с грыжами брюшной стенки). Грыжевой мешок или стенка кисты обычно состоит из оболочек спинного мозга и заполнена спинномозго-

вой жидкостью (meningocele). Такая киста, как правило, более или менее широко сообщается с субарахноидальным пространством, очень редко отделяется от него вследствие облитерации перешейка. Нередко в кисту выпячиваются спинномозговые корешки (meningoradiculocele), они могут срастись с ее стенками. Иногда киста содержит неправильно сформированный каудальный отдел спинного мозга и его корешки (meningomyelocele). Изредка развитие нервной трубки нарушается еще более резко; расширяется центральный канал спинного мозга, его задний отдел выпячивается и, распластываясь по поверхности стенки кисты, превращается в ее внутренний слой (myelocystocele или syringomyelocele). В таких случаях центральный канал спинного мозга непосредственно продолжается в полость кисты. Полного срастания внутренней и наружной оболочек такой кисты может не произойти, тогда жидкость скапливается между ними и в полости внутренней камеры (myelomeningocystocele). Изредка возникает дефект не только задней стенки позвоночного канала, но и оболочек Спинного мозга. Тогда субарахноидальное пространство открывается непосредственно под кожу и через дефект в позвоночном канале выпячивается вся толща спинного мозга (myelocele). Описаны отдельные наблюдения, в которых при наличии meningocele спинной мозг оказался разделенным продольно на две половины (diastematomyelia), между которыми находилась костная пластинка (Э. К- Татеосова, 1951; Epstein, 1962).

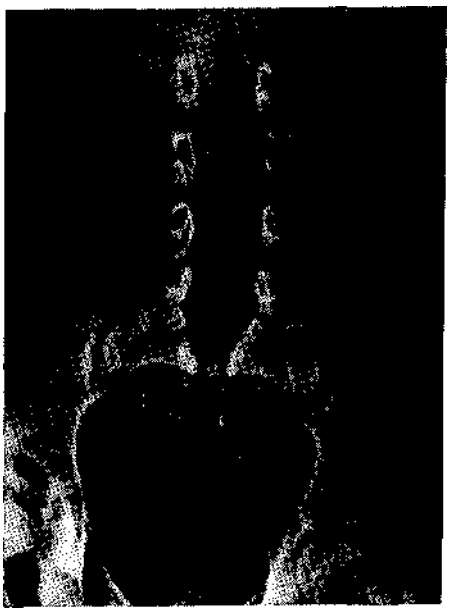


Рис. 59. Spina bifida posterior II—V поясничных позвонков и всего крестца в виде полного отсутствия задней стенки позвоночного канала у девочки К., 14 лет.
Клинически — спинномозговая грыжа, глубокий парапарез и расстройства функции тазовых органов.

При крупных кистах позвоночный канал не только лишен задней стенки, но и расширен во фронтальной плоскости. Это диагностируется рентгенологически по заднему снимку позвоночника на основании смещения корней дуг кнаружи и уменьшения их фронтального поперечника (рис. 59). Последнее свидетельствует об атрофии корней дуг. Опубликованы единичные наблюдения, в которых diastematomyelia была диагностирована рентгенологически по наличию изображения костной пластинки в позвоночном канале (Epstein, 1962).

Описанный порок развития, как правило, сопровождается значительными неврологическими нарушениями в виде пареза или паралича нижних конечностей с расстройством функции тазовых органов. Иногда одновременно возникают вывихи в тазобедренных суставах. При резких неврологических нарушениях дети оказываются нежизнеспособными. При умеренном неврологическом синдроме возможна длительная жизнь.

Такие больные являются инвалидами с детства. Тяжесть инвалидности определяется выраженностью неврологических нарушений. Ин-

теллект больных, как правило, сохранен, так же как и функции верхних конечностей. Поэтому они могут выполнять тот или иной профессиональный труд в обычных (инвалидность III группы) или в специально созданных (инвалидность II группы) условиях в зависимости от характера неврологического синдрома. При более высоком поражении спинного мозга, глубоком парезе нижних конечностей и значительных нарушениях функции тазовых органов больные становятся инвалидами I группы, но наблюдается это очень редко.

В отдельных случаях дефект задней части позвоночника сопровождается дефектом оболочек спинного мозга и мягких тканей соответствующего отдела спины или поясницы; позвоночный канал зияет и спинной мозг обнажен, т. е возникает spina bifida posterior aperta в полном смысле слова или рахишиз (rachischisis). Такой тяжелый порок развития несовместим с жизнью и поэтому не имеет клинического значения.

Значительно реже торможений развития различных участков дуги позвонка, приводящих к появлению spina bifida posterior, наблюдается аналогичная аномалия тела позвонка, т. е. spina bifida anterior.

Эту аномалию описал впервые Rokitansky (1844). В дальнейшем подробное изучение этого явления провели Sereghy (1927), В. С. Майкова-Строганова (1935, 1936, 1937, 1952), Schmorl, Junghanns (1932, 1957), В. А. Дьяченко (1946, 1949), И. А. Мовшович (1964). Существенные детали представили и другие авторы (Assen, 1930; Э. Ю. Остен-Сакен, 1935; Л. Фунштейн и Б. Шлепаков, 1938; Brocher, 1962, и др.).

В основе spina bifida anterior, по данным В. Г. Штефко (1933), лежит торможение естественной редукции перихондральной перегородки между симметричными половинами тела хрящевого позвонка. Это может обусловить раздельное развитие сосудов в каждой половине хрящевого позвонка с последующим торможением слияния соответствующих точек окостенения и превращением их в самостоятельные полупозвонкр!. Изолированное торможение редукции только перихондральной перегородки, по-видимому, должно привести к щелевидному промежутку в середине тела позвонка без каких-либо дополнительных явлений. Однако spina bifida anterior такого типа (с медианной или несколько смещенной в бок расщелиной) наблюдается очень редко и описана лишь единичными исследователями, в частности С А. Рейнбергом (1964). Значительно чаще медианная щель сочетается с отчетливым отставанием в развитии всего центрального участка тела позвонка. Это показывает, что возникновение spina bifida anterior связано с торможением редукции и перихондральной перегородки и участка спинной струны, находящегося в области тела мембранозного позвонка (Assen, 1930; Schmorl, Junghanns, 1932, 1957, и др.). Иногда торможение редукции хорды преобладает или даже выступает как изолированное явление, чем и объясняются разновидности этой аномалии.

Чаще всего задерживается редукция и перихондральной перегородки и спинной струны; каждая из половин тела позвонка превращается в самостоятельное костное образование клиновидной формы, в котором роль основания играет боковая поверхность данной половины позвонка, а его вершина направлена кнутри (рис. 60, 61; spina bifida anterior completa, no В. С. Майковой-Строгановой, 1952). В медианной плоскости эти суженные участки обоих полупозвонков близко подходят друг к другу. Иногда они сливаются (spina bifida anterior incompleta). Тогда полного разделения тела позвонка не происходит, но на передней поверхности его остается борозда, либо в середине со-

храняется глубокое вдавление или даже канал, пересекающий тело позвонка по вертикали. Последняя разновидность аномалии возникает, когда персистирует только хорда, точнее ее канал.

При наличии полного или почти полного разделения тела позвонка изображение его на фронтальных распилах и на задних рентгенограммах отдаленно напоминает раскрытые крылья бабочки (рис. 60, 61). Это явилось поводом для широко распространенного обозначения этой аномалии термином «бабочковидный позвонок» (предложил Sereghy, 1927). При такой деформации тела позвонков, соседних с аномальными, формируются в патологических условиях и включаются в процессы компенсации. Поэтому на их поверхностях, смежных с аномальным позвонком, возникают выступы, направленные в область вдавлений на недоразвитом позвонке и соответствующие им как ключ замку (рис. 60, 61). На боковых рентгенограммах изображение тела бабочковидного позвонка оказывается многоконтурным, так как один полупозвонок вписывается в другой; иногда прослеживается центрально расположенный вертикальный канал.

Иногда весь бабочковидный позвонок несколько снижен в результате общего торможения его развития (рис, 60). В других случаях нормальная высота позвонка сохраняется (рис. 61). Смежные межпозвонковые диски иногда полноценны, иногда они более или менее недоразвиты, вплоть до появления конкресценции. На недостаточную полноценность дисков указывает некоторое удлинение тел смежных позвонков, что объясняется их формированием в условиях отсутствия обычного физиологического давления со стороны желатинозного ядра (рис. 60).

Бабочковидный позвонок с более или менее симметричным строением (рис. 61) не вызывает нарушений осанки и других патологических симптомов и поэтому не обнаруживается клинически. В таких случаях эта аномалия не нарушает трудоспособности. Иногда она случайно выявляется рентгенологически у пожилых людей, занимавшихся всю жизнь самыми различными видами профессиональной деятельности, в частности и тяжелым физическим трудом, например у грузчика (В. С. Майкова-Строганова, 1952).

Все же лица, у которых обнаружен бабочковидный позвонок, нуждаются в тщательном неврологическом исследовании, так как эта аномалия сочетается с некоторыми нарушениями формирования позвоночного канала. Об этом свидетельствует расширение его фронтального поперечника, обнаруживаемое на задних рентгенограммах и фронтальных томограммах. На таких снимках хорошо видно, что обе половины аномального позвонка вместе с корнями дуги смещены в стороны (рис. 60, 61, 61а, б, в). Позвонок как бы растянут во фронтальной плоскости. Эти особенности строения позвоночного канала в меньшей степени, но все же имеются и на уровне смежных сегментов. Ширина позвоночного канала лишь постепенно приближается к норме как в краниальном, так и в каудальном направлении. Эти данные показывают, что в аномалию развития может оказаться вовлеченным и дуральный мешок и его содержимое. При патологоанатомических исследованиях иногда обнаруживаются фиброзные тяжи, переходящие из расщелины в позвонке к дуральному мешку и фиксирующие его. Тем не менее неврологические нарушения, как правило, отсутствуют или весьма незначительны; лишь у отдельных больных они достигают выраженности парапареза (И. А. Мовшович, 1964). В таком случае трудоспособность может оказаться нарушенной соответственно степени неврологических изменений.

Более существенное практическое значение имеет асимметричная spina bifida anterior. Соответствующие полупозвонки часто оказываются различного размера (рис. 60). При отчетливой асимметрии возникает сколиоз. И. А. Мовшович (1964) установил, что у некоторых лиц темп роста обоих полупозвонков одинаков, поэтому сколиоз существенно не увеличивается. Однако ростковая хрящевая ткань меньшего полупозвонка иногда недостаточно полноценна, и в процессе роста он все более отстает от другого полупозвонка, формирующегося с обычной энергией (неактивный и активный полупозвонки, по И. А. Мовшовичу). В таких случаях сколиоз постепенно нарастает и сопровождается всеми соответствующими вторичными процессами в межпозвонковых дисках и суставах, в ребернопозвонковых суставах и в нервной системе. При значительной выраженности этих вторичных изменений *трудоспособность оказывается ограниченной во всех профессиях,* требующих существенного физического напряжения, особенно становой нагрузки.

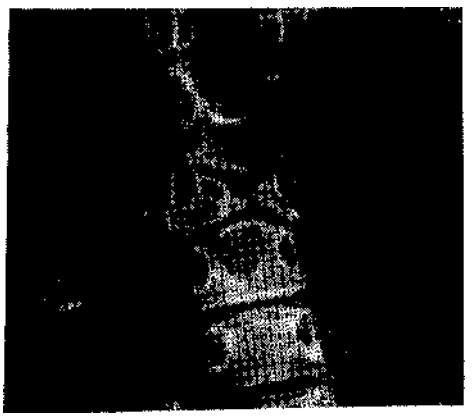


Рис. 60. Spina bifida anterior VI грудного позвонка у девочки С, И лет, случайно обнаруженная при рентгенологическом исследовании по поводу бронхоаденита. Бабочковидная форма тела аномального позвонка; его левый полупозвонок меньше правого. Форма смежных отделов тел выше- и нижележащего позвонков соответствует форме аномального позвонка. Фронтальный поперечник позвоночного канала расширен. Бабочковидный позвонок и оба смежных позвонка лишены остистых отростков, на этом месте в дуге *Th* имеется щелевидный дефект.

При изолированном торможении редукции спинной струны в центре позвонка, как уже упоминалось, образуется вертикальный канал с воронкообразными концами. На задних рентгенограммах позвоночника и на фронтальных томограммах через средние отделы тел позвонков при этой аномалии хорошо прослеживаются центральные углубления обеих замыкающих пластинок и переход их в стенки вертикального канала, пересекающего тело позвонка (рис. 61, 61в, тело L_3). Канал расположен строго в центре позвонка или несколько асимметрично. Он выявляется и на боковом снимке. Ввиду малого числа таких наблюдений клиническое значение персистирующей спинной хорды не установлено. По-видимому, это бессимптомное явление. Такой вертикальный канал мы обнаружили у гражданки Г., 45 лет, в теле позвонка, расположенного рядом с бабочковидным позвонком (рис. 61, 61в). Это сочетание еще раз подчеркивает общность генеза обеих аномалий.

Spina bifida anterior иногда сочетается и с другими аномалиями. Мы наблюдали отсутствие остистого отростка и щелевидную spina bifida posterior в области бабочковидного позвонка, что сочеталось с отсутствием остистых отростков и у смежных позвонков, но без расщепления их дуги (рис. 60). Могут быть и другие сочетания. Так, например, аномалия поясничного отдела позвоночника у больной Г., рентгенограмма которой представлена на рис. 61, впервые была выявлена в 45-летнем возрасте при исследовании по поводу паравертe-

бральной дермоидной кисты, выявившейся клинически в связи с начавшимся воспалительным процессом.

Очень редко spina bifida anterior сочетается с дефектом всей задней стенки позвоночного канала, т. е. происходит полное расщепле-

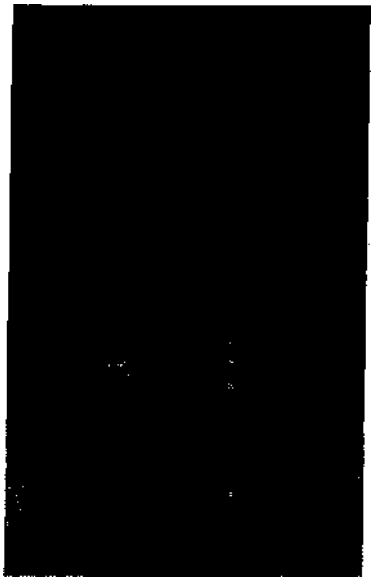


Рис. 61. Сложная аномалия развития нижних поясничных позвонков у больной Г., 45 лет, исследованной по поводу воспалившейся паравертебральной дермоидной кисты.

L_4 — симметричный бабочковидный позвонок. Смежные поверхности тел соседних позвонков как бы вписываются в форму бабочковидного позвонка. Вертикальный канал в теле X_3, в который переходят его воронкообразно углубленные замыкающие пластинки, фронтальный поперечник позвоночного канала расширен на уровне L_3 — i, в меньшей степени и на уровне Li- Неврологических нарушений нет. (При гинекологическом исследовании установлена двурогая матка).

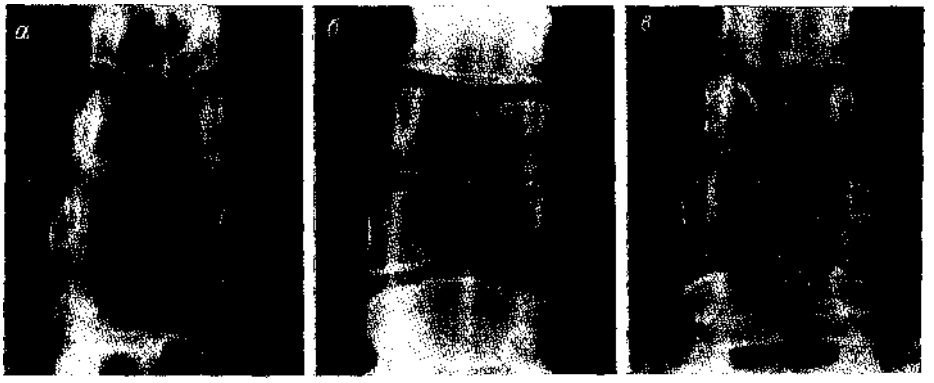


Рис. 61а, б, в. Фронтальные томограммы поясничного отдела позвоночника той же больной.

а — через задние отделы дуг позвонков, *б* — через передние отделы тел позвонков, *в* — через их центральные отделы. Тело L_4 состоит из двух самостоятельных половин — бабочковидный позвонок. В центре тела L_3 имеется вертикальный канал (в), его передний отдел не разделен *(б)*. Позвоночный канал расширен и в заднем (а) и в переднем (в) отделе.

ииe позвоночного столба в сагиттальной плоскости на уровне целого ряда сегментов. Этот тяжелый порок развития условно обозначают термином «рахишиз», хотя он не всегда сопровождается дефектом мягких тканей и зиянием позвоночного канала. Полностью отделившиеся половины нескольких, иногда многих смежных позвонков смещаются в стороны. Иногда они расходятся на довольно значительное расстояние (рис. 62). Тогда между правой и левой половинами позво-

ночного столба на соответствующем уровне возникает пространство, не имеющее костных стенок. В этом промежутке может быть обнаружен рудимент отдельного позвонка. Переход пораженного отдела позвоночника в нормальную его часть совершается путем последовательного сближения полупозвонков до состояния, соответствующего бабочковидному позвонку, после которого располагаются нормальные или менее измененные позвонки (рис. 62). Полупозвонки каждого ряда соединены рудиментарным диском. Иногда позвонки, смежные с областью рахишиза, находятся в состоянии конкресценции (рис. 62, *Thn-u).*

Рахишиз обычно сочетается с тяжелым пороком развития дурального мешка и его содержимого и был описан главным образом у мертворожденных. Однако в течение последних лет начали накапливаться наблюдения, свидетельствующие о том, что рахишиз иногда сопровож-

Рис. 62. Рахишиз поясничного отдела позвоночника у женщины А., 49 лет, впервые обратившейся к врачу 4 года назад с жалобами на умеренные боли в поясничном отделе позвоночника и в обеих нижних конечностях.
Клинически — незначительные неврологические нарушения.

дается полноценной компенсацией нарушенных функций спинного мозга, не препятствует жизнеспособности и может длительно не вызывать значительных клинических проявлений. В отдельных наблюдениях рахишиз впервые был установлен уже у больших детей (Л. П. Галкин, 1961; И. А. Мовшович, 1964). Исключительного внимания заслуживает наблюдение Л. Я. Кевеша (1958), который обнаружил рахишиз у женщины 45 лет, исследованной по поводу пояснично-крестцового радикулита. Ранее она считала себя здоровой и в течение всей жизни занималась тяжелым физическим трудом. Эта женщина в дальнейшем попала под наше наблюдение (рис. 62). Умеренные боли в пояснице и очень незначительные симптомы миелодисплазии появились у нее после 40 лет в связи со снижением компенсации. Несмотря на резкие нарушения анатомического строения позвоночника, у жизнеспособных лиц, страдающих рахишизом, осанка оказывается почти нормальной. Обращает внимание лишь выстояние кзади рудиментарного позвонка, находящегося между разошедшимися полупозвонками. Состояние дурального мешка и его содержимого у жизнеспособных лиц не изучено.

Рахишиз, даже при незначительных клинических симптомах, сле-

дует рассматривать как аномалию развития, ограничивающую трудоспособность во всех видах деятельности, требующих не только значительной, но даже умеренной становой нагрузки, а также при отсутствии квалифицированной профессии. Это необходимо учитывать для создания условий, обеспечивающих профилактику дальнейшего нарастания неврологических нарушений, так как при этой аномалии включаются сложные, еще не изученные механизмы компенсации, требующие максимального щажения.

В отдельных наблюдениях, почти исключительно при патологоанатомических исследованиях (Schmorl, Junghanns, 1932, 1957), было обнаружено отсутствие слияния переднего и заднего отделов тела позвонка. В таких случаях через тело позвонка во фронтальной плоскости проходит более или менее широкая зона, состоящая из хрящевой и фиброзной ткани. Она разделяет тело позвонка на две неравные части; задняя — всегда меньшей величины, что соответствует особенностям формирования позвонка. Эта аномалия несомненно может быть обнаружена прижизненно при анатомическом анализе боковых рентгенограмм позвоночника. Однако соответствующие наблюдения единичны. Клиническое значение этой аномалии не уточнено; по-видимому, она относится к числу бессимптомных нарушений формирования организма.

Особую локализацию spina bifida anterior представляют дефекты в передней дуге атланта. Щелевидное пространство в ней обнаружил В. А. Дьяченко (1949) на переднем полуаксиальном снимке черепа, произведенном в связи с заболеванием придаточных пазух носа. Полное отсутствие передней дуги атланта установил на мацерированном препарате le Double (1912), оно отчетливо выявляется рентгенологически на боковых снимках шейно-затылочной области (Brocher, Masset, 1965, и др.)- По-видимому, эта аномалия не имеет большого клинического значения, так как передняя стенка позвоночного канала остается замкнутой. Все же при дефекте всей передней дуги атланта в шейно-затылочной области появляется патологическая подвижность, которую следует иметь в виду при уточнении патогенеза неврологических нарушений. Последние возникают лишь при срыве компенсации.

К анализируемой группе нарушений развития, характеризующихся отсутствием слияния частей позвонка, формирующихся из различных точек окостенения, относится редкая, но практически очень важная аномалия второго шейного позвонка, известная под названием os odontoideum. Эта аномалия заключается в отсутствии слияния зубовидного отростка C_2 с телом его, в результате чего в дальнейшем возникает целая система вторичных изменений, аналогичная процессу спондилосистеза.

Принято считать, что зубовидный отросток эпистрофея является телом атланта, отделившимся от него в филогенезе и слившимся с телом второго позвонка (Schinz, 1923, 1952; В. С. Майкова-Строганова, 1952; Brocher, 1962, и др.). Следуя этому взгляду, хрящевую прослойку, соединяющую у всех здоровых детей зубовидный отросток и тело C_2, рассматривают как рудимент исчезнувшего диска. Другие авторы полагают, что два верхних шейных позвонка с самых первых этапов эмбрионального периода имеют самостоятельную закладку, соответствующую особенностям их строения у взрослого, и оценивают прослойку хрящевой ткани у основания зубовидного отростка не как рудимент диска, а как зону роста (Ludwig, 1957; Degenhardt, no Lehmann, 1963, и др.). Так или иначе, но на 5-м месяце эмбрионального периода в хрящевом зубовидном отростке возникают две симметричные точки окостенения, быстро сливающиеся в одну. У новорожденного зубовид-

ный отросток полностью соединен с телом C_2 горизонтальной прослойкой ростковой хрящевой ткани. Слияние их в единое костное образование в норме происходит не ранее четвертого года жизни, но и не позднее семи лет. До этого на боковых рентгенограммах верхних шейных позвонков у основания зубовидного отростка отчетливо прослеживается горизонтальная зона мягких тканей. Верхушка зубовидного отростка оссифицируется за счет самостоятельной точки окостенения, которая возникает на втором году жизни и довольно быстро сливается (В. С. Майкова-Строганова, 1952; Brocher, 1962, и др.).

Самостоятельность зубовидного отростка у взрослого человека впервые обнаружил на анатомическом препарате в 1863 г. Bevan (цит. по Lehmann, 1963). Рентгенологически os odontoideum устанавливается при жизни. Однако, в силу относительной сложности анатомической трактовки рентгеновского изображения патологически измененных верхних шейных позвонков, эта аномалия, по-видимому, не всегда распознается. Точных сведений о частоте ее в литературе не представлено.

Рентгенологические данные показывают, что os odontoideum не полностью соответствует зубовидному отростку; эта кость меньше его. В то же время высота тела C_2 при этой аномалии превышает отдел его, располагающийся в норме каудальнее зубовидного отростка (рис. 63, 64). Иначе говоря, зона, отделяющая os odontoideum от тела C_2, не соответствует локализации нормальной зоны роста этой области. Это обстоятельство, на которое обратила внимание В. С. Майкова-Строганова (1952), свидетельствует о сложности процесса возникновения и развития этой аномалии. Os odontoideum имеет округлую форму, располагается кзади, а иногда и несколько кверху от передней дуги атланта (рис. 63, 64). Обычно эта кость находится в состоянии остеопороза и поэтому наиболее отчетливо обнаруживается рентгенологически на медианных томограммах (рис. 63, 64). Иногда это образование в течение многих лет сохраняет обычные для зубовидного отростка соотношения с передней, дугой атланта и другими смежными анатомическими образованиями; иногда os odontoideum соединяется аномальным суставом с передним краем большого затылочного отверстия; иногда эта кость фиксирована к телу затылочной кости фиброзными сращениями и при движениях перемещается вместе с основанием черепа (Lehmann, 1963).

Согласно всем литературным данным и нашим наблюдениям отсутствие костного соединения зубовидного отростка Сг с телом его, как правило, в течение многих лет не проявляется клинически. Однако в дальнейшем, уже на четвертом или на пятом десятилетии жизни, иногда еще позднее, появляются разнообразные неврологические симптомы, вызывающие подозрение на наличие циркуляторных расстройств или даже опухолевого процесса в области задней черепной ямы. Рентгенологически обнаруживается сужение позвоночного канала на уровне продолговатого мозга в результате смещения атланта вместе с os odontoideum и черепом кпереди по отношению к телу C_2. Это явление описано в литературе (Brocher, 1962; Groskopff, Tischendorf, 1963), но причины его не были уточнены.

Наши наблюдения показывают, что при наличии os odontoideum, в результате необычных статико-динамических соотношений в шейно-затылочной области, начинается и неуклонно прогрессирует дегенеративно-дистрофическое поражение аномального синхондроза и смежных с ним суставов между атлантом и эпистрофеем (т. е. нижнего сустава головы). По мере разрушения синхондроза в этой области появляется патологическая подвижность, иногда на месте синхондроза отрабаты-

вается и затем тоже разрушается неоартроз (последовательная смена механизмов компенсации). В этих условиях первый шейный позвонок вместе с os odontoideum и черепом начинает очень медленно перемещаться кпереди по отношению к телу C_2 и ко всему нижерасположенному отделу позвоночника.

Заслуживает внимания, что в нижнем суставе головы происходит не обычный вывих, а развивается миграция сустава. Суставные поверхности перемещаются и одновременно увеличиваются за счет костных разрастаний, развивающихся по их окружности. Поэтому, несмотря на наличие смещения, суставные поверхности продолжают соприкасаться на всем протяжении, и по мере нарастания смещения площадь их соприкасания увеличивается. Однако при этом друг другу соответствуют не те участки суставных поверхностей, которые сочленяются в норме, и степень нарушений соотношений все время нарастает. Суставные поверхности, резко увеличенные костными краевыми разрастаниями, обнаруживаются на боковых рентгенограммах шейно-затылочной области (рис. 63, а, 64, о), на задних снимках, произведенных через открытый рот, особенно рельефно на сагиттальных томограммах через каждый из этих суставов (рис. 64, *в)* и на фронтальных томограммах этой области.

Процесс миграции сустава, как уже упоминалось, неотъемлемо связан с его дегенеративно-дистрофическим поражением и с одновременно текущими явлениями компенсации в виде мощных костных краевых разрастаний. В процессе миграции происходит полная перестройка сустава, он превращается в новый сустав, лишь отдаленно напоминающий тот нормальный сустав, на основе которого он развился. (Это явление нами было впервые описано на основании наблюдения над миграцией межберцового сустава).

По-видимому, в результате некоторой асимметрии в анатомическом строении аномального сегмента позвоночника, степень дегенеративно-дистрофического поражения оказывается неодинаковой в обоих суставах, составляющих функционально единый нижний сустав головы. Наиболее отчетливо это обнаруживается на задних снимках шейно-затылочной области, произведенных через рот, на соответствующих фронтальных томограммах, а также при сопоставлении сагиттальных томограмм, на которых каждый из этих суставов выделен изолированно. В силу этой асимметрии, одновременно с перемещением атланта вперед, происходит и небольшая ротация его вокруг вертикальной оси. Центром вращения становится менее пораженный и поэтому менее разболтанный сустав. В другом суставе, наоборот, происходят значительные перемещения.

О ротации свидетельствует небольшой поворот головы вбок, обнаруживаемый у таких больных при очень тщательном клиническом исследовании. Ротация атланта по отношению к эпистрофею определяется на боковых рентгенограммах и сагиттальных томограммах шейно-затылочной области. В частности, на таких снимках в результате ротации атланта отсутствует изображение его переднего бугорка, имеющее форму вертикально расположенного полукруга. Вместо бугорка появляется изображение всей передней дуги атланта, которая в этих условиях, при выполнении боковой рентгенограммы, располагается тангенциально к пучку центральных лучей. Изображение передней дуги имеет вид круга диаметром в 10—11 *мм,* который, по мере нарастания смещения, становится все более правильным (рис. 63, 64). Таким образом, на боковом снимке и сагиттальной томограмме шейно-затылочной области появляется рентгенологический признак, типичный

для данной аномалии: два округлых образования приблизительно одинаковой величины, находящихся в самом передне-верхнем участке позвоночника и располагающихся один позади другого, — симптом двух кругов (63, 64).

Атлант, скользящий в сагиттальной плоскости вперед и в то же время медленно поворачивающийся, одновременно несколько наклоняется, т. е. голова немного опускается. Это находит свое отражение в характере перестройки нижнего сустава головы — передний полюс оси каждого из этих суставов опускается и поэтому передний отдел мигрирующего сустава располагается ниже его заднего участка (рис. 63,а, 64,а, *в).*

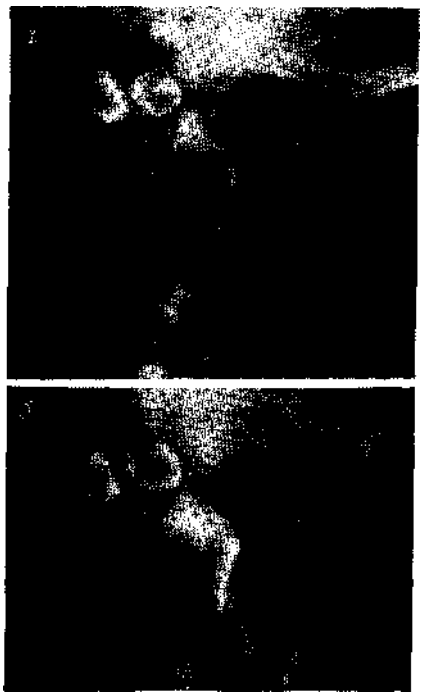


Рис. 63. Аномалия развития II шейного позвонка в виде сохранения самостоятельности его зубовидного отростка — os odontoideum у больного П., 46 лет.

а — боковая рентгенограмма, *б* — медианная томограмма. I шейный позвонок, вместе с os odontoideum и черепом сместился кпереди по отношению к телу C_2 (шейно-затылочный спондилолистез). Симптом двух кругов. Деформирующий артроз нижнего сустава головы с умеренной митрацией его. Позвоночный канал сужен, в его передний отдел выступает задне-верхний участок тела C_2. Незначительные неврологические нарушения.

В результате всех этих сложных перемещений верхний отдел позвоночного канала суживается в сагиттальной плоскости и резко деформируется, так как в него уступообразно вдается задне-верхний отдел тела эпистрофея. Анатомические особенности позвоночного канала наиболее отчетливо обнаруживаются на медианных томограммах (рис. 63,6; рис. 64,6). Боковые снимки менее демонстративны из-за сложного взаимонаслоения изображений многих деталей, что связано с ротацией и запрокидыванием атланта. Все же и по этим рентгенограммам можно составить отчетливое представление о степени сужения позвоночного канала по величине перемещения кпереди задней дуги атланта по отношению к дуге эпистрофея (рис. 63,а, рис. 64,а).

Нарастающие изменения анатомического строения верхнего отдела позвоночного канала оказывают неблагоприятное влияние на продолговатый мозг, варолиев мост, смежные отделы субарахноидального пространства и базальные цистерны, на циркуляцию спинномозговой жидкости и кровообращение головного мозга. По мере сужения позвоночного канала появляется и нарастает атрофия продолговатого мозга,

Натяжение продолговатого мозга над выступающей в позвоночный канал частью тела C_2 еще более усложняет ситуацию и вовлекает в нее варолиев мост. Однако очень медленное прогрессирование всех этих явлений допускает включение разнообразных механизмов компенсации нарушений функций нервной системы и нарушений циркуляции. По мере снижения компенсации исподволь появляются и медленно нарастают неврологические симптомы. Чаще они обнаруживаются уже после 40 лет, как это наблюдалось, в частности, и у больного, рентгенограммы которого представлены на рис. 63. Более того, неврологические нарушения иногда отсутствуют даже в пожилом возрасте. Так, например, существенные изменения позвоночного канала, а следовательно, и продолговатого мозга, были обнаружены рентгенологически совершенно неожиданно для клиницистов у гражданина С, 63 лет (рис.64), весь костно-суставной аппарат которого был исследован в связи с нарушениями обменных процессов. Иногда неврологические симптомы появляются раньше. Судя по результатам проведенного Lehmann (1963) пневмомиелографического исследования, сочетавшегося с функциональным, в основе соответствующей клинической картины в таких случаях лежат расстройства циркуляции спинномозговой жидкости.

Рис. 64. „Шейно-затылочный спондилолистез" у больного С, 63 лет. *а* — боковая рентгенограмма, *б* — медианная томограмма, *в* — томограмма через левый сустав между верхними шейными позвонками. „Симптом двух кругов". Митрация нижнего сустава головы, преимущественно его левой половины, где суставные поверхности резко увеличены. Позвоночный канал сужен и деформирован выстоящим в него телом C_2. Неврологических нарушений не обнаружено.

Лица, страдающие этой аномалией, нуждаются в постоянном врачебном наблюдении. Предложение проводить хирургическую фиксацию пораженного сегмента (Lehmann, 1963) пока не нашло практического воплощения. Уменьшение нагрузки посредством воротника Шанца, по-видимому, не может обеспечить достаточного эффекта. При начавшемся

смещении атланта из трудовой, деятельности больных необходимо исключить физические напряжения и возможность даже незначительных травм, так как любое дополнительное требование к организму может вызвать срыв компенсации нарушений функций нервной системы и привести к катастрофе. Поэтому трудоспособность таких больных, как правило, ограничена.

Представленные данные показывают, что отсутствие костного соединения зубовидного отростка C_2 с телом его в известной степени близко к спондилолизу. И в том и в другом случае аномалия развития является пусковым механизмом сложного, длительно текущего патологического процесса, сопровождающегося перемещением различных участков позвоночника и постепенно нарастающей деформацией позвоночного канала. Смещение атланта вместе с зубовидным отростком эпистрофея является по сути тоже спондилолистезом, происходящим, однако, не в переходном пояснично-крестцовом отделе, а в переходной шейно-затылочной области.

Из всех приведенных выше материалов следует, что торможения формирования позвоночника на различных этапах его эмбрионального развития, главным образом в мембранозной и хрящевой стадиях, часто приводят к отсутствию костного соединения различных участков позвонка, т. е. к явлению, обозначаемому общим термином spina bifida. Разновидности этой аномалии имеют неодинаковое значение в зависимости от локализации и обширности дефекта, числа дефектов и, более всего, в зависимости от сочетания с нарушениями развития нервной трубки. Соответственно этому трудоспособность носителей этих аномалий либо полностью сохраняется, либо оказывается нарушенной в различной степени, вплоть до инвалидности I группы.

К этой же группе нарушений развития позвоночника относятся аномалии, характеризующиеся дефектом половины позвонка (правой или левой), либо переднего отдела тела позвонка, в результате чего возникает полупозвонок — боковой или задний. Тело такого позвонка вначале имеет кубовидную форму, однако под влиянием нагрузки и боковой и задний полупозвонок постепенно принимает клиновидную форму. Поэтому их часто обозначают также названием «боковой клиновидный позвонок» и «задний клиновидный позвонок».

Аномалию развития, характеризующуюся наличием бокового полулозвонка, детально изучил и подробно описал Н. Д. Бушмакин (1912). Ценные данные об этой аномалии представлены в работах ряда морфологов, клиницистов и рентгенологов (Putti, 1910; Л. В. Лепилина-Брусиловская, 1926; А. А. Приходько, 1927; А. А. Козловский, 1927; Г. И. Турнер, 1929; Assen, 1930; Mffller, 1932; Schmorl, Junghanns, 1932, 1957; С. Одишария и Н. Белахиан, 1937; В. А. Дьяченко, 1949; В. С. Майкова-Строганова, 1952; Epstein, 1962; И. А. Мовшович, 1964, и др.).

Боковой полупозвонок состоит из половины тела позвонка и соответствующей половины дуги; другая половина позвонка полностью отсутствует. В грудном отделе такой полупозвонок имеет ребро, и поэтому количество ребер на данной стороне превышает число их на другой стороне. Боковой полупозвонок вклинен между двумя обычными позвонками. На этом уровне имеются два полудиска, соединяющих полупоаворкжг[1] е соседними позвонками, и один полудиск, противолежащий аном-ал*»@му позвонку и находящийся между нормальными позвонками (рис. 65). Иногда эти диски недоразвиты, и тогда боковой полупозвонок находится в состоянии костной или фиброзной конкресценции с одним из соседних позвонков, очень редко с обоими.

Чаще наблюдается один боковой полупозвонок, реже — два. В последнем случае полупозвонки либо располагаются на одной стороне позвоночника, либо находятся на разных его сторонах — альтернирующие полупозвонки (MtiUer, 1932). Альтернирующие полупозвонки помещаются вблизи друг от друга, реже на значительном расстоянии. Это как бы две половины одного позвонка, но сдвинутые в различных направлениях и попавшие не на свои места. Лишь очень редко возникает большее число боковых полупозвонков, главным образом при множественных сложных пороках развития позвоночного столба. Боковые полупозвонки наблюдаются преимущественно в грудном и поясничном отделах позвоночника, крайне редко в нижнешейном. Развитие соседних позвонков также может оказаться нарушенным, возникает конкресценция двух или даже большего числа позвонков (рис. 65), иногда spina bifida posterior.

В основе этой аномалии лежат сложные нарушения формирования, возникающие несомненно на самых ранних этапах эмбриогенеза. Предполагается, что боковой полупозвонок образуется при отсутствии закладки одного из парных склеротомов или при слиянии ее с соседней закладкой (Lehmann-Facius, 1925). Однако при таком механизме скорее должно возникнуть недостаточное развитие смежных отделов одноименных половин двух соседних позвонков, чем дефект половины одного позвонка. Более вероятно, что в момент пересегментировки происходит редукция смежных участков двух склеротомов, т. е. одной половины будущего позвонка. В пользу такого предположения свидетельствуют отсутствие при данной аномалии не только половины позвонка, но и соответствующего ребра, а также частота сопутствующей конкресценции, т. е. явлений, несомненно возникающих в период пересегментировки. Эту мысль подтверждают и альтернирующие позвонки, происхождение которых невозможно представить без непосредственной связи с нарушениями сегментации. На эту же мысль наталкивают и так называемые спиральные полупозвонки. При этой разновидности аномалии задний участок дуги бокового полупозвонка оказывается в состоянии конкресценции с противоположной половиной заднего отдела дуги смежного позвонка. В отдельных случаях одновременно наблюдается spina bifida posterior одного или даже нескольких соседних позвонков с конкресценцией их дуг по тому же типу, т. е. правая половина одного из соседних позвонков соединена с левой половиной другого и т. д. Спиральная аномалия, несомненно, может возникнуть только в момент пересегментировки в результате торможения этого процесса в задних участках нескольких смежных склеротом.

Общее количество сегментов во всем позвоночном столбе, включая и полупозвонок, может оказаться равным каноническому числу, однако иногда полупозвоиок оказывается сверхкомплектным (В. А. Дьяченко, 1949). По-видимому, в первом случае происходит редукция половины закладки для одного из канонических позвонков, а в другом — сверхкомплектной закладки. По данным А. В. Дьяченко (1949), в шесть раз чаще наблюдаются левосторонние боковые полупозвонки; причина этого явления не раскрыта.

У новорожденного и в раннем детстве боковые полупозвонки, как правило, не проявляются клинически, так как в это время тело аномального позвонка еще сохраняет кубовидную форму и поэтому позвоночник не деформирован. Однако с появлением вертикальной нагрузки начинается искривление позвоночника в силу того, что «все морфологические изменения, подрывающие статику в нарушении параллелизма основных опорных площадей и соответственно влияющие на рав-

новесие, вызывают прогрессирующие деформации» (Г. И. Турнер, 1929). На стороне дефекта нормальные позвонки постепенно сближаются, а внутренний участок тела полупозвонка, оказывающийся в условиях повышенной нагрузки, в процессе роста уплощается. Поэтому тело позвонка постепенно становится клиновидным и в то же время незначительно смещается, как бы отдавливается кнаружи (рис. 65).

В процессе этой трансформации развивается сколиоз со всеми присущими ему вторичными явлениями (И. А. Мовшович, 1964; С. А. Артустамян, 1963, и др.). Однако резкий сколиоз на почве бокового полупозвонка описан лишь у отдельных больных (В. А. Дьяченко, 1949). Значительная деформация возникает преимущественно при наличии двух-трех односторонних боковых полупозвонков, особенно если их рост не заторможен («активные» полупозвонки, И. А. Мовшович, 1964). Согласно данным большинства авторов, сколиоз такого происхождения не склонен к значительному нарастанию (П. П. Кондратьев, 1937; В. А. Дьяченко, 1949; И. А. Мовшович, 1964). Самые умеренные деформации наблюдаются при альтернирующих позвонках, которые как бы уравновешивают друг друга (Г. И. Турнер, 1929). Неврологические изменения, как правило, отсутствуют. Они могут появиться только при очень резкой клиновидной деформации тела полупозвонка и, по-видимому, связаны с нарушениями развития нервной трубки (К. Д. Логачев, 1955; И. А. Мовшович, 1964).

Большое практическое значение бокового полупозвонка состоит в том, что он становится тем отправным пунктом, с которого начинается сложная система вторичных изменений, типичных для сколиоза. Однако, даже при отсутствии резкой общей деформации позвоночника, боковой полупозвонок, как правило, осложняется вторичным дегенеративно-дистрофическим поражением аномального сегмента. Полудиск, противостоящий полупозвонку и располагающийся на стороне вогнутости искривленного отдела позвоночника, оказывается в условиях постоянной перегрузки даже при очень умеренном сколиозе. Поэтому в этой части сегмента развивается остеохондроз (рис. 65). Вторичный патологический процесс возникает особенно рано и быстро прогрессирует, если смежные позвонки находятся в состоянии конкресценции, в связи с чем нагрузка полудиска особенно повышается (рис. 65). Остеохондроз вызывает местные боли и неврологические нарушения, чаще по корешковому типу.

Вследствие всего сказанного лицам, страдающим этой аномалией развития, не показана трудовая деятельность в профессиях, требующих значительных физических напряжений (Simril, 1958; наши наблюдения) . Они нуждаются в соответствующей организации обучения и быта с момента установления аномалии, т. е. с детства, и могут трудиться в широком кругу профессий легкого физического и интеллектуального труда. Все же срыв компенсации может наступить даже в результате такой физиологической нагрузки, как беременность. Это произошло, в частности, с больной, рентгенограмма и томограмма поясничного отдела позвоночника которой представлены на рис. 65. Срыв компенсации, выражающейся в появлении остеохондроза, приводит к ограничению трудоспособности во всех профессиях физического труда. При наличии стойких вторичных неврологических нарушений инвалидами могут стать и представители профессий преимущественно интеллектуального труда.

Аномалия, аналогичная боковому полупозвонку, изредка наблюдается в шейно-затылочной области и выражается в отсутствии одной из боковых масс атланта. При клиническом исследовании рбнаружи-

вается несколько необычная посадка головы с боковым наклоном ее, т. е. своеобразная кривошея. Диагноз устанавливается на основании анализа рентгенограмм, произведенных через открытый рот, и соответствующих фронтальных томограмм (Epstein, 1962). Ввиду незначительного числа наблюдений клиническое значение этой аномалии еще не уточнено.

Аномалию развития, известную под названием «задний клиновидный позвонок» (или «задний полупозвонок»), впервые обнаружил на

Рис. 65. Аномалия развития поясничного отдела позвоночника у женщины В., 24 лет.

а — рентгенограмма, *б* — томограмма. Боковой полупозвонок, располагающийся слева между I крестцовым и последним поясничным позвонками. Сколиоз выпуклостью влево на этом уровне и компенсаторная, противоположно направленная дуга в вышележащем участке. Конкрещенция тел и дуг всех поясничных позвонков. Остеохондроз правого полудиска, находящегося на уровне аномального позвонка и резко перегруженного. Фиксация пораженного полудиска за счет оссификации правой половины передней продольной связки как дополнительно включившийся механизм компенсации.

мацерированном препарате и описал Rokitansky (1844). В дальнейшем эту аномалию наблюдали многие авторы и патологоанатомически и при клинико-рентгенологических исследованиях (Harrenstein, 1930; Miiller, 1932; Schmorl, Junghanns, 1932, 1957; Junghanns, 1937; В. С. Майкова-Строганова, 1937; И. М. Тагер, 1949; В. А. Дьяченко, 1949; А. И. Борисевич, 1955; Brocher, 1962, и др.). Накопившиеся в литературе материалы и наши наблюдения позволяют представить довольно полную характеристику этой аномалии.

Задний полупозвонок или задний клиновидный позвонок возникает в результате отсутствия оссификации переднего отдела тела позвонка. Между двумя нормальными позвонками находится позвонок, тело которого в переднем отделе состоит из хрящевой и соединительной ткани. Этот неокостеневший участок сливается с передними отделами двух смежных дисков.

Тело такого позвонка формируется за счет задней точки окостенения и его задне-боковых отделов, развивающихся вместе с корнями

дуги. Окостеневший задний отдел тела позвонка вначале имеет кубовидную форму. Под влиянием нагрузки передний мягкотканный отдел недоразвитого сегмента позвоночника постепенно сплющивается. Одновременно снижается и деформируется передний участок окостеневшего отдела тела аномального позвонка. Поэтому задний полупозвонок постепенно принимает форму клина, обращенного острием кпереди (рис. 66). Одновременно вследствие того же механизма весь полупозвонок незначительно смещается, как бы отдавливается кзади (рис. 66) подобно тому, что наблюдается при формировании бокового клиновидного полупозвонка. Высота тела позвонка в заднем отделе остается нормальной, как и фронтальный поперечник его. В то же время его сагиттальный поперечник укорочен почти вдвое (рис. 66,в, *г).* Очень редко сагиттальный поперечник в середине тела позвонка имеет почти нормальную величину (рис. 66,6). По-видимому, в таких случаях передняя точка окостенения появляется, но оказывается неполноценной.

Межпозвоиковые диски, смежные с аномальным позвонком, либо сохраняют нормальное строение, либо оказываются недоразвитыми. В последнем случае в период роста рентгенологически обнаруживается недостаточная высота этого диска (рис. 66,а). Значительное снижение такого диска у взрослых свидетельствует о наличии фиброзного блока полупозвонка с соседним позвонком (рис. 66,*в).* Иногда между ними возникает костная конкресценция. Тела смежных позвонков, формирующиеся в патологических условиях, приспосабливаются к форме аномального позвонка, как бы описывают его (рис. 66). Иногда одновременно наблюдается какая-либо дополнительная аномалия соседних позвонков, чаще конкресценция.

Эта аномалия развития характерна для переходного грудо-поясничного отдела, в других участках она почти не наблюдается. Как правило, поражается один позвонок, очень редко — два.

В раннем детстве задний полупозвонок обычно не обнаруживается клинически. В дальнейшем постепенно развивается безболезненная кифотическая деформация грудо-поясничного отдела. Иногда родители впервые обращают на нее внимание в связи с каким-либо дополнительным обстоятельством, например после травмы. Иногда, ввиду отсутствия болей, ни ребенок, ни его окружающие не придают значения этой деформации, и характер ее остается нераскрытым в, течение многих лет.

Задний клиновидный позвонок имеет двоякое практическое значение — как повод для тщательного дифференциального диагноза и как почва для вторичного патологического процесса, возникающего при срыве компенсации нарушений опорной функции позвоночного столба.

Вследствие недостаточного знакомства с аномалиями развития в практической врачебной деятельности задний клиновидный позвонок часто оценивают неправильно как результат компрессионного перелома или туберкулезного спондилита. На это уже обращено внимание в литературе (Assen, 1930; О. Я. Суслова, 1953; В. П. Грацианский, 1962; Р. Г. Перц, 1964). Нам однажды пришлось в практике врачебно-трудовой экспертизы исследовать гражданина среднего возраста, который, сознательно исказив анамнез, пытался представить эту аномалию как деформацию после компрессионного перелома тела позвонка. Дифференциальный диагноз основывается на комплексе клинико-рентгенологических данных.

Клинически при этой аномалии развития обнаруживается умеренный безболезненный кифоз грудо-поясничного отдела без каких-либо других патологических симптомов, в частности без неврологических на-

рушений. Рентгенологически устанавливается целая группа изменений, позволяющих отличить эту аномалию от любой приобретенной деформации. Тело заднего клиновидного позвонка имеет более короткий сагиттальный поперечник, чем смежные нормальные позвонки, и отличается правильной клиновидной формой. Поэтому перпендикуляр, мысленно опущенный из его вершины на основание, роль которого играет задняя поверхность тела позвонка, разделяет его на две симметричные

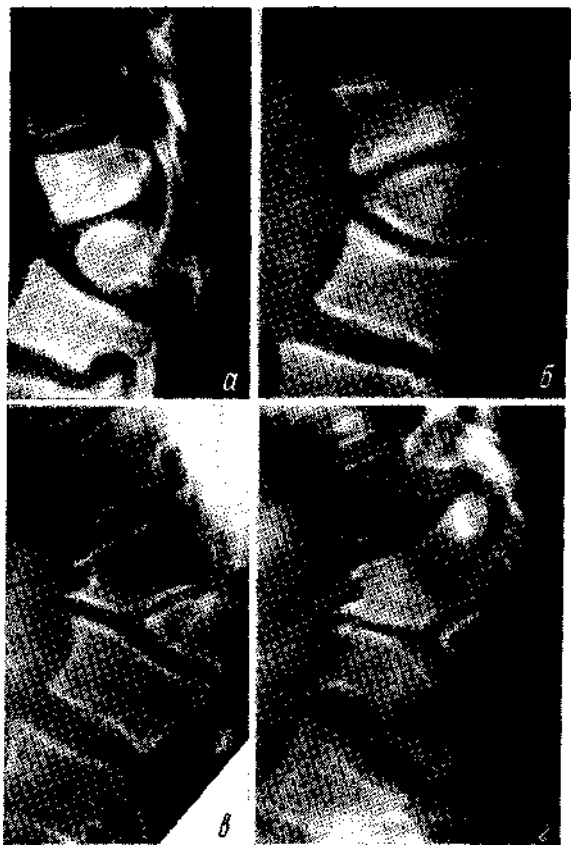


Рис. 66. Постепенное нарастание деформации (верхний ряд) и возникновение срыва компенсации (нижний ряд) при неполноценности позвоночника, вызванной задним полупозвонком.

Рентгенограммы: *а* — мальчика С., 10 лет; *б* — мужчины Д., 43 лет, административно-хозяйственного работника; *в* — мужчины Г., 63 лет, бухгалтера; *г* — мужчины С., 25 лет, неквалифицированного строительного рабочего; *а* и *б* — полноценная компенсация, *в* — умеренный остеохондроз переднего отдела аномального сегмента; *г* — резкий остеохондроз, как выражение срыва компенсации.

половины. Весь этот позвонок незначительно и равномерно сдвинут назад по отношению к обоим соседним позвонкам. Смежные с аномальным позвонком поверхности обоих соседних позвонков соответствуют его форме (рис. 66). В отличие от этого сагиттальный поперечник тела позвонка, деформированного в результате компрессионного перелома, равен поперечнику смежных позвонков или длиннее. Тело такого позвонка всегда асимметрично, так как травматической компрессии подвергается одна его половина, как правило, краниальная. Тело позвонка либо вообще не смещено, либо назад выступает только его задневерхний отдел. Тела смежных позвонков сохраняют нормальную форму, без каких бы то ни было явлений приспособления их поверхностей к форме патологического позвонка.

Дифференциальный диагноз с последствиями туберкулезного спондилита основывается на том, что при туберкулезном поражении костное клиновидное образование, напоминающее задний полупозвонок, как

правило, образуется в результате слияния остатков тел двух или большего числа позвонков, и поэтому к нему относится не менее двух дуг. В отличие от этого задний клиновидный позвонок всегда имеет одну дугу. Лишь в очень редких случаях у отдельных больных туберкулезный процесс разрушает тело только одного позвонка. Однако его сохранившийся участок, имеющий клиновидную форму, и в заднем отделе оказывается ниже соседних позвонков. Кроме того, у заболевших после окончания роста тела соседних позвонков сохраняют нормальную форму. У заболевших в детстве дифференциальный диагноз может оказаться более трудным, так как тела смежных позвонков, развивающихся в патологических условиях, приобретают ряд особенностей, сближающих их с аномалией развития: в частности, они удлинены, а их поверхности приспосабливаются к форме пораженного позвонка (Р. Г. Перц, 1964).

Практическое значение заднего клиновидного позвонка заключается более всего в том, что вызванное им кифотическое искривление позвоночника приводит к патологической перегрузке переднего отдела неполноценного сегмента. Поэтому в слившихся передних отделах двух межпозвонковых дисков, располагающихся впереди от заднего полупозвонка, часто развивается остеохондроз. Это вызывает соответствующий болевой синдром, а иногда и неврологические нарушения. У лиц, занимающихся тяжелым физическим трудом, с постоянной становой нагрузкой, тяжелое дегенеративно-дистрофическое поражение может возникнуть уже в очень молодом возрасте. Так, например, у одного строительного рабочего, выполнявшего тяжелый неквалифицированный труд, уже в 25-летнем возрасте мы обнаружили тяжелый остеохондроз переднего отдела аномального сегмента (рис. 66,г). В то же время у другого больного, по профессии бухгалтера, к 63-летнему возрасту развились гораздо менее значительные проявления этого патологического процесса (рис. 66, в).

Таким образом, задний клиновидный позвонок непосредственно не нарушает трудоспособности в очень широком кругу профессий. Однако с целью профилактики инвалидности носителям этой аномалии следует рекомендовать профессии, труд в которых не связан со значительной становой нагрузкой. В случае необходимости соответствующие ограничения в трудовую деятельность должны вноситься по указаниям ВКК. Поводом для экспертизы трудоспособности может явиться только вторичный остеохондроз, возникновение которого свидетельствует о срыве компенсации.

Schmorl и Junghanns (1932, 1957) на одном патологоанатомическом препарате, взятом из трупа взрослого человека, установили дефект заднего участка тела позвонка, возникший в результате отсутствия задней точки окостенения. Насколько нам известно, других наблюдений этой аномалии описано не было.

Очень редко, лишь у единичных лиц, было установлено отсутствие всего тела позвонка, за исключением его задне-наружных участков, формирующихся вместе с корнями дуги. В клинической картине на первый план выступает безболезненный кифоз; диагноз может быть уточнен только рентгенологически (В. А. Дьяченко, 1949). Чаще эта аномалия входит в комплекс явлений, составляющих картину сложной аномалии развития позвоночника.

Помимо описанных дисплазий позвоночника, ограниченное торможение его дифференцирования может вызвать отсутствие того или иного отростка, чаще остистого (рис. 53) или поперечного, реже суставного (И. Л. Тагер, 1949; Brocher, 1962; Г. Н. Есиновская, 1965,

и др.) без возникновения spina bifida posterior. Эти аномалии, как правило, не имеют клинического значения. Лишь недоразвитие одного из поперечных отростков Si (т. е. краниального участка одной из боковых масс крестца), вызывая деформацию и сужение таза, может оказаться существенным в акушерской практике.

Некоторое торможение дифференцирования одного из межпозвонковых суставов приводит к так называемой аномалии тропизма, характеризующейся различным расположением суставных поверхностей межпозвонковых суставов, входящих в один и тот же сегмент, т. е. асимметрией половин функционально единого сустава. Это наблюдается чаще в пояснично-крестцовом отделе (Brocher, 1958, 1962; С. А. Рейнберг, 1964; Г. Н. Есиновская, 1965) и, нарушая синхронность движений, приводит к спондилоартрозу (В. Д. Чаклин, 1957), т. е. срыв компенсации выражается в появлении деформирующего артроза межпозвонковых суставов. Это вызывает локальные боли, а нередко и вторичные неврологические нарушения по корешковому типу. Последнее может вызвать стойкие нарушения трудоспособности.

Представленные материалы показывают, что аномалии развития позвоночника, в основе которых лежит торможение дифференцирования тех или иных участков его, весьма разнообразны. Многие из них имеют большое практическое значение. Аналогичные аномалии других отделов костно-суставного аппарата наблюдаются значительно реже. При этом торможение дифференцирования ребер и лопатки также обычно тесно связано с нарушениями формирования позвоночника и входит в общий комплекс множественной сложной аномалии. В костно-суставном аппарате конечностей и в черепе такие аномалии чаще наблюдаются в качестве изолированного явления.

Как уже было упомянуто, с развитием позвоночного столба тесно связано дифференцирование ребер. По данным многих эмбриологов и анатомов, ребра являются дериватами дуг позвонков (Gegenbaur, 1899), по мнению других, они развиваются из соединительной ткани, разделяющей миогомы, т. е. вырастают из склеротомов (В. Н. Тонков, 1945), и следовательно, непосредственно связаны с первичной закладкой позвоночного столба. Вследствие этого боковые полупозвонки, как уже упоминалось, сочетаются с отсутствием ребра на стороне дефекта половины грудного позвонка. Изредка ребро не развивается при нормальном строении позвоночника. Иногда редуцированное ребро представляет узкий костный тяж, располагающийся в боковом отделе межреберного промежутка. Последний обычно сужен. Эта аномалия строения грудной клетки не имеет отчетливого практического значения.

Торможения дифференцирования лопатки, как правило, входят в множественную сложную аномалию развития, известную под названием сидрома Шпренгеля. Недоразвитие ее наружного отростка наблюдается при аномалиях плечевого сустава и сочетается с торможением дифференцирования проксимального эпифиза плечевой кости. Изолированные аномалии лопатки почти не наблюдаются. Лишь у отдельных людей описаны клинически бессимптомные дырчатые дефекты, обнаруженные рентгенологически в теле лопатки ниже ее ости. В частности, Vedder (1963) установил такие дефекты у трех лиц 60 лет и старше. Поэтому было высказано предположение о том, что дефекты в лопатке возникают в результате старческой атрофии кости. Однако Fischer (1957, цит. по Vedder, 1963) выявил их у двух молодых людей. Таким образом, скорее эта особенность относится к группе аномалий, тем более, что такая форма врожденных нарушений развития известна и в других отделах скелета.

Небольшие отверстия, по-видимому, наиболее часто встречаются в теле и в рукоятке грудины. Такие наблюдения в качестве бессимптомной рентгенологической находки имеются у многих практических врачей и описаны в литературе (Groskopff, Tischendorf, 1962; Berlin, 1964, и др.)- Изредка рукоятка грудины расщеплена на две симметричные половины (Groskopff, Tischendorf, 1962) или все тело ее состоит из двух вертикально расположенных образований, соединенных фиброзной тканью. Это возникает в результате торможения слияния парных точек окостенения, возникающих в каждом из сегментов грудины. В отдельных наблюдениях установлено смещение синхондроза между телом и рукояткой грудины вниз на один сегмент, из-за чего рукоятка чрезмерно удлинена, а тело укорочено (Groskopff, Tischendorf, 1962).

Перечисленные особенности грудины не имеют практического' значения. Более важна так называемая воронкообразная грудь (pectus excavatus) —деформация, подробно описанная в ортопедической литературе. Она характеризуется более или менее глубоким западением грудной клетки в области соединения тела и рукоятки грудины. В большинстве случаев эта аномалия имеет значение преимущественно как косметический дефект. При очень значительной деформации и большом уменьшении сагиттального поперечника грудной клетки происходит перемещение внутренних органов и нарушаются их функции (М. О. Фридлянд, 1954; В. Д. Чаклин, 1957; Л. Е. Рухман, 1964, и др.). Очень редко грудина чрезмерно удлинена и более или менее значительно выпячивается, что может быть связано с врожденным пороком сердца (В. Д. Чаклин, 1957). При всех этих аномалиях трудоспособность нарушается очень редко, лишь при значительных патологических изменениях функций органов грудной клетки.

Торможения дифференцирования ключицы, как правило, симметричные, в подавляющем большинстве случаев являются лишь одним из элементов несовершенного остеогенеза покровных костей, т. е. сочетаются с недоразвитием свода черепа, а иногда и лонного соединения. Изолированные дефекты части или всей ключицы возникают редко. Описано сочетание дефекта обеих ключиц с аномалией позвоночника (Л. Л. Гользанд, 1962). Изолированные дефекты лонного соединения наблюдаются очень редко. Эта аномалия не нарушает статики, так как места прикрепления всех основных мышц сохранены. Недоразвитие крыла подвздошной кости с разделением его на два сегмента (передний и задний) было обнаружено одним автором (Perez, 1962) и сочеталось с недоразвитием крестца и аномалиями матки и почки.

Вальгусная и варусная деформации проксимального отдела бедренной кости, как изолированное явление, в подавляющем большинстве случаев возникают в результате различных патологических процессов, развивающихся в постнатальном периоде жизни. В качестве аномалии формирования эти деформации наблюдаются преимущественно у лиц, страдающих системными нарушениями развития костно-суставного аппарата, главным образом из группы несовершенного хондрогенеза. Как локальная дисплазия, они обычно представляют только одно из проявлений глубокого нарушения дифференцирования всей бедренной кости, а иногда и конечности в целом с общим укорочением ее (Н. Д. Киптенко, 1928; С. А. Фирер, 1930; А. А. Козловский, 1938; В. П. Грацианский, 1958, и др.). Изолированная варусная и вальгусная деформация шейки бедренной кости, без других нарушений ее формирования, в качестве врожденной особенности наблюдается столь редко, что Monchet и Ibos (1928) даже не учли ее в предложенной ими

специальной классификации аномалий и пороков развития бедренной кости. При врожденной варусной деформации шейки бедренной кости, как сочетающейся с другими нарушениями ее развития, так и изолированной, тормозится развитие всего проксимального отдела этой кости; появление точек окостенения для головки, а иногда и для большого вертела, существенно запаздывает (В. П. Грацианский, 1958).

У лиц, страдающих врожденной варусной деформацией шейки бедренной кости, нарушается походка в результате общего укорочения конечности и вследствие комплекса явлений, лежащих в основе симптома Тренделенбурга. Однако вторичных патологических процессов на почве этой деформации, как правило, не возникает, и поэтому врожденная варусная деформация шейки бедренной кости, как изолированное явление, не нарушает трудоспособности. При сочетании с укорочением конечности необходимо пользоваться ортопедической обувью для предотвращения компенсирующей деформации и вторичных поражений позвоночника, таза и голеностопного сустава.

Вальгусная и варусная деформации коленного сустава также чаще возникают в результате различных постнатальных патологических процессов, подавляющих или разрушающих одну часть дистальной эпиметафизарной зоны роста бедренной кости или проксимальной зоны большеберцовой кости (рис. 88). Неравномерность роста кости в области эпиметафизарной зоны вызывает нарушения нормальных соотношений размеров внутреннего и наружного участков метафизов бедренной или большеберцовой кости. Это приводит к деформации коленного сустава под углом, открытым кнаружи, если тормозится развитие наружных участков зон роста (вальгусная деформация, рис. 88), либо под углом, открытым кнутри (варусная деформация), если отстает развитие внутренних отделов.

В качестве врожденной особенности эти деформации, подобно деформации шейки бедренной кости, наблюдаются, как правило, у лиц, страдающих различными системными аномалиями и пороками развития преимущественно из группы несовершенного хондрогенеза. В качестве локальной изолированной аномалии развития вальгусная и варусная деформации коленного сустава наблюдаются очень редко (Э. Ю. Остен-Сакен, 1929; М. О. Фридлянд, 1954; Т. С. Зацепин, 1956, и др.). По данным А. Е. Рубашевой (1961), при врожденной вальгусной деформации коленного сустава внутренние мыщелки бедренной и большеберцовой костей формируются из множественных точек окостенения. М. О. Фридлянд (1954) при врожденной варусной деформации коленного сустава наблюдал торможение развития всей проксимальной зоны роста большеберцовой кости, преимущественно во внутреннем отделе, с сохранением нормального роста малоберцовой кости, что приводило к диспропорции в длине костей голени и выстоянию малоберцовой кости в проксимальном направлении. Эти деформации коленного сустава являются показанием для ортопедических вмешательств и не вызывают стойких нарушений трудоспособности.

Широко известны изолированные торможения развития надколенника, выражающиеся в сохранении самостоятельности различных участков его, формирующихся из отдельных источников окостенения. Как правило, сохраняет самостоятельность верхне-наружный участок надколенника. Эта особенность относится к числу нормальных вариантов анатомического строения (О. Я. Суслова, 1949, и др.). Другие участки надколенника сохраняют самостоятельность преимущественно при различных системных аномалиях из группы несовершенного хондрогенеза. В качестве изолированной аномалии такое строение надколенника на-

блюдается редко, описано лишь отдельными авторами (Jones, Hedric, 1942; О. Я- Суслова, 1949) и не имеет клинического значения.

Заслуживает внимания редкая, но вызывающая значительные нарушения опорной функции конечности аномалия развития длинных трубчатых костей, известная под названием «врожденный ложный сустав». Эта аномалия диагностируется, как правило, уже в стадии декомпенсации, и поэтому о предшествующем состоянии кости имеются недостаточно точные представления.

По-видимому, в основе этой аномалии лежит торможение формирования центрального участка диафиза, с которого начинается оссификация хрящевой закладки кости. Развитие диафиза нарушается на самых ранних этапах этого процесса и выражается в торможении всех его компонентов — энхондрального, периостального и интерстициального.

Вероятно, наиболее резко нарушается периостальный компонент остеогенеза. В пораженном отделе диафиза, вместо нормальной кости, создается напоминающий костную кисту участок, состоящий из фиброзной ткани с включением хрящевой и неполноценной костной ткани (М. О. Фридлянд, 1954; В. Д. Чаклин, 1957; В. А. Штурм, 1961, и др.). В результате различной активности эпиметафизарных зон роста этот участок, по мере развития организма, смещается от центра диафиза в сторону менее активной зоны, т. е. в костях голени и плечевой кости — в дистальном направлении, а в бедренной кости и костях предплечья — в проксимальном направлении. Именно в этом участке в дальнейшем возникает ложный сустав.

В подавляющем большинстве случаев поражаются кости голени. Эта локализация имелась у 76% всех больных с врожденным ложным суставом, описанных в литературе до 1914 г. (Jiingling, 1914, цит. по Ю. Ю. Джанелидзе, 1928). Поэтому опубликованные работы посвящены почти исключительно врожденным ложным суставам берцовых костей (Г. И. Турнер, 1911; Э. Ю. Остен-Сакен, 1922; Ю. Ю. Джанелидзе, 1928; Н. М. Михайлова, 1964, и др.); наши наблюдения также относятся к больным только с этой локализацией аномалии. Другие локализации представлены в единичных работах (Р. Е. Житницкий, 1961, и др.).

Наиболее часто поражаются обе берцовые кости, реже — одна из них. В самых тяжелых случаях нарушается развитие не только берцовых костей, но и задней группы мышц голени. Последние оказываются недоразвитыми и находятся в состоянии контрактуры. Патологическое напряжение, падающее в этих условиях на неполноценные берцовые кости, вызывает их деформацию под углом, открытым кзади. В таких случаях искривление голени возникает внутриутробно и обнаруживается уже у новорожденного. Исключительно редко нарастающее искривление приводит к внутриутробному патологическому перелому неполноценных костей. Тогда ребенок рождается уже с ложным суставом. Значительно чаще формирование мышечно-связочного аппарата не нарушено, и у новорожденного форма голени не изменена. Искривление появляется и нарастает с началом статической нагрузки конечностей. В процессе увеличения деформации происходит полное разобщение проксимального и дистального участков костей с образованием ложного сустава в форме дефекта части кости. Иногда ложный сустав возникает после патологического перелома, вызванного незначительной травмой.

Таким образом, врожденный ложный сустав голени в полном смысле этого слова наблюдается лишь у очень небольшого числа больных,

страдающих этой аномалией. Большинство больных рождается с предшествующим состоянием в виде ограниченного недоразвития кости, на почве которого в дальнейшем возникает патологический перелом, закономерно преобразующийся в ложный сустав. Судя по некоторым отдельным сообщениям, своевременно начатое лечение может предупредить возникновение ложного сустава (Е. Г. Раскина, 1961).

При клиническом исследовании, когда ложный сустав уже образовался, на границе средней и дистальной третей голени обнаруживается резкая деформация под углом, открытым кзади и несколько кнутри. Степень деформации увеличивается при нагрузке, при пальпации определяется патологическая подвижность. Кожа передне-наружного участка этой области натянута над выступающим концом проксимального отломка болыпеберцовой кости. Значительно реже наблюдается деформация по типу рекурвации. Весь дистальный отдел конечности отстает в развитии, конечность в целом укорочена (В. Д. Чаклин, 1957).

Рентгенологическое исследование устанавливает полное разобщение костей на два самостоятельных отломка. Концы отломков покрыты тонкой замыкающей пластинкой и заострены в результате торможения их развития. Степень их недоразвития уменьшается по направлению к суставным концам. Обе кости находятся в состоянии значительного остеопороза, распространяющегося и на стопу. Каждый из отломков берцовых костей постепенно удлиняется в результате обычной жизнедеятельности эпиметафизарных зон роста. Однако общая длина голени увеличивается незначительно, так как удлиняющиеся отломки заходят друг за друга.

При изолированном поражении большеберцовой кости опорная функция конечности осуществляется за счет нагрузки одной малоберцовой кости. Последняя подвергается рабочей гипертрофии, но в результате формирования в патологических условиях постепенно искривляется выпуклостью кнаружи. Продолжающаяся нагрузка конечности вызывает срыв компенсации. Он выражается в появлении вывиха малоберцовой кости в голеностопном суставе. Одновременно развивается дегенеративно-дистрофическое поражение межберцового сустава в форме деформирующего артроза с миграцией сустава и с перемещением головки малоберцовой кости в проксимальном направлении. Развивается разболтанность пораженного межберцового сустава. Вследствие всех этих изменений при клиническом исследовании обнаруживается значительная патологическая подвижность в результате суммации смещений в области ложного сустава с патологической подвижностью в области разболтанного межберцового сустава. При полном срыве компенсации врожденный ложный сустав одной большеберцовой кости может вызвать такую же резкую неполноценность конечности, как и аномалия развития обеих берцовых костей.

Изолированный врожденный ложный сустав одной малоберцовой кости проявляется клинически в постепенно нарастающей варусной деформации голени, возникающей вследствие искривления большеберцовой кости, формирующейся в патологических условиях. Рентгенологически обнаруживается компенсаторное утолщение кортикального слоя на внутренней вогнутой поверхности диафиза большеберцовой кости. На наружной ее поверхности, на высоте искривления, иногда развивается местный дегенеративно-дистрофический процесс, свидетельствующий о срыве компенсации и вызывающий локальный болевой синдром.

Реконструктивные вмешательства при врожденных ложных суставах связаны с существенными трудностями. В результате резкой функ-

циональной неполноценности надкостницы возможности репарации костной ткани в этой области весьма незначительны, и даже очень тонкие и сложные операции часто не дают стойкого эффекта (Ю. Ю. Джанелидзе, 1928). Все же в последние годы опубликованы более обнадеживающие результаты современных хирургических вмешательств (Н. М. Михайлова, 1964; В. И. Фишкин, 1965, и др.).

Врожденный ложный сустав обеих берцовых костей ограничивает трудоспособность практически во всех видах профессиональной деятельности и вызывает существенные затруднения в быту. То же относится и к врожденному ложному суставу одной болыпеберцовой кости после срыва компенсации. В случае, если повторные реконструктивные вмешательства оказались неэффективными и все возможности восстановительного лечения исчерпаны, инвалидность III группы «с детства» устанавливается без повторных освидетельствований.

К группе нарушений развития, характеризующихся торможением формирования отдельных элементов костно-суставного аппарата, относится подавляющее большинство аномалий и пороков черепа. Одни из них характеризуются торможением развития различных участков черепа с образованием дефектов костной ткани, другие — преждевременным зарастанием черепных швов с последующей задержкой развития соответствующих отделов черепа. Эти нарушения формирования черепа, подобно аналогичным изменениям позвоночника, имеют различное клиническое значение от бессимптомного явления до глубокого порока развития в зависимости от отсутствия или наличия сочетания с патологическим развитием мозговых оболочек и головного мозга.

Изолированные дефекты в черепе чаще образуются в области теменных венозных выпускников, которые в норме представляют узкие симметричные каналы, шириной не более 1—2 *мм,* пересекающие вертикально всю толщу теменных костей в парасагиттальном участке на уровне средней трети сагиттального шва. Изредка формирование этих участков теменных костей задерживается, возможно, в связи с первичным нарушением развития венозного синуса и выпускника. В таких случаях в соответствующих симметричных участках черепа возникают округлые дырчатые дефекты, обыкновенно не совсем одинаковой величины, размеры которых могут достигать 3—4 *см* в диаметре (рис. 67). Эта аномалия развития известна под названием foramina parietalia permagna. Она выявляется рентгенологически во всех возрастных периодах, в том числе и у новорожденных (О. Л. Цимбал, 1959).

Дефекты имеют типичное расположение и совершенно гладкие края (рис. 67). При выведении этой области в краеобразующую зону снимка, что получается на обычных боковых рентгенограммах, отчетливо обнаруживается четкая замыкающая пластинка, покрывающая края отверстий в кости (рис. 67). Дефекты небольшого размера с трудом обнаруживаются при пальпации и поэтому остаются неизвестными для их носителей. Крупные отверстия легко прощупываются, и об их наличии соответствующие лица обычно знают с детства. Неврологических нарушений не наблюдается даже при очень большой величине дефектов (Р. А. Голонзко, 1938; Berlin, 1964; Д. А. Дорогаль и Н. Е. Школа, 1965, и др.).

Отверстие в кости заполнено фиброзной тканью, либо в нем находится ограниченное выпячивание венозного синуса, выступающее в мягкие покровы черепа (sinus pericranii). При наклонах головы и натуживании в этом венозном кармане скапливается кровь, он увеличивается и обнаруживается при осмотре, а тем более при пальпации, в виде кистевидного образования, уходящего в полость черепа и вдав-

ливающегося в него (А. Е. Рубашева, 1961). По данным некоторых авторов, foramina parietalia permagna является наследуемой аномалией развития (Antoine, Delanoy, 1958).

Такие же клинически почти бессимптомные дефекты описаны в затылочной кости. Одиночные отверстия обнаружены в области затылочного возвышения (Berlin, 1964), двойные — в симметричных участках нижней половины чешуи затылочной кости (Sper, Silverman, 1964). Последние из цитируемых авторов установили такое необычное строение задней черепной ямы в виде наследуемой семейной аномалии. Во всех опубликованных наблюдениях отверстия в затылочной кости были выявлены рентгенологически неожиданно для клиницистов.

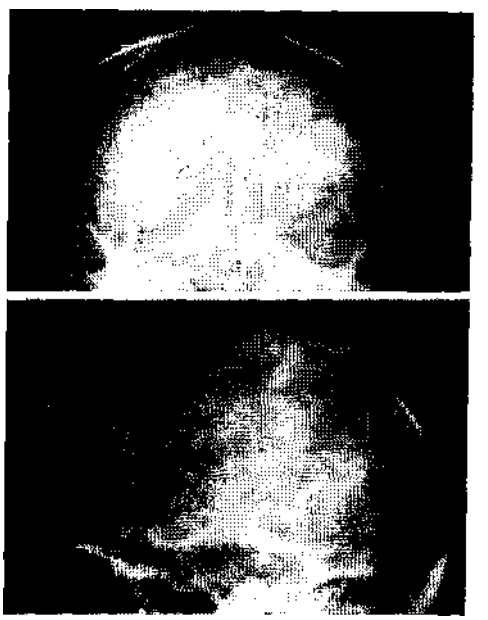


Рис. 67. Костные дефекты в области обоих теменных выпускников (foramina parietalia permagna) у мужчины В., 36 лет, клинически здорового, который с детства знает о наличии у него этой аномалии.

Отверстия в черепе располагаются в типичном месте, края их гладкие, покрыты четкой замыкающей пластинкой. Последнее особенно хорошо видно на боковой рентгенограмме.

Эта аномалия развития теменных костей и чешуи затылочной кости не ограничивает трудоспособности в широком кругу профессий. Однако соответствующих лиц необходимо предупреждать о наличии такой особенности в строении черепа, так как они не должны работать в профессиях, в которых труд связан с повышенным травматизмом.

Несравнимо большее практическое значение имеют комплексные нарушения формирования и черепа и его содержимого, характеризующиеся наличием так называемых мозговых грыж (название неточное, не получившее широкого распространения). Наиболее часто наблюдаются передние грыжи, при которых мозговые оболочки выпячиваются через дефект в продырявленной пластинке решетчатой кости и проникают между лобной и носовыми костями (верхняя грыжа), между носовой и решетчатой костью (нижняя грыжа) или между лобной и решетчатой костью, попадая во внутренний участок орбиты (орбитальная грыжа). Строение этих грыж в настоящее время хорошо изучено (А. Т. Лидский, 1947; Н. И. Соколов, 1947). Реже возникают затылочные грыжи, выпячивающиеся через дефект в чешуе затылочной кости выше или ниже затылочного бугра (И. Д. Маслов, 1930; Н. И. Соколов, 1947; О. Л. Цимбал, 1959, и др.), а также грыжи, возникающие

в различных участках переднего отдела средней черепной ямы (Devis, Alexander, 1959; цит. по А. Е. Рубашевой, 1961).

Подобно спинномозговым грыжам, мозговые грыжи имеют различное строение. Грыжевой мешок обычно состоит из мозговых оболочек и содержит только жидкость, реже в нем находится недоразвитая мозговая ткань или мозговое вещество распластывается по внутренней поверхности грыжевого мешка и входит в состав его оболочек. Чаще мозговые грыжи имеют незначительную величину, не сопровождаются поражением головного мозга и являются показанием для оперативного вмешательства в детском возрасте (А. Т. Лидский, 1947; Н. И. Соколов, 1947). При благоприятном исходе хирургического лечения, по-видимому, возможна значительная продолжительность жизни. Однако до настоящего времени не опубликованы отдаленные наблюдения, относящиеся к взрослым, оперированным в детстве по поводу мозговых грыж. Поэтому о трудоспособности таких больных еще не составилось четкого представления. В каждом отдельном случае этот вопрос должен решаться в зависимости от наличия и выраженности неврологических нарушений с учетом размеров дефекта в черепе.

Крупные мозговые грыжи, как правило, не показаны для хирургического лечения, так как они являются выражением тяжелого порока развития центральной нервной системы, обычно сочетаются с многими другими аномалиями и пороками развития, в том числе позвоночника и конечностей, и несовместимы с жизнью (О. Л. Цимбал, 1959).

В связи с совершенно неблагоприятным жизненным прогнозом невелико практическое значение и другого тяжелого порока развития, выражающегося в наличии множественных углублений и дефектов в различных участках свода и основания черепа с мозговыми грыжами в области некоторых из них. Раньше эти два явления выделяли в самостоятельные формы под названием «краниолакуния» (множественные: крупные углубления с истончением соответствующих участков черепа) и «краниофенестрия» (множественные отверстия). Однако А. Е. Рубашева и А. П. Бурковская (1965) показали, что эти явления сочетаются и поэтому разделять их нецелесообразно. Этому вопросу посвящена довольно большая литература, анализ которой не входит в задачи настоящей книги, поскольку краниолакуния не совместима с более или менее продолжительной жизнью. Последнее относится и к редкому пороку развития, известному под названием cranium bifidum. Этот порок характеризуется продольными дефектами кости по средней линии черепа, через которые могут выпадать мозговые оболочки и вещество головного мозга (О. Л. Цимбал, 1959).

С конца XVIII столетия происходит спор о том, как следует трактовать происхождение дефектов наружной пластинки и спонгиозного вещества в верхних отделах теменных костей, установленных целым рядом патологоанатомов, клиницистов и рентгенологов у людей пожилого и старческого возраста (Chiari, 1912; Wilson, 1944, и др.). Мы наблюдали это явление у 14 пожилых и, преимущественно, старых людей. Парасагиттальные отделы теменных костей у этих лиц образованы только внутренней пластинкой. Переход от нормальной кости к истонченному отделу происходит довольно резко; в этом месте спонгиозное вещество круто обрывается, наружная пластинка покрывает его край и сливается с внутренней пластинкой. При пальпации черепа отчетливо обнаруживается западание кости. Иногда наружная пластинка сохранена, но значительно приближена к внутренней пластинке из-за существенного локального истончения слоя диплоического веще-

ства. Обычно это — симметричное явление, лишь у одного мужчины 67 лет мы установили такое строение одной из теменных костей.

Подавляющее большинство авторов рассматривают эти особенности черепа как старческую атрофию теменных костей. Однако Papcoast, Pendergrass, Schaeffer (1940) в своей монографии представили фотографию мацерированного черепа ребенка с таким же строением теменных костей. Кроме того, **Smith** (цит. по **Chiari, 1912)** обнаружил это явление у двух субъектов 20 и 25 лет. Bloch (1897) установил симметричный дефект теменных костей указанного строения у одной женщины 86 лет, у матери которой с 80 лет прощупывалось западение черепа в этой же области. Поэтому было высказано представление о том, что описанная особенность строения теменных костей относится к числу аномалий развития.

Этот вопрос до настоящего времени нельзя считать решенным. С нашей точки зрения, локальное истончение парасагиттальных участков теменных костей является выражением своеобразного течения старческих изменений организма. Можно предположить, что эти индивидуальные особенности старческих изменений черепа относятся к числу наследуемых черт. Если существуют наследуемые, семейные особенности в развитии организма, то вероятно наличие их и в проявлениях процесса старения. Может быть, эта особенность изредка выявляется и в более молодом возрасте. Таким образом, этот вопрос в большой мере относится к области геронтологии, и поэтому мы не приводим более подробный анализ ни соответствующих литературных источников, ни собственных наблюдений.

Широко известна изолированная аномалия развития лицевого черепа, выражающаяся в сагиттальном дефекте в твердом нёбе, который возникает в результате торможения процесса нормального слияния симметричных половин тела верхней челюсти, формирующихся из различных источников окостенения. Эта аномалия затрудняет артикуляцию и допускает проникновение пищи из ротовой полости в носовую, что может вызвать нарушения глотания и дыхания. Посредством пластических операций, проводимых в детстве, этот дефект устраняется. Трудоспособность оперированных не нарушена.

Очень редко наблюдается торможение развития какой-либо одной кости, входящей в состав лицевого или мозгового черепа, например скуловой кости, верхней челюсти или височной кости, либо смежных отделов нескольких костей, образующих какую-либо область, например орбиту. Под названием «челюстно-лицевой дизостоз» описано недоразвитие верхней и нижней челюстей, а частично и височных костей, с неправильным расположением орбит (их наружные участки опущены), а также с нарушениями формирования глазных яблок и ушных раковин (Francheschetti, 1944, и др.). Более локализованные дисплазии лицевого черепа, как и височных костей, оказывают неблагоприятное влияние на организм и трудоспособность тоже главным образом в том случае, если одновременно нарушается развитие и соответствующих органов, в частности органа слуха и равновесия или органа зрения. А. В. Русаков (1959) описал такой порок развития у взрослого мужчины с резким недоразвитием орбиты и отсутствием глаза. Его рудимент был обнаружен в фиброзной клетчатке, находившейся под кожей, которая непрерывным слоем покрывала всю лобно-орбитальную область.

Особого внимания заслуживает краниостеноз — аномалия развития, в основе которой лежит преждевременное зарастание черепных швов, что вызывает торможение формирования костей, соединяющихся

в облитерированных швах, и компенсаторный чрезмерный рост черепа в области сохранившихся швов. Известно несколько разновидностей этой аномалии. Различия между ними зависят от числа и характера швов, подвергшихся преждевременному слиянию, от времени, когда наступила их облитерация, и от выраженности компенсаторных явлений.

При резком краниостенозе наблюдаются значительная деформация головы и существенные неврологические нарушения. Они зависят ст диспропорций между нормально растущим головным мозгом и черепом, тормозящим его увеличение, а также от гипертензии, возникающей в результате сдавления путем оттока спинномозговой жидкости. Таким образом, поражение головного мозга является вторичным, оно возникает вследствие первичного нарушения формирования черепа (Cross, 1957, и др.).

Наиболее тяжелые изменения функций центральной нервной системы наблюдаются при краниостенозе, обнаруживающемся у новорожденного. По данным О. Л. Цимбал (1959), голова таких детей деформирована, большой родничок отсутствует, при пальпации определяется повышенная плотность черепных костей. Рентгенологическое исследование подтверждает отсутствие родничка и обнаруживает сужение черепных швов. При резко выраженных изменениях в настоящее время прибегают к краниотомии, чтобы предотвратить неврологические нарушения. При менее существенных изменениях клинические проявления краниостеноза в виде симптомов гипертензии или нарушений зрения появляются значительно позднее, уже у подростков или даже у взрослых людей, и зависят от снижения компенсации нарушений циркуляции спинномозговой жидкости и функций головного мозга, зрительных нервов и т. д. Клинико-рентгенологическое исследование таких лиц обнаруживает типичную деформацию головы и симптомы хронического повышения внутричерепного давления.

Разновидности краниостеноза давно изучены и подробно описаны в литературе, в частности отечественной (М. Б. Копылов, 1940; Д. Г. Рохлин, 1955; А. Е. Рубашева, 1961; С. А. Рейнберг, 1964, и др.).

Преждевременное зарастание всех швов вызывает микроцефалию, т. е. уменьшение всего черепа в целом. Ранняя облитерация венечного или ламбдовидного шва, так же как и обоих этих швов одновременно, вызывает торможение роста черепа в длину и компенсаторный рост его вверх за счет усиления процесса развития в области сагиттального шва («башенный череп», акроцефалия или оксицефалия). Одновременно нарушается формирование и основания черепа. Передняя черепная яма укорочена, и в то же время она как бы прогибается, так как ее центральный участок углублен, а боковые отделы круто поднимаются вверх. При очень резкой дисгармонии между ростом головного мозга и формированием черепа вдоль всего сагиттального шва образуется дополнительное локальное выпячивание истонченной костной ткани.

Умеренное компенсаторное развитие теменных костей при облитерации венечного шва вызывает деформацию, характеризующуюся уплощением, скошенностью переднего отдела черепа (платицефалия), иногда лобная область становится клиновидной (тригоноцефалия). Иногда преждевременное зарастание ламбдовидного шва вызывает своеобразную деформацию черепа, характеризующуюся наличием горизонтальной площадки — уступа в области ламбды, кпереди от которой поднимается вертикальная часть черепа (ботриоцефалия). Ранняя облитерация сагиттального шва вызывает компенсаторный рост костей в области венечного и ламбдовидного швов, что приводит к значительному

удлинению черепа при недостаточной ширине и высоте его («ладьевидный череп», скафоцефалия). Преждевременное слияние только одной из половин венечного или ламбдовидного шва приводит к асимметричной деформации («скошенный череп», плагиоцефалия). При этом на стороне поражения черепные кости оказываются утолщенными (Perou, 1964).

Описанные деформации обычно сопровождаются хроническим повышением внутричерепного давления. При позднем появлении клинических признаков заболевания именно это лежит в основе неврологических нарушений. Рентгенологически при хронической гипертензии обнаруживаются множественные глубокие пальцевые вдавления, иногда со значительным истончением соответствующих участков костей и с круто поднимающимися костными гребнями между ними.

Особую разновидность краниостеноза представляет так называемый черепно-лицевой дизостоз, известный также под названием синдрома или болезни Крузона (Crouzon, 1929). Эта аномалия характеризуется сочетанием башенной деформации мозгового черепа, недоразвитием лицевого черепа и резко выраженной закрытой гидроцефалией. Деформация мозгового черепа возникает в результате преждевременного зарастания ламбдовидного, сагиттального и венечного швов. Венечный шов облитерируется позже других. Чешуя лобной кости, как пузырь, выпячивается кпереди от области исчезнувшего венечного шва, на месте которого образуется нечто вроде перетяжки на черепе. Выпячивающаяся чешуя лобной кости резко истончена и покрыта множественными глубокими пальцевыми вдавлениями. Развитие основания черепа заторможено. Передняя черепная яма резко укорочена и скошена, она круто опускается спереди назад. Недоразвиты обе половины верхней челюсти и обе скуловые кости. Из-за укорочения передней черепной ямы и гипоплазии верхней челюсти орбиты оказываются очень мелкими и глаза из них выпячиваются, иногда очень резко. Экзофтальм сопровождается гипертелоризмом, а иногда и стробизмом. Вся центральная часть лица как бы западает. В то же время носовые кости нередко сохраняют обычные размеры, и поэтому нос резко выстоит, иногда он приобретает крючковидную форму. Нижняя челюсть иногда недоразвита, иногда она формируется нормально и поэтому резко выпячивается. Таким образом, черепной свод, особенно в его лобной области, кажется непропорционально большим рядом с недоразвитым лицом.

Классические черты, которые описал Crouzon (1929), не всегда выражены в полном комплексе (de Seze, 1962), иногда нет того или иного элемента этого синдрома, но при эгом всегда сохраняются диспропорция между сводом черепа и его основанием и хроническая гипертензия. Черепно-лицевой дизостоз иногда наблюдается в качестве наследуемой патологической конституции, но встречается и в качестве изолированного явления. Прежде эта аномалия считалась очень редкой. Однако накопившиеся наблюдения показывают, что она встречается не столь редко, но у большинства больных не сопровождается типичным внешним обликом, который в «классических» случаях бросается в глаза.

Все разновидности краниостеноза, включая и черепно-лицевой дизостоз, при незначительных неврологических нарушениях допускают трудовую деятельность в широком кругу профессий. Инвалидность возникает, если развиваются существенные нарушения функций центральной нервной системы или зрения. Экспертное заключение основывается на результатах неврологического и офтальмологического иссле-

дования. Причиной инвалидности является «общее заболевание», если стойкие нарушения трудоспособности развились уже у взрослого человека, т. е. после начала трудовой деятельности.

Все приведенные материалы показывают, что локальные аномалии и пороки развития, в основе которых лежит задержка дифференцирования отдельных участков костно-суставного аппарата, весьма многообразны. Некоторые из них накладывают неустранимый отпечаток на весь жизненный путь человека и существенно ограничивают его трудовые возможности. Другие важны как почва для вторичных патологических процессов, которые можно предотвратить правильной организацией труда и быта. Третьи имеют весьма небольшое значение, так как практически не влияют на возможности гармонического развития человеческой личности. Правильная трактовка всех этих явлений имеет большое медицинское и социальное значение.

МНОЖЕСТВЕННЫЕ СЛОЖНЫЕ АНОМАЛИИ И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

В предыдущих разделах этой главы были описаны отдельные формы локальных аномалий и пороков развития костно-суставного аппарата. Они наблюдаются либо как изолированное явление, либо образуют те или иные сочетания. О частоте множественных поражений неоднократно упоминалось.

При множественных нарушениях развития в различных отделах костно-суставного аппарата нередко возникают однотипные изменения. Так, например, несколько конечностей (или даже все) имеют избыточное количество лучей, развивается врожденный вывих в обоих тазобедренных суставах, изредка во многих суставах и т. д. При более тяжелых поражениях может образоваться поперечный дефект дистальных отделов (т. е. врожденные культи) нескольких, даже всех конечностей (рис. 32), либо продольный дефект симметричных конечностей, чаще в виде отсутствия обеих малоберцовых костей и наружных лучей обеих стоп, что может сочетаться с дефектом большего или меньшего числа лучей одной (рис. 36) или обеих кистей и т. д.

В других случаях наблюдается сочетание нарушений развития различного типа. Все же при этом нередко имеется одно ведущее поражение, которое, несомненно, определяет основную характеристику клинического синдрома и тяжесть нарушений трудоспособности. Так, при комбинации дефекта одного сегмента конечности (например, бедренной кости) с продольным дефектом других сегментов основным является первое из этих нарушений развития. В то же время при нормальном строении проксимального сегмента конечности и продольном дефекте среднего и дистального сегментов уже эти последние отклонения становятся ведущими в определении характера возникших нарушений функций опорно-двигательной системы. Поэтому столь важно у каждого больного выявить самое тяжелое, ведущее нарушение развития. По его характеру можно отнести все поражение к тому или иному типу аномалий либо пороков развития вне зависимости от наличия одновременно других, не столь существенных изменений.

Однако иногда наблюдается сочетание различных по характеру, но почти одинаково тяжелых дисплазий двух или нескольких отделов костно-суставного аппарата, когда каждое из поражений вызывает существенные нарушения функций и трудно выделить одно из них в качестве ведущего. Такие тяжелые комплексные нарушения формирования образуют группу сложных пороков развития.

Наблюдаются также и сложные аномалии развития костно-суставного аппарата, характеризующиеся наличием нескольких, даже многих изменений, относящихся к различным из описанных выше групп. Они вызывают в общем умеренные нарушения функций опорно-двигательной системы, некоторые из компонентов такой сложной аномалии могут длительно не проявляться клинически. Лица, у которых заподозрена такая аномалия, нуждаются в тщательном клиническом и рентгенологическом исследовании с целью выявления всех имеющихся нарушений развития для правильной оценки их клинического значения и установления характера рациональной трудовой деятельности.

Сочетание тех или иных нарушений развития вызывает определенный клинический синдром. Его можно отнести к сложным порокам или сложным аномалиям развития в зависимости от степени выраженности составляющих его компонентов и соответственно этому — от тяжести нарушений функций опорно-двигательной системы, а иногда и других систем.

Наблюдаются множественные сложные пороки и аномалии развития только конечностей, либо позвоночника, иногда поражаются одновременно и конечности и позвоночник, изредка в такой комплекс входит и неправильное формирование черепа. Сложные аномалии развития встречаются преимущественно в области позвоночника и нередко сочетаются с аномалиями грудной клетки и плечевого пояса. Множественные сложные нарушения развития конечностей чаще относятся к групп" пороков.

Наблюдаются различные сочетания двух или большего числа ранее описанных форм поражений. Встречаются самые различные комбинации. Все же в этом многообразии можно выделить некоторые наиболее частые, самые типичные сочетания.

Пороки развития только нижних или только верхних конечностей обычно относятся к одному типу (рис. 33). Поэтому при множественных сложных пороках чаще страдают три или даже все конечности. Наиболее часто сочетаются врожденные культи одной или двух конечностей с дефектом какого-либо сегмента другой или других конечностей и с продольным дефектом дистальных отделов тех же конечностей, а иногда и одной из наименее измененных конечностей. Самыми частыми компонентами такого синдрома являются культи конечностей и дефекты бедренной кости, сочетающиеся с отсутствием малоберцовой кости и наружных лучей стопы. Поражение симметричных конечностей может быть однотипным или различным. При резком поражении трех конечностей кажущаяся нормальной конечность также, как правило, оказывается измененной, но менее существенно, уже в рамках аномалии. Значительно реже наблюдаются врожденные вывихи в большинстве крупных суставов вместе с продольным дефектом одной или двух конечностей (Н. Ц. Цахаев, 1963). В качестве наследуемого порока развития описано сочетание врожденного вывиха в обоих коленных суставах с врожденной двухсторонней косолапостью (И. Т. Асмаев, 1961).

При изолированном поражении конечностей позвоночник, грудная клетка и череп сохраняют нормальное строение. Все же лица, страдающие такими тяжелыми сложными пороками развития, нуждаются в тщательном неврологическом исследовании для исключения миелодисплазии и нарушений развития периферических нервных стволов. В большинстве случаев, несмотря на резчайшую неполноценность опорно-двигательной системы, все остальные функциональные системы оказываются нормальными, а интеллект полностью сохраненным.

Множественные сложные пороки развития конечностей вызывают резкие нарушения функций опорно-двигательной системы и исключают возможность трудовой деятельности в обычных производственных усло-

виях. При наиболее тяжелых сочетаниях возникает необходимость в постоянной посторонней помощи.

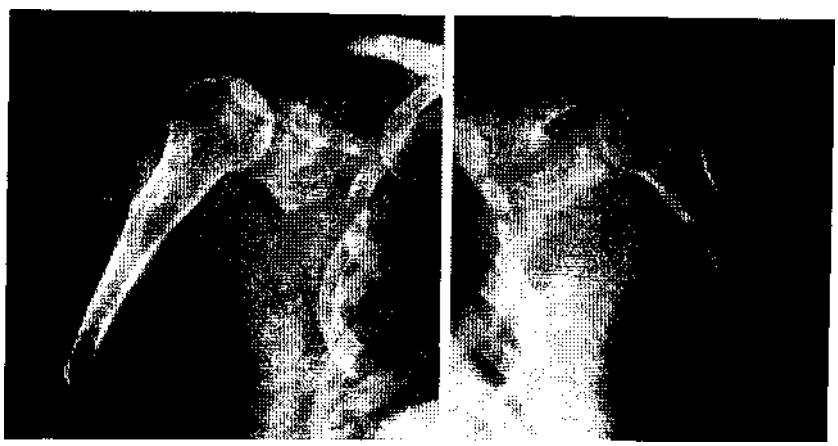


Рис. 69а. Верхние конечности того же мужчины.
Симметричный дефект конечностей вследствие врожденной ампутации на уровне средней трети плеча. Плечевые суставы сформированы правильно.

Лица, страдающие такими тяжелыми поражениями конечностей, благодаря раннему включению и интенсивному развитию компенсации, иногда в значительной мере приспосабливаются к внешней среде. Некоторые из них могут самостоятельно передвигаться (рис. 68), другие

нуждаются в сложном индивидуальном протезировании (рис. 70). Хотя бы частичное сохранение функций верхних конечностей обеспечивает большие возможности компенсации (рис. 70, 71). Однако и при дефекте обеих верхних конечностей волевые люди с помощью рабочих приспособлений не только обучаются письму, но при настойчивом желании

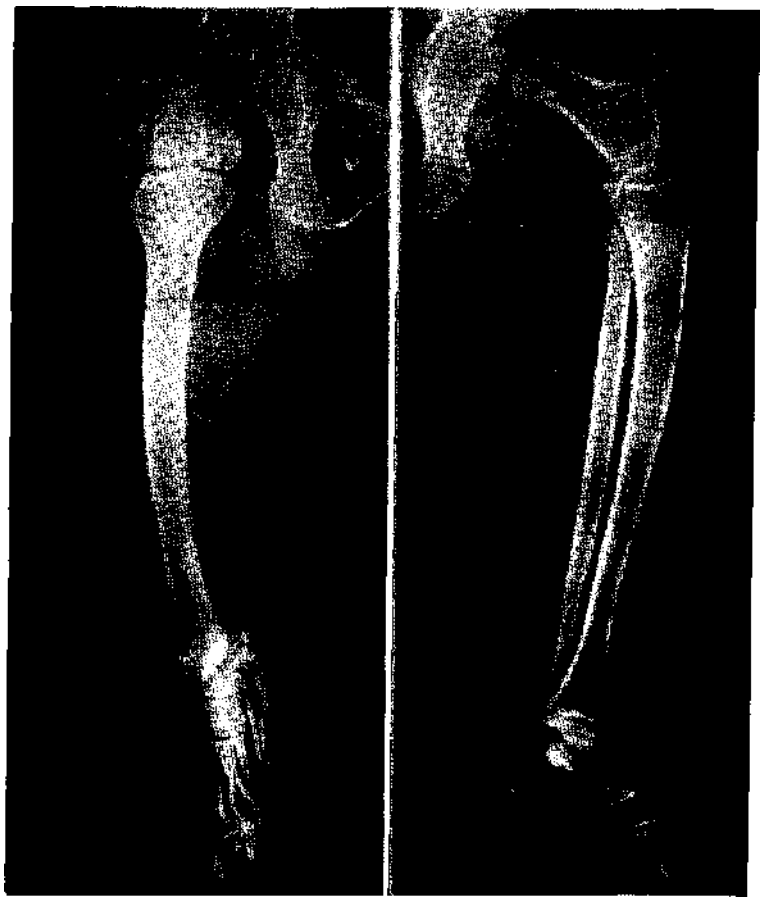


Рис. 696. Нижние конечности того же мужчины. Обе бедренные кости отсутствуют.
С каждой стороны имеется небольшой дистальный рудимент этой кости и мелкий проксимальный рудимент, свободно располагающийся в мягких тканях. Отсутствуют оба надколенника, правая малоберцовая кость и пятые лучи обеих стоп. Коленный и голеностопный суставы левой конечности недоразвиты, фиброзная конкресценция левого коленного сустава; вывих в правом голеностопном суставе. Ассимиляция таранной, пяточной и ладьевидной костей правой стопы; конкресценция таранной и ладьевидной костей левой стопы. Правая большеберцовая кость укорочена и искривлена.

получают высшее образование и могут выполнять высококвалифицированный труд, но всегда в особых, специально созданных условиях и при постоянной посторонней помощи в работе и в быту.

Два следующие наблюдения иллюстрируют представленные данные.

Первое наблюдение. Гр-н К., 28 лет, инвалид I группы с детства, по профессии юрист. Он страдает сложным пороком развития всех конечностей (рис. 68).

У него отсутствуют обе верхние конечности в результате врожденной ампутации на уровне средней трети плечевых костей (рис. 69, а). Верхние конечности поражены

симметрично. Плечевые суставы и все кости плечевого пояса сохранены; движения в плечевых суставах свободны. На конце культи правого плеча имеется очень незначительный рудимент отсутствующей части конечности в виде округлого образования, состоящего из жировой клетчатки без костных включений.

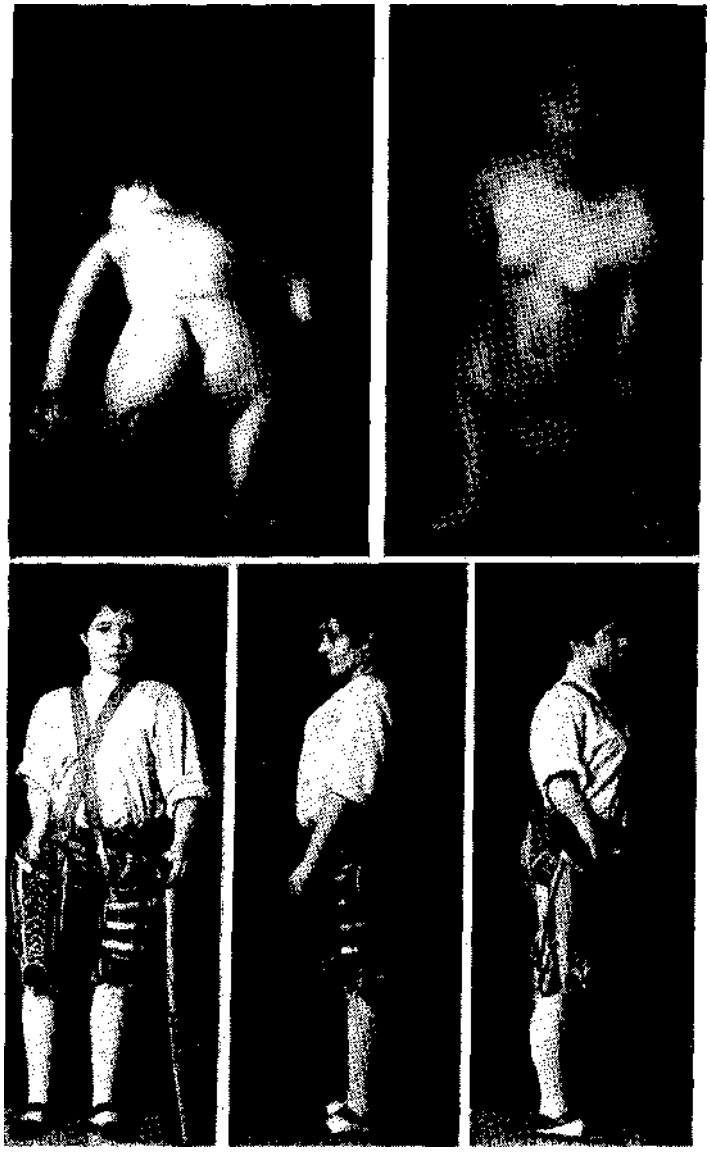


Рис. 70. Девушка К., 17 лет, с множественным сложным пороком развития обеих нижних конечностей и правой верхней. Вверху — до протезирования; внизу — после сложного протезирования и реконструктивного вмешательства на правой кисти.

Нижние конечности резко укорочены в результате дефекта проксимальных сегментов (рис. 69,6). Левая бедренная кость представлена дистальным эпифизом и смежным незначительным участком диафиза. Этот рудимент сочленяется с большеберцовой костью в недоразвитом коленном суставе. От правой бедренной кости сохранился дистальный эпифиз, соединенный с большеберцовой костью слоем фиброзной ткани (конкресцепция). Тазобедренные суставы отсутствуют. Вертлужные впадины

не сформированы. Рудименты проксимальных отделов бедренных костей в виде небольших костных образований располагаются в мягких тканях позади, кнаружи и кверху от тела соответствующей подвздошной кости. Оба надколенника отсутствуют. Мышечный массив ягодицы и бедра с обеих сторон прикрепляется к дистальному рудименту бедренной кости и к проксимальному участку большеберцовой кости.

Формирование правой нижней конечности нарушено более резко, чем левой. Правая малоберцовая кость отсутствует, ее рудимент свободно располагается в мягких тканях позади большеберцовой кости, над пяточной костью. Болыпеберцовая кость укорочена и незначительно искривлена в сагиттальной плоскости,; выпуклостью кпереди. Отсутствует пятый луч правой стопы. Таранная, пяточная и ладьевидная кости слились в единое образование неправильной формы, в котором нельзя просле-

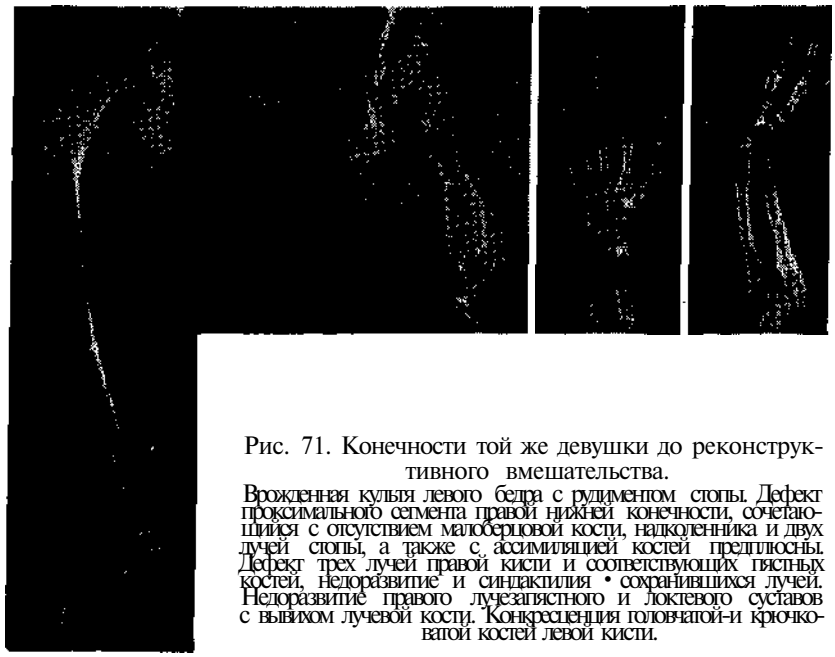


Рис. 71. Конечности той же девушки до реконструктивного вмешательства.

Врожденная культя левого бедра с рудиментом стопы. Дефект проксимального сегмента правой нижней конечности, сочетающийся с отсутствием малоберцовой кости, надколенника и двух лучей стопы, а также с ассимилящией костей предплюсны. Дефект трех лучей правой кисти и соответствующих пястных костей, недоразвитие и синдактилия • сохранившихся лучей. Недоразвитие правого лучезапястного и локтевого суставов с вывихом лучевой кости. Конкресценция головчатой-и крючковатой костей левой кисти.

дить границ соединившихся костей (ассимиляция). Голеностопный сустав отсутствует. Дистальный эпифиз большеберцовой кости не имеет суставной поверхности и располагается в мягких тканях внутри от блока костей предплюсны. Кубовидная кость недоразвита. Все кости третьего луча укорочены. Средняя фаланга • • второго луча укорочена и клиновидна. Поэтому этот палец искривлен. I палец отклонен кнаружи. Стопа находится в эквинусном положении.

Обе кости левой голени сохранены, но и их дистальные эпифизы недоразвиты, как и блок таранной кости. Поэтому правый голеностопный сустав не полноценен. Произошла конкресценция таранной и ладьевидной костей. Пятый луч отсутствует и на левой стопе. Продольный свод этой стопы опущен. Средние фаланги второго, третьего и четвертого лучей укорочены и клиновидны. Лишь первый луч имеет почти нормальное строение.

Исследованный — карликового роста в результате резкого укорочения нижних конечностей. Его правая нога короче левой. Это в известной мере компенсируется эквинусной установкой правой стопы. Он передвигается самостоятельно, но с трудом. При ходьбе дистальные рудименты бедренных костей и проксимальные эпифизы болыиеберцовых костей перемещаются в мягкотканном массиве вверх и вниз, соответственно нагрузке.

Состояние позвоночника и всех внутренних органов нормально. Эндокринная формула полноценна. Это — волевой человек, хорошо организованный, целеустремленный. С детства он постоянно пользуется рабочим протезом, который ему укрепляют на культе правого плеча. С помощью этого протеза он свободно пишет, переворачивает страницы, перекладывает бумаги. Обучаясь заочно, он получил среднее образовние, а затем с отличием окончил юридический факультет университета. Несмотря на высококвалифицированную профессию, он является инвалидом I группы, так как нуждается в постоянной посторонней помощи, которую осуществляют родные.

Второе наблюдение относится к девушке К., 17 лет, страдающей сложным пороком развития обеих нижних конечностей и правой верхней, в сочетании с аномалией развития левой верхней конечности (рис. 70). При ее исследовании (рис. 71) установлены: врожденная культя левой нижней конечности на уровне средней трети бедра с рудиментом стопы, дефект проксимального сегмента правой нижней конечности с отсутствием тазобедренного сустава, сочетающийся с продольным дефектом сохраненного отдела этой конечности, в виде полного отсутствия малоберцовой кости и двух лучей стопы, а также с ассимиляцией большинства костей предплюсны. Правая вертлужная впадина не сформировалась. Кнаружи и кверху от тела подвздошной кости располагается рудимент проксимального отдела бедренной кости. Более значительный дистальный рудимент этой кости находится в состоянии конкресценции с большеберцовой костью. Надколенник отсутствует. Левый тазобедренный сустав сформирован. Шеечнодиафизный угол левой бедренной кости увеличен, оба вертела недоразвиты. Эта кость значительно укорочена, ее дистальный конец расширен. К нему примыкает мягкотканный рудимент стопы, содержащий несколько костных включений неправильной формы.

У этой же девушки возник дефект трех лучей правой кисти с синдактилией сохранившихся лучей, ассимиляцией костей запястья, недоразвитием обеих костей предплечья и локтевого сустава с врожденным вывихом в нем лучевой кости. Левая верхняя конечность изменена незначительно, здесь обнаружена только конкресценция головчатой и крючковатой костей.

Все остальные отделы костно-суставиого аппарата нормальны, как и другие системы.

В детстве больная передвигалась, опираясь на левую руку и правую ногу (рис. 50, вверху, справа), потом пользовалась костылем.

Посредством хирургического разделения лучей правой кисти и последующей длительной лечебной физкультуры удалось улучшить функцию правой верхней конечности. Путем сложного индивидуального протезирования девушка была поставлена на ноги, но может ходить только опираясь на один костыль (рис. 70, внизу). Несмотря на эти сложные мероприятия, содействовавшие развитию компенсации, все же нарушения функций опорно-двигательной системы столь значительны, что больная не может выполнять профессиональный труд, однако себя обслуживает (инвалид II группы). Она живет в доме инвалидов, где делает легкие ручные работы в особо созданных условиях.

Множественные сложные пороки развития конечностей вызывают непосредственно значительные нарушения функций опорно-двигательной системы и поэтому являются причиной инвалидности с детства. Присоединение к такому пороку развития конечностей той или иной аномалии позвоночника обычно не вносит существенных изменений в клиническую картину и состояние трудоспособности.

Изредка наблюдаются множественные сложные пороки и аномалии развития позвоночника, обычно сочетающиеся с менее существенными нарушениями формирования черепа и костно-суставного аппарата конечностей. Упоминания об этих пороках развития имеются в старой анатомической литературе, однако современные представления о них сложились на основании данных, полученных в конце прошлого столетия и в текущем веке. Принято выделять две формы этих нарушений развития: так называемый синдром Клиппель — Фейля и синдром Шпренгеля. Однако принципиальных различий между этими синдромами нет и, по существу, они являются разновидностями одного множественного врожденного поражения костно-суставного аппарата, которое характеризуется наиболее существенными и сложными изменениями позвоночного столба.

В 1912 г. Klippel, Feil описали тяжелый порок развития шейного отдела позвоночника, характеризовавшийся клинически его резким укорочением и неподвижностью. Feil (1912, 1925) пытался выделить три формы этого порока, считая, что для первой из них типична редукция многих шейных позвонков, для второй — слияние их в единый конгломерат, а для третьей — присоединение к этим изменениям той или иной аномалии развития ниже расположенных позвонков или костно-суставного аппарата верхних конечностей. Однако выделение этих

форм оказалось искусственным и не получило признания в литературе и медицинской практике.

Первая из упомянутых публикаций привлекла к себе большое внимание, и в двадцатых — тридцатых годах появилось довольно много статей с описанием отдельных наблюдений и с анализом индивидуальных особенностей этого поражения (Dubreuil-Chambardel, 1921; П. П. Пастернак, 1927; Г. И. Турнер, 1929; О. В. Лабунская, 1930; А. Я. Пытель и З. З. Шаевич, 1930; Н. А. Шенк, 1930; А. К. Фершанян и С. И. Баграмов, 1931; Bauman, 1932; Г. Я. Янкелевич, 1933; Л. С. Персианов, 1935; Э. Ю. Остен-Сакен, 1935; П. П. Кондратьев, 1937, и др.). В дальнейшем отдельные наблюдения перестали описывать в виде самостоятельных статей, но были опубликованы более детальные исследования и обобщения (Schmorl, Junghanns, 1932, 1957; Д. Г. Рохлин, 1939; В. А. Дьяченко, 1949; Brocher, 1962, и др.).

Синдром Клиппель — Фейля в его классическом виде представляет собой множественный сложный порок развития шейного отдела позвоночника, распространяющийся либо на оба верхних позвонка, а иногда и на базальный отдел черепа, либо на верхнегрудной отдел позвоночника. Позвонки находятся в состоянии костной или фиброзной конкресценции или даже ассимиляции. В последнем случае позвонки сливаются в единое костное образование. Конгломерат, возникший из тел нескольких позвонков, имеет недостаточную высоту, а его толщина также обычно меньше поперечника нормального позвонка (рис. 72, *а)*. Соответствующие дуги сливаются в единую костную массу (рис. *72, а)*. Обычно обнаруживаются и полупозвонки различного типа, бабочковидные позвонки, а также щелевидная spina bifida posterior на протяжении нескольких смежных сегментов. Иногда это сопровождается спиральным соединением полудуг целого ряда позвонков.

При ассимиляции позвонков весь шейный отдел позвоночника резко укорочен (рис. 72, а); если преобладает конкресценция — этот отдел также укорочен, но не столь значительно, и в нем более отчетливо прослеживаются множественные и разнообразные аномалии слившихся позвонков. В основе этих изменений лежит резкое нарушение сегментирования позвоночного столба, по-видимому, начинающееся еще во время выделения первичных метамеров, с последующим формированием всего пораженного отдела по грубо извращенному, патологическому пути.

Когда зона поражения распространяется на верхние грудные позвонки, нарушается развитие ребер и лопатки. При вовлечении в порок развития шейно-базального отдела возникает ассимиляция атланта, а иногда и базальный кифоз, т. е. уменьшается угол между planum sphenoidalae и блюменбаховым скатом. Иногда одновременно нарушается формирование лицевых костей; некоторые из них отстают в развитии, появляется асимметрия лица, может возникнуть косоглазие.

При выраженном синдроме шея резко укорочена, голова как бы покоится на плечах, а подбородок прижат к грудине (l'homme sans сои французских авторов). Иногда это сочетается с кривошеей. Грудная клетка деформируется даже при незначительном вовлечении грудного отдела позвоночника в порок развития, так как задние отделы ребер располагаются выше их передних участков, грудина опущена, ключицы находятся на уровне V—VI грудных позвонков. Шейный отдел позвоночника неподвижен, движения головы резко ограничены или даже невозможны.

С самого начала накопления данных об этом пороке развития выявилось, что поражение очень часто не ограничивается только шейным

и верхнегрудным отделами позвоночника. Уже Klippel, Feil (1912) установили, что у некоторых больных изменены и нижерасположенные позвонки. В дальнейшем число таких наблюдений увеличилось (О. В. Лабунская, 1930, и др.). Более того, выявилось, что совершенно аналогичное поражение иногда локализуется в грудном отделе позвоночника, лишь незначительно распространяясь на нижние шейные позвонки (рис. 72,6), либо зона порока развития находится вообще вне шейного отдела позвоночника и захватывает более или менее обширную часть грудного и поясничного отделов (Г. И. Турнер, 1929; Schmorl, Junghanns, 1932, 1957). В отдельных наблюдениях этот порок развития распространялся на весь позвоночный столб (Epstein, 1962).

Таким образом, к настоящему времени выяснилось, что условным термином синдром Клиппель— Фейля следует обозначать множественные сложные нарушения развития позвоночника, характеризующиеся ассимиляцией или конкресценцией целого ряда позвонков, наличием полупозвонков различного типа, а также spina bifida anterior et posterior, вне зависимости от уровня и числа пораженных сегментов. При локализации в шейном отделе обычно преобладают явления ассимиляции (рис. 72,а), в нижерасположенных участках более отчетливо выявляются боковые полупозвонки (рис. 72, б) и бабочковидные позвонки.

Выраженность нарушений развития может быть различной. Чаще описанный комплекс вызывает резкую деформацию позвоночника с полной неподвижностью значительного отдела его и может быть отнесен к порокам развития. При меньшей степени поражения деформация позвоночника и зона его неподвижности не столь велики, и клиническая картина оказывается не такой яркой, особенно при локализации в грудном отделе. Тогда этот синдром входит в рамки представлений об аномалиях (рис. 72).

Даже при резких изменениях анатомического строения позвоночника со значительным укорочением пораженного отдела сужения позвоночного канала не происходит. Более того, наши наблюдения показывают, что на этом уровне позвоночный канал нередко отчетливо расширен (рис. 72,а). Последнее свидетельствует о наличии дисплазии дурального мешка, а возможно, и спинного мозга. Однако эти изменения достаточно полноценно компенсируются. Поэтому неврологические нарушения наблюдаются редко и не достигают значительной выраженности (Н. А. Шенк, 1930). Резкие неврологические расстройства были описаны только у единичных больных (А. С. Фролова, 1960). По-видимому, сочетание глубокого порока развития позвоночника с аналогичным поражением нервной трубки вызывает гибель плода. Неврологические симптомы и болевой синдром могут появиться в дальнейшем в связи со снижением компенсации нарушений функций нервной системы или вследствие вторичного дегенеративно-дистрофического поражения межпозвонковых дисков, а также межпозвонковых и реберно-позвонковых суставов.

Вторичный патологический процесс в позвоночнике возникает в результате нарушений нормального распределения нагрузки, вызванных первичной деформацией, а иногда и компенсаторными искривлениями (М. О. Фридлянд, 1954; И. А. Мовшович, 1964). При локализации в грудном отделе этот порок вызывает ограничение движений ребер, что приводит к вторичным изменениям дыхательной системы (М. О. Фридлянд, 1954).

Описанный порок развития позвоночника, несмотря на резкие нарушения его функций, не ограничивает трудоспособности в широком кругу профессий легкого физического и преимущественно интеллекту-

ального труда. В то же время все виды трудовой деятельности, связанные со становой нагрузкой, даже умеренной, противопоказаны, так как могут привести к срыву компенсации нарушений функций позвоночника, что выражается в дегенеративно-дистрофическом поражении упомянутых локализаций.

Рис. 72. Различные локализации поражения позвоночника при синдроме Клиппель — Фейля.

а — типичное поражение шейного отдела у девушки К., 27 лет. Ассимиляция пяти позвонков (С2—б)- Их тела слились в костное образование недостаточной высоты и толщины с единой дугой. Атлант недоразвит, его задний бугорок отсутствует, в этом месте — дефект в задней дуге. (На задней рентгенограмме обнаружено отсутствие слияния задних отделов дуг всех шейных позвонков, включая C_7). Частично костная, частично фиброзная конкресценция блокированных позвонков с телом C_7. Позвоночный канал на уровне Сд б отчетливо расширен. В верхнем участке дуги слившихся позвонков имеется отверстие для позвоночной артерии, *б* — поражение верхнегрудного отдела позвоночника, распространяющееся на нижние шейные позвонки, у девушки М., 21 года. Конкресценция всех верхних грудных позвонков, сочетающаяся со spina bifida anterior et posterior. Боковые полупозвонки с дополнительными ребрами справа в верхнем отделе и слева между Th_5 и Th_7.

Этот синдром иногда наблюдается в качестве наследуемой патологической конституции (Aschner, Engelmann, 1928). Поэтому родственники каждого больного нуждаются в тщательном клинико-рентгенологическом исследовании для выявления менее существенных изменений, которые не столь резко выражены и могут остаться вне внимания как самого носителя аномалии, так и его окружающих. Установление этих нарушений развития необходимо для правильной организации труда и быта с целью профилактики вторичных поражений, а также для суждения о возможности наследственной передачи этого поражения в данной семье.

Синдром Клиппель — Фейля часто сочетается с различными аномалиями грудной клетки, плечевого пояса и конечностей, преимущественно верхних; иногда нарушается формирование и мышечно-связочного аппарата верхних конечностей (П. П. Пастернак, 1927; А. Я. Пы-

тель и 3. 3. Шаевич, 1930; В. А. Дьяченко, 1949, и др.)- Чаще этот сложный порок развития позвоночника, как и аналогичная аномалия его, комбинируется с нарушениями формирования лопатки, характеризующимися ее высоким расположением и крыловидным выстоянием (scapula alata). При клиническом исследовании прежде всего обнаруживается необычное положение лопатки, а изменения позвоночника и ребер без данных рентгенографии иногда недостаточно привлекают внимание врача, самого больного и его окружающих. Поэтому в течение длительного времени основным признаком, определяющим характеристику всего синдрома, считалось высокое расположение лопатки. Именно это является отличительной чертой так называемого синдрома Шпренгеля.

Аномалию развития, характеризующуюся высоким стоянием лопатки, впервые описал в 1863 г. Eulenburg (цит. по Hadley, 1941) и затем более детально Sprengel (1891). В дальнейшем было опубликовано довольно много работ, посвященных анализу отдельных наблюдений и обобщению накопившихся данных (Putti, 1908; М. К. Лифшиц, 1928; С. Р. Юдин, 1928; В. Н. Ходков, 1929; Giordano, 1938; Hadley, 1941, и др.). Этот синдром подробно описан в современных руководствах по ортопедии.

Установлено, что лопатка развивается вместе с плечевым поясом и на ранних этапах эмбриогенеза всегда располагается высоко. Поэтому при торможении развития эта кость не только имеет недостаточную величину и неправильную форму, но и чрезмерно высоко расположена в результате не закончившегося онтогенетического перемещения вниз (Г. И. Турнер, 1929). Верхний отдел лопатки находится на уровне средних шейных позвонков. Одновременно лопатка повернута так, что ее верхний край приближен к средней линии тела, а нижний угол смещен кнаружи, вверх и кзади, и поэтому отчетливо выстоит. Эта необычная позиция лопатки обнаруживается уже при самом поверхностном осмотре больного. При тщательном клиническом и рентгенологическом исследовании устанавливаются множественные нарушения развития, которые не укладываются в представления о простом торможении дифференцирования.

Наиболее характерно, как уже упоминалось, сочетание со сложным пороком или аналогичной сложной аномалией развития позвоночника, преимущественно шейного и верхнегрудного отделов его. Одновременно иногда обнаруживается дефект одного или нескольких ребер, в других случаях все ребра сохранены, но их задние отделы находятся в состоянии конкресцениии. В одном из наших наблюдений, в результате слияния смежных отделов шести ребер, в заднем отделе грудной клетки возникла вертикально расположенная костная пластина, находившаяся книзу от высоко расположенной лопатки.

Верхневнутренний участок лопатки обычно соединен с остистым отростком одного из нижних шейных позвонков фиброзным тяжом, иногда содержащим включения хрящевой ткани (В. Д. Чаклин, 1957). В этом месте часто находится сверхкомплектная (так называемая омовертебральная) кость, как бы дополнительное ребро, сместившееся кзади и вверх (Putti, 1908; Giordano, 1938, и др.). Эта кость соединяется с одной стороны с лопаткой, а с другой стороны с остистыми отростками нижних шейных позвонков посредством фиброзных тяжей или истинными суставами (И. С. Мазо и А. А. Рубанович, 1962). Иногда наблюдается конкресценция этой сверхкомплектной кости с остистыми отростками (Г. И. Турнер, 1929). Изредка нижний угол лопатки оказывается фиксированным к ребру (Bocchi, 1935).

Сочетание всех этих явлений свидетельствует о том, что развитие организма нарушается на самых ранних этапах эмбриогенеза, в момент дифференцирования метамеров, и затем все время идет по патологическому пути. При этом, очевидно, выделяется излишний миотом, из которого создается дополнительная группа мышц и закладывается сверхкомплектное ребро, преобразующееся в дальнейшем в омовертебральную кость (Putti, 1908). Иногда нарушается дифференцирование и смежных миотомов, что приводит к задержке развития соответствующих мышц, вплоть до их отсутствия. Могут отсутствовать ромбовидная, грудная, дельтовидная и грудиноключичные мышцы (Е. К. Никифорова, 1960). Неврологические нарушения наблюдаются очень редко, они описаны лишь у отдельных больных (Bocchi, 1935).

Функции верхней конечности иногда довольно значительно нарушаются в результате неполноценности недоразвитого плечевого пояса и соответствующих мышечных групп. Опорно-двигательная система страдает наиболее значительно, когда обе лопатки недоразвиты и высоко расположены. Положение лопатки может быть в значительной степени корригировано посредством ряда консервативных мероприятий, значительно чаще лишь путем хирургического вмешательства (В. Д. Чаклин, 1957; С. Д. Терновский, 1958; Л. Е. Рухман, 1964, и др.). Однако деформацию позвоночника и грудной клетки в целом устранить не удается.

Лица, страдающие синдромом Шпренгеля, как правило, трудоспособны в профессиях легкого физического и преимущественно интеллектуального труда. Инвалидность может наступить в связи с вторичным дегенеративно-дистрофическим поражением межпозвонковых дисков и суставов, развивающимся при становой нагрузке, чрезмерной для неполноценного позвоночного столба.

Таким образом, основная патологоанатомическая характеристика, клиническая картина и состояние трудоспособности при синдроме Шпренгеля и при синдроме Клиппель — Фейля практически в значительной мере совпадают, а современные представления об этих синдромах существенно отличаются от данных, изложенных в первых публикациях. Поэтому в настоящее время, по существу, утратился смысл в обозначении этих синдромов по имени указанных авторов. По-видимому, более целесообразно говорить о сложном пороке развития позвоночника или о сложной аномалии его (в зависимости от выраженности дисплазии) с указанием на сочетание с той или иной дополнительной аномалией, в том числе и с недоразвитием лопатки.

Изредка наблюдаются множественные сложные пороки и аномалии развития, в которые входит поражение черепа. Обычно сочетается та или иная разновидность краниостеноза с различными пороками или аномалиями костно-суставного аппарата конечностей, либо позвоночника. До настоящего времени существует тенденция различные сочетания этих локальных нарушений развития выделять в виде строго очерченных синдромов, которым присваивается имя автора первой из соответствующих публикаций. Так, например, известен синдром Апера (Apert, 1906), как сочетание преждевременного зарастания венечного шва, синдактилии и конкресцениии костей пальцев кистей и стоп. Однако краниостеноз сочетается также с полидактилией, с луче-локтевой конкресценнией и с различными другими аномалиями и пороками развития не только конечностей, но и позвоночника (Dunn, 1962). Характер самого краниостеноза тоже может оказаться другим. В качестве синдрома Бери некоторые авторы выделяют сочетание неправильного формирования лицевого черепа (dysostosis mandibulofacialis) с синдак-

тилией, с аномалиями позвоночника различного характера, а иногда и с другими нарушениями развития. При этом постепенно стирается представление о границах синдрома.

Поэтому во всех аналогичных случаях целесообразно говорить о множественном сложном пороке или о сложной аномалии развития с указанием основных локализаций и форм поражения. В таком комплексе обычно особенно важно поражение черепа из-за сочетания с нарушениями функций центральной нервной системы, главным образом в виде слабоумия.

В зависимости от состояния функций центральной нервной системы и опорно-двигательной системы страдающие такими сложными нарушениями развития могут сохранить трудоспособность в целом ряде профессий, либо оказываются инвалидами различной тяжести, вплоть до I группы.

Исключительно редко одним из компонентов множественного сложного порока развития является эктопия (или гетеротипия), т. е. перемещение какого-либо органа опорно-двигательной системы. Наблюдается преимущественно перемещение пятого пальца стопы в более проксимальный участок ее. При этом число лучей стопы оказывается уменьшенным. В казуистических случаях гетеротипия сочетается с гипердактилией. Тогда стопа состоит из нормального числа лучей, а в совершенно необычном участке располагается сверхкомплектный палец, например в пяточной области (Д. Г. Рохлин, 1928). Эктопия позвонков иногда возникает при рахишизе. Сместившийся позвонок находится между разошедшимися в стороны полупозвонками (рис. 62) и, кроме того, сдвинут в другую фронтальную плоскость.

Эктопия органов опорно-двигательной системы относится к числу наиболее редких и поэтому наименее изученных дисплазий.

Представленные данные показывают, что для правильной трактовки состояния организма и трудовых возможностей человека при множественных сложных нарушениях развития костно-суставного аппарата необходимо четкое представление о каждой из соответствующих форм в отдельности. Однако сочетание целого ряда 'аномалий и пороков развития* определяет появление новых качественных особенностей всего синдрома в целом и существенно влияет на состояние трудоспособности.

ПРЕИМУЩЕСТВЕННО СТРУКТУРНЫЕ НАРУШЕНИЯ СТРОЕНИЯ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА

Данная группа нарушений развития, в отличие от всех ранее описанных аномалий и пороков, была выделена совсем недавно. Этому содействовало широкое внедрение в медицину рентгенологического метода исследования.

Дисплазий, составляющие анализируемую группу, в значительной мере близки к некоторым системным поражениям, так как их основной качественной чертой является неправильное строение структуры костей, без изменения нормального числа элементов костно-суставного аппарата и без первичного нарушения соотношений между ними. Последние возникают вторично и, как правило, являются следствием различных деформаций. Для этой группы аномалий типичны глубокие нарушения формирования кости, по существу они характеризуются несовершенным

остеогенезом. Однако в отличие от системных поражений при аномалиях данной группы нарушается остеогенез не всего скелета в целом и не всех частей его одного происхождения, а лишь ограниченного числа костей, иногда только одной кости. Следовательно, в анализируемой группе аномалий нет генерализации патологического развития скелета; это локальные формы несовершенного остеогенеза.

В главе третьей уже упоминалось о том, что многие из нарушений развития, образующих группу системных аномалий и пороков, иногда проявляются в виде более ограниченного поражения. Однако это всегда лишь относительно редкая разновидность поражения, которое в выраженной типичной форме характеризуется системностью патологического развития костно-суставного аппарата. В отличие от этого аномалии данной группы не встречаются в виде системных поражений. При этих формах число локализаций несовершенного остеогенеза значительно колеблется — от одной кости, даже от изолированного участка одной кости, до значительного числа костей, однако при этом всегда сохраняется нормальное строение большинства костей, костно-суставного аппарата в целом.

Помимо отсутствия генерализации, дисплазии, составляющие данную группу, нередко характеризуются метамерностью поражения, т. е. обнаруживают еще одну черту, типичную для многих локальных нарушений развития. Это свидетельствует об очень раннем извращении остеогенеза в период аакладки органов опорно-двигательной системы.

В эту группу локальных нарушений развития костно-суставного аппарата входят две нозологические формы: фиброзная остеодисплазия с ее разновидностями и мелореостоз.

ФИБРОЗНАЯ ОСТЕОДИСПЛАЗИЯ И ЕЕ РАЗНОВИДНОСТИ

Фиброзная остеодисплазия относится к числу поражений, которые в настоящее время активно изучаются во многих странах. Отдельные частные вопросы этой проблемы еще остаются неясными и нуждаются в дальнейшей разработке. Однако в течение последних десятилетий основные представления об этой аномалии уже получили достаточную ясность. Этому предшествовал довольно длинный и сложный путь.

До тридцатых годов нашего столетия фиброзная остеодисплазия не была известна как самостоятельная форма поражения, как отдельная нозологическая единица, относящаяся к группе нарушений развития. Все соответствующие изменения рассматривались как атипичные формы фиброзных остеодистрофий.

Термином «фиброзная остеодистрофия», как известно, обозначаются заболевания, характеризующиеся резкой патологической перестройкой до того нормальной кости с замещением ее фиброзной тканью, а нередко и с образованием внутрикостных кист. Различные формы фиброзных остеодистрофий отличаются по характеру патологоанатомической картины (особенности фиброзной перестройки, выраженность тенденции к образованию кист), в зависимости от патогенеза и по распространенности поражения (системное поражение — гиперпаратиреоидная фиброзная остеодистрофия, преимущественно полиоссальное поражение — деформирующая фиброзная остеодистрофия или болезнь Педжета, монолокальное поражение — солитарная костная киста).

Заболевание, характеризующееся системным остеопорозом, замещением костной ткани фиброзной тканью, возникновением множественных внутрикостных кист, резкой деформацией скелета и множественными патологическими переломами, впервые описал в 1864 г. Engel

(цит. по А. В. Русакову, 1959) на основании макроскопического изучения одного трупа. Более детально патологическую картину болезни изучил Recklinghausen. После его работы, опубликованной в 1891 г., соответствующие изменения скелета обозначались условным названием «болезнь Реклингаузена». Они подверглись детальному исследованию. Было установлено, что системные поражения этого характера связаны с глубокими нарушениями обменных процессов, преимущественно минерального обмена. Далее было обнаружено, что эти системные изменения скелета возникают в результате гиперфункции паращитовидных желез (А. В. Русаков, 1925), что, как правило, развивается при аденоме одной из них. Это было очень важное открытие. Оно сделало возможным излечение этого тяжелого заболевания посредством хирургического удаления пораженной паращитовидной железы (Mandl, 1926; В. И. Корохов, 1947, и др.).

Таким образом, из группы поражений, обозначавшихся условным термином «болезнь Реклингаузена», была выделена совершенно определенная нозологическая форма — гиперпаратиреоидная фиброзная остеодистрофия. Это заболевание развивается у взрослых, до того здоровых людей, характеризуется глубокими нарушениями минерального обмена с вымыванием солей кальция из скелета, с резким увеличением его содержания в сыворотке крови и с вторичным поражением системы выделения (мочекаменная болезнь); без хирургического лечения оно заканчивается смертью больного. Аналогичные изменения скелета, по-видимому, иногда возникают в результате поражения гипоталамической области головного мозга. В таком случае хирургическое лечение не показано и возможности медицинского воздействия пока весьма ограничены.

В то же время с начала XX в. в литературе начали появляться описания больных, у которых были обнаружены сходные поражения, но не всего костно-суставного аппарата, а лишь той или иной части его, даже одной кости. Авторы этих публикаций пользовались разнообразными наименованиями, более или менее подходившими к каждому конкретному случаю и отражавшими личные взгляды на существо поражения: односторонняя болезнь Реклингаузена, односторонний полиоссальный фиброзный остит, односторонняя фиброзная остеодистрофия, фиброзный остит с многими очагами, диссеминированный фиброзный остит, местный фиброзный остит и т. д. Выяснилось, что эти поражения не сопровождаются общими нарушениями минерального обмена и обнаруживаются преимущественно у детей и подростков. В связи с этим были высказаны предположения о существовании, помимо генерализованной гиперпаратиреоидной фиброзной остеодистрофии, какого-то иного, преимущественно юношеского заболевания (Mikuliez, 1904; Schmorl, 1926; Jaffe, 1926). Однако эти высказывания не выходили за рамки предположений, и природа заболевания оставалась неясной.

В 1927 г. в докладе на XIX Всесоюзном съезде хирургов В. Р. Брайцев, на основании результатов исследования трех больных, впервые выдвинул представление о том, что в основе так называемых локальных фиброзных остеодистрофий лежит нарушение остеобластической функции мезенхимы, происходящее в эмбриональном периоде в том или иной кости (в одном ее месте, в нескольких местах или во всей кости в целом), либо в отдельных местах нескольких костей. Таким образом, В. Р. Брайцев отнес местные фиброзные остеодистрофий к аномалиям развития, но не выделил эти дисплазии в самостоятельную группу и не отграничил их от приобретенных заболеваний. К со-

жалению, эта правильная мысль в то время не получила поддержки. В дальнейшем и другие авторы высказывали предположение о наличии среди локальных фиброзных остеодистрофий таких форм, в основе которых лежат первичные нарушения формирования (М. И. Ситенко, 1935).

Эту группу аномалий в качестве самостоятельней нозологической единицы выделил в 1938 г. Liechtenstein, предложивший в то время для ее обозначения термин «полиостотическая фиброзная дисплазия костей». В дальнейшем было обнаружено, что соответствующие нарушения развития иногда возникают только в одной кости. Поэтому упоминание о многих локализациях оказалось излишним для общего наименования аномалии, а не отдельных разновидностей ее. В связи с этим в 1942 г. Lichtenstein и Jaffe в совместной работе предложили пользоваться термином «фиброзная дисплазия костей», или «фиброзная остеодисплазия», заменив им все многочисленные названия, применявшиеся до того в литературе (авторы насчитали 33 таких наименования).

В настоящее время иногда говорят о болезни Лихтенштейна или, более справедливо, о болезни Брайцева — Лихтенштейна, поскольку последний в своей трактовке характера данного поражения повторил положения В. Р. Брайцева, выдвинутые на 11 лет раньше. Однако наиболее удачным, несомненно, является общепринятый в настоящее время термин «фиброзная остеодисплазия». Это название не дает точного представления о характере патологической ткани, возникающей вместо нормальной кости, но все же достаточно раскрывает существо поражения.

Начиная с 40-х годов, особенно в послевоенное время, в литературе и у отдельных исследователей накопилось значительное число наблюдений, относящихся к лицам, страдающим фиброзной остеодисплазией. Первые публикации были основаны на результатах анализа данных, относившихся к отдельным больным (В. Н. Штерн и М. Д. Черфас, 1950; Л. А. Одесская-Мельникова, 1956, и др.). Однако уже в те годы некоторые авторы обладали опытом исследования большего числа больных (И. Г. Лагунова, 1952, и др.). В большинстве сообщений, опубликованных в 60-е годы, представлены материалы, полученные при наблюдениях над несколькими десятками соответствующих больных (И. Г. Лагунова, 1962; М. В. Волков, 1962; К- Н. Моисеева, 1964, и др.), а накопившиеся в литературе данные позволили представить и некоторые обобщающие работы (Л. М. Гольдштейн, 1952; Jaffe, 1958). Мы также имели возможность исследовать значительное число лиц, страдающих этой аномалией, и за целым рядом из них проследили в течение многих лет. Специальные учреждения, такие, как Центральный институт травматологии и ортопедии (ЦИТО), основывают свои заключения на опыте, относящемся уже к сотням больных.

Выполненный к настоящему времени большой коллективный труд обеспечил накопление подробных патоморфологических и клинико-рентгенологических данных, которые позволили составить достаточно определенные представления о существе аномалии. Особенно большое значение имели макроскопические и гистологические исследования, а также сопоставление их результатов с рентгенологическими данными. Такое изучение было проведено многими авторами.

Макроскопически при фиброзной остеодисплазии обнаруживается, что костная ткань на большем или меньшем протяжении замещена плотной упругой фиброзной тканью серовато-белого или желтовато-белого цвета, иног/ia с отдельными розоватыми или бурыми участками. В этой ткани имеются более, или менее значительные включения кост-

ной ткани, иногда участки хрящевой ткани с обызвествлениями или без них, иногда отдельные кисты, обычно мелкие, очень редко — крупные. Скопления этой ткани образуют отдельные узлы различного размера или фиброзные поля, диффузно замещающие костную структуру на большом протяжении, вплоть до сплошного поражения целой кости.

Гистологические исследования показали, что эти узлы и поля состоят из своеобразной незрелой волокнистой ткани, то более рыхлой, то компактной, содержащей веретенообразные клетки. В ней беспорядочно разбросаны примитивные костные структуры, лишенные пластинчатого строения, включения остеоидной ткани, островки хрящевой ткани, иногда скопления клеток типа остеобластов, изредка очаги кровоизлияний и фокусы дегенерации с отдельными гигантскими и пенистыми, т. е. ксантомными, клетками по окружности. Детали этой картины весьма изменчивы не только у разных больных, не только в неодинаковых костях одного больного, но в различных участках одной кости, даже в пределах одной зоны поражения. Иногда эта волокнистая ткань богата клеточными элементами, иногда она приобретает характер коллагеновой ткани и тогда бедна клетками. Столь же изменчива и ее сосудистая сеть.

Авторы, впервые выделившие фиброзную остеодисплазию в качестве самостоятельной аномалии развития (Lichtenstein, 1938; Lichtenstein, Jaffe, 1942; Jaffe. 1958), и некоторые другие исследователи, в частности Geschickter, Copeland (1949), оценили эту своеобразную субстанцию как обычную соединительную фиброзную ткань. Они считали, что костные включения в ней образуются в результате простой метаплазии, а хрящевые островки возникают, если одновременно нарушается развитие ростковой хрящевой ткани в эпиметафизарной зоне роста с отщеплением отдельных неоссифицировавшихся участков, перемещающихся в область диафиза, подобно тому, что наблюдается при дисхондроплазии. Этой трактовкой характера ткани и объясняется происхождение термина «фиброзная остеодисплазия».

Однако детальный анализ этой ткани, проведенный отечественными авторами (Т. П. Виноградова, 1957, 1958; А. М. Вахуркина, 1958, 1962; А. В. Русаков, 1959), показал, что своеобразная волокнистая субстанция, заменяющая при данной аномалии костную ткань, не является обычной соединительной тканью. Она представляет собой эмбриональную остеобластическую ткань, которая в норме продуцирует и хрящевую и костную ткань, но при данной аномалии почти утрачивает эту функцию, дифференцируется преимущественно в направлении образования волокнистой ткани и, пролиферируя клеточные остеобластические элементы, создает лишь отдельные примитивные костные структуры, не имеющие функционального значения. В зависимости от выраженности нарушений развития в пораженном отделе скелета возникает то большее, то меньшее количество такой примитивной костной ткани, иногда ее вовсе нет, иногда она образуется в значительном количестве. Таким образом, костные включения при фиброзной остеодисплазии возникают не в результате метаплазии соединительной ткани, как и хрящевые островки не являются следствием одновременного нарушения развития эпиметафизарных зон роста. Включения костной, хрящевой и остеоидной ткани появляются в результате естественного, но резко измененного, заторможенного патологического развития эмбриональной остеобластической ткани, образующей данный участок скелета.

М. В. Волков (1956) подчеркнул, что при фиброзной остеодисплазии остеогенез не только замедлен, но и извращен; это весьма харак-

терно для всех аномалий и пороков развития костно-суставного аппарата.

Трактовка фиброзной остеодисплазии как аномалии развития в настоящее время является общепризнанной. Период споров по этому поводу уже закончился, так как отчетливо выявились глубокие различия между фиброзными остеодистрофиями, т. е. заболеваниями, при которых в подавляющем большинстве случаев уже у взрослого человека происходит патологическое преобразование до того нормальной кости, и фиброзной остеодисплазией, характеризующейся глубокими нарушениями первичного процесса образования кости.

Современные о представления о разновидностях фиброзной остеодисплазии, об ее локализациях, в особенности о процессе ее развития, сложились на основании многочисленных клинико-рентгенологических наблюдений.

Соответственно патологоанатомическим данным рентгенологически наблюдаются поражения костей диффузного, очагового и смешанного характера.

При диффузном характере изменений рентгенологически в области так называемых фиброзных полей обнаруживается сплошное поражение всей кости в целом (рис. 75) или значительной части ее. В последнем случае зона однородного равномерного разрежения структуры без резких границ переходит в нормальную костную ткань (рис. 78, лучевая кость). Чаще изменена вся толща кости (рис. 75), изредка зона поражения проходит вдоль нее в виде тяжа, напоминающего продольные включения хрящевой ткани в диафизах длинных трубчатых костей, встречающиеся при дисхондроплазии. Объем кости в зоне поражения несколько увеличен, а ее кортикальный слой истончен (рис. 75). Наружная поверхность кортикального слоя довольно гладкая, внутренняя имеет слабо выраженную фестончатую форму, зависящую от чередования участков более и менее резкой атрофии.

Кость в зоне фиброзного поля оказывается бесструктурной, она обусловливает очень своеобразное однотонное рентгеновское изображение, которое, по мнению многих авторов, напоминает матовое стекло или фарфор (рис. 75, бедренная кость). Иногда местами обнаруживается более резкое разрежение кости, если изображение сильнее вздутых участков проецируется на костномозговое пространство (рис. 78, проксимальный отдел лучевой кости). Нередко на фоне равномерного поражения выделяются нечетко отграниченные участки бесструктурного уплотнения кости, обычно располагающиеся вдоль диафиза в виде облаковидных образований (рис. 75, большеберцовая кость). Эти места соответствуют скоплениям примитивных, функционально не дифференцированных костных структур, а, по-видимому, одновременно и участков хрящевой ткани. Наличие хрящевых включений становится несомненным, если обнаруживаются вкрапления извести.

Диффузная фиброзная остеодисплазия иногда характеризуется небольшим равномерным утолщением пораженного отдела кости, даже всего диафиза, с равномерным уплотнением структуры. В такой кости не выделяются кортикальный слой и костномозговое пространство. Вся кость целиком состоит из одной сплошной костной массы, лишенной функциональной дифференцировки (рис. 78, первая пястная кость). Это явление обычно приходит на смену ранее имевшегося разрежения костной ткани и поэтому может рассматриваться как показатель репарации. Изредка такая аморфная неполноценная костная масса образует более или менее равномерные тяжи, идущие вдоль диафиза.

Очаговый характер поражения возникает, если так называемая фиброзная ткань образует отдельные узлы. Рентгенологически они имеют вид бесструктурных фокусов разрежения кости неправильно округлой или овоидной формы. Изображение узла либо совершенно однородно, либо в нем обнаруживаются небольшие бесструктурные уплотнения (рис. 73). Каждый такой очаг обычно отделен от окружающей кости тонкой замыкающей пластинкой, реже он отграничен менее отчетливо. Очаги располагаются в метафизе или в диафизе, в центре кости, часто эксцентрично, иногда непосредственно в кортикальном слое.

У некоторых больных на протяжении всей кости или значительной части ее обнаруживается один изолированный очаг (рис. 78, средняя треть диафиза плечевой кости и аналогичный участок лучевой кости). Чаще имеется несколько очагов, то смежных, тс» разбросанных (рис.73). Костная ткань, находящаяся между очагами, сохраняет нормальное строение или несколько уплотнена. Изредка возникают столь многочисленные очаги, что происходит практически сплошное поражение кости, отличающееся от диффузного только своеобразной структурой в виде сот (рис. 77в), чаще в виде множественных крупных ячеек (рис. 796).

Очаговые проявления фиброзной остеодисплазии, особенно при наличии нескольких смежных крупных узлов, напоминают в рентгеновском изображении костные кисты, тем более, что интенсивность их изображения почти одинакова.

Очаги фиброзной остеодисплазии, как и фиброзные поля, изредка преобразуются в недифференцированную костную ткань. Тогда в рентгеновском изображении они имеют вид равномерных уплотнений. В этом случае сходство с кистой утрачивается, тем более, что и утолщение кости оказывается незначительным. Такие уплотненные очаги наблюдаются преимущественно при поражениях мозгового и лицевого черепа, а также губчатых костей предплюсны и запястья, изредка тел позвонков.

Истинные кисты при фиброзной остеодисплазии, как уже было упомянуто, образуются редко и обычно имеют небольшие размеры. Они не распознаются рентгенологически. Крупные кисты, возникающие еще более редко, главным образом в результате внутрикостных кровоизлияний, вызывают в рентгеновском изображении на фоне обычной картины фокус более резкого разрежения структуры, имеющий довольно правильную округлую или овоидную форму. Вздутие кости в этом месте может оказаться более резким.

Изменения костей, относящихся к определенной области костно-суставного аппарата, могут быть однотипными. Например, часто наблюдается одинаковое диффузное поражение костей всех сегментов какой-либо конечности (рис. 75). Однако нередко в одной конечности, даже в одной и той же кости, обнаруживаются одновременно и фиброзные поля и фиброзные узлы, т. е. имеется фиброзная остеодисплазия смешанного характера. Иногда изменения различного характера разыгрываются на одной территории. Рентгенологическая картина существенно изменяется в зависимости от особенностей сочетания очагов и полей разрежения и уплотнения кости, от преобладания того или иного из этих явлений. Такие смешанные поражения более всего характерны для фиброзной остеодисплазии мозгового (рис. 81) и лицевого черепа.

Уточнение особенностей поражения имеет значение для детальной характеристики состояния каждой данной кости или даже отдельных

участков ее, но не обозначает выделения по этому признаку особых разновидностей или форм аномалии.

Патологоанатомические данные и рентгенологические наблюдения над изменениями пораженных участков кости в период роста показывают, что находящиеся внутри кости скопления остеобластической ткани развиваются вне зависимости от закономерностей формирования всей данной кости в целом, т. е. в известной мере самостоятельно, подобно тому, что наблюдается при дисхондроплазии. Это развитие идет главным образом по пути увеличения общей массы, чем и объясняется вздутие кости.

Узлообразные очаговые скопления так называемой фиброзной ткани растут равномерно во всех направлениях, без соответствия росту всей кости в длину и в толщину. Поэтому такой узел постепенно увеличивается, достигает кортикального слоя и начинает давить на него изнутри. В результате этого внутренняя поверхность кортикального слоя в этом месте постепенно атрофируется, но надкостница продуцирует новый слой костной ткани, который также подвергается изнутри местной избыточной резорбции. Поэтому участки кости, содержащие узлообразные скопления остеогенной ткани, постепенно утолщаются, что при нарастающем истончении кортикального слоя приобретает характер вздутия. В таких местах внутренняя поверхность истонченного кортикального слоя непосредственно переходит в замыкающую пластинку фиброзного очага (рис. 73). Все же эти вздутия обычно не достигают той резкой степени, которая нередко наблюдается при дисхондроплазии. Поэтому кортикальный слой в области фиброзных узлов постепенно истончается, иногда очень резко, но полностью резорбируется лишь в области некоторых отдельных локализаций, почти исключительно при поражениях ребер.

В зоне фиброзных полей также происходит вздутие кости, но более равномерное и обычно менее значительное. Лишь у отдельных больных наблюдается резкое вздутие значительного отдела диафиза, даже всей кости, например всей бедренной кости. Все же при диффузном характере поражения вздутие кости достигает резчайшей степени только в статически мало нагруженных участках скелета, почти исключительно в ребрах.

По мере увеличения скоплений фиброзной ткани изменяется не только кортикальный слой, но и спонгиозная кость. Фиброзные поля постепенно распространяются на ранее нормальные отделы кости. То же происходит и при очаговом характере поражения. Вначале очаги имеют иногда очень незначительную, почти точечную величину. Изредка они навсегда сохраняют такие размеры (рис. 77в). Большинство очагов постепенно увеличивается (рис. 73), иногда значительно (рис. 796, кости левой половины таза), изредка отдельные из них становятся очень крупными (рис. 79,6, межвертельная область левой бедренной кости). При наличии нескольких смежных узлов изменяется и находящаяся между ними костная ткань. Ее прослойки истончаются и наконец превращаются в скорлупообразные стенки, отграничивающие отдельные очаги. При наличии множественных смежных крупных узлов весь пораженный отдел кости состоит как бы из примыкающих друг к другу пузырей. Такая картина наблюдается преимущественно в плоских костях (рис. 796) и при поражениях ребер.

Таким образом, при фиброзной остеодисплазии отчетливо извращается интерстициальный рост кости. Ее рост в толщину нарушается, как уже было подчеркнуто, вследствие давления скоплений фиброзной ткани на внутреннюю поверхность кортикального слоя, а в редких слу-

чаях (при полном рассасывании кортикального вещества) и непосредственно на надкостницу. Кроме того, при фиброзной остеодисплазии происходит и прямое нарушение остеобластической функции надкостницы. Оно может периодически выявляться в течение всего постнатального периода развития костно-суставного аппарата.

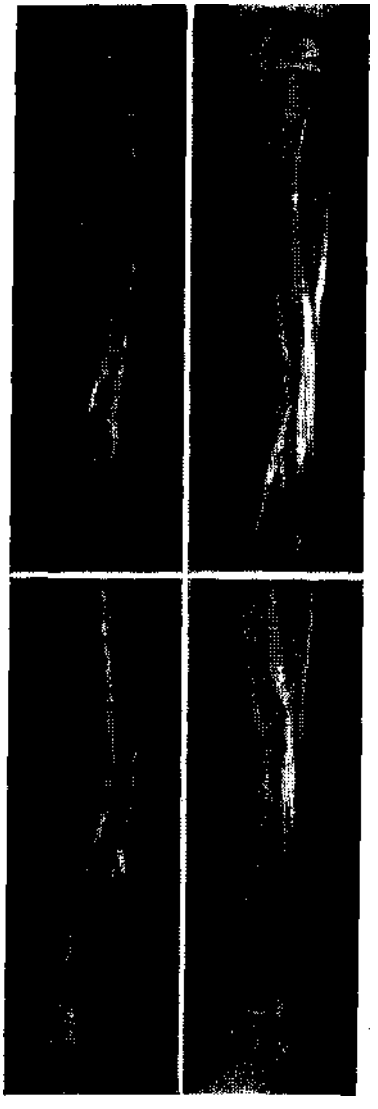


Рис. 73. Многоочаговое поражение левой большеберцовой кости при мономелической фиброзной остеодисплазии у девочки М. с типичным синдромом Олбрайта.

Вверху — состояние голени в 7-летнем возрасте; внизу — спустя полтора года. Постепенное увеличение очагов поражения, находящихся в костномозговом пространстве дистального отдела большеберцовой кости и в ее кортикальном слое. По мере роста кости зона поражения перемещается к середине диафиза. Одновременно в кортикальном слое задней поверхности возник новый очаг. Незначительная, медленно нарастающая саблевидная и варусная деформация большеберцовой кости. Умеренное компенсаторное утолщение кортикального слоя на внутренней и задней поверхностях диафиза. Ко времени второго исследования появилась зона перестройки, пересекающая кортикальный слой внутренней поверхности большеберцовой кости на высоте искривления. Несколько очагов фиброзной остеодисплазии в таранной кости.

Как правило, извращается остеобластическая функция какого-либо незначительного участка надкостницы и при этом в течение небольшого отрезка времени, после которого эта функция восстанавливается. Поэтому под надкостницей появляются скопления фиброзной ткани, которые в дальнейшем, по мере восстановления функции, покрываются снаружи тонкой скорлупой костной ткани, входят в состав кортикального вещества и продолжают свое развитие в толще его. В зависимости от длительности нарушений функций надкостницы образуются скопления фиброзной ткани различной величины, чаще они имеют очень

незначительные, точечные размеры и едва улавливаются рентгенологически (рис. 73). Дальнейшее наблюдение обнаруживает увеличение этих узлов и соответствующее, закономерное, локальное вздутие кортикального вещества. При этом прослеживается отодвигание, выпячивание кнаружи его субпериостального слоя (рис. 73). Такие очаги являются четким патологоанатомическим и рентгенологическим показателем периодически возникающего извращения остеобластической функции надкостницы.

Изредка остеобластическая функция нарушается на большем протяжении. Тогда внутри кортикального слоя образуется фиброзное поле. Кортикальное вещество расслаивается, его внутренняя и наружная пластинки как бы раздвигаются. При этом внутренний слой смещается в область костномозгового пространства, которое суживается (рис. 77а). Несмотря на значительные изменения кортикального слоя, периостальные наслоения на нем образуются при фиброзной остеодисплазии только после переломов, в результате поднадкостничных кровоизлияний.

Все описанные изменения формирования костной ткани в трубчатых костях происходят только на территории диафизов и метафизов. Иногда фокус патологического развития доходит до эпиметафизарной зоны роста или до зоны роста апофиза, но не распространяется на них. Ростковая хрящевая ткань является непреодолимым барьером на пути остеобластической мезенхимальной ткани, и поэтому фиброзная остеодисплазия до наступления синостозов не захватывает в свою зону самостоятельно формирующихся эпифизов и апофизов (Jaffe, 1958; К. Н. Моисеева, 1964, и др.). В меньшей мере таким препятствием являются черепные швы.

Ростковая хрящевая ткань эпиметафизарных зон, естественно развиваясь, продуцирует нормальную костную ткань и обеспечивает обычное удлинение кости (рис. 73). Однако дальнейшая трансформация этой кости нарушается, как только она попадает в зону патологического формирования, так как в этой области резко извращен интерстициальный компонент остеобластического процесса.

Общая длина пораженной кости при фиброзной остеодисплазии иногда остается нормальной, что обеспечивается обычным развитием эпиметафизарных зон. Более того, иногда наблюдается некоторое удлинение такой кости вследствие усиленного интерстициального роста патологической зоны (Л. А. Одесская-Мельникова, 1956; А. М. Вахуркина, 1962; И. Г. Лагунова, 1962; Lick, Vichweger, 1962; М. В. Волков и А. А. Аренберг, 1965, и др.). Это наблюдается главным образом при наличии фиброзных полей, располагающихся вдоль кости и в своем развитии вызывающих общее удлинение ее. Особенно отчетливо это обнаруживается при изолированном или преобладающем поражении одной из парных костей голени.

В таких случаях пораженная кость деформируется не только в результате значительного уменьшения способности выносить нормальную нагрузку, но и потому, что другая кость препятствует ее удлинению (рис. 73, 776).

Однако при фиброзной остеодисплазии нередко наблюдается и некоторое укорочение пораженных костей (М. В. Волков, 1956; С. А. Рейнберг, 1964, и др.) вследствие недостаточности интерстициального компонента остеогенеза. Это наблюдается преимущественно при отчетливом преобладании очагового поражения, когда узловатые скопления остеобластической ткани, увеличиваясь концентрически, вызывают вздутие пораженного участка, а общая длина кости оказывается

недостаточной. Все же существенное укорочение кости возникает преимущественно вторично в результате резкой деформации и патологических переломов (рис. 75, 77а). Общая длина пораженной кости изменяется так или иначе в зависимости от сочетания описанных особенностей ее формирования и вторичных деформаций. Соответственно этому пропорции в строении тела оказываются нарушенными более или менее существенно (рис. 74, 76).

При фиброзной остеодисплазии, как при дисхондроплазии и костно-хрящевых экзостозах, развитие патологически формирующихся участков костей еще продолжается некоторое время после окончания роста нормальных отделов скелета, всего кост.но-суставного аппарата в целом. Поэтому вскоре после наступления синостозов патологический участок, еще продолжающий свое развитие, может захватить в свою зону смежный эпифиз или апофиз, ранее остававшийся нормальным. Таким образом, эти участки скелета поражаются уже после наступления синостозов (Hobaek, 1951; наши наблюдения), т. е. происходит такой же процесс, как и при дисхрондроплазии.

Энергия развития остебластической ткани после наступления синостозов постепенно снижается, и фиброзная остеодисплазия стабилизируется, переходит из патологического процесса в патологическое состояние (Jaffe, 1958; Lick, Vichweger, 1962, и др.). Это явление весьма характерно для фиброзной остеодисплазии, как и для. многих системных аномалий и пороков развития. Изредка в дальнейшем внугрикостные скопления фиброзной ткани постепенно в большей или меньшей степени преобразуются в грубоволокнистую, функционально почти не дифференцирующуюся костную ткань, т. е. наступают явления репарации (И. Г. Лагунова, 1962). Чаще состояние пораженных участков скелета остается практически неизменным в течение всей дальнейшей жизни больного; могут нарастать лишь вторичные деформации скелета, особенно в связи с перегрузкой или повторными патологическими переломами.

Очень редко уже у взрослого человека увеличиваются размеры очага поражения какой-либо кости или даже возникает новый фокус в ранее нормальном участке скелета (А. М. Вахуркина, 1962, и др.). Так, например, у мужчины Х., страдающего полиоссальной диссеминированной фиброзной дисплазией, в возрасте 44 лет мы обнаружили начавшееся увеличение маленького ограниченного очага поражения в крыле подвздошной кости. Незаметно для больного и безболезненно этот очаг медленно, но неуклонно увеличивался в течение следующих 13 лет и достиг значительной величины. Такая активность остеобластической ткани в одном из очагов поражения, продолжающаяся после окончания роста, а тем более выявившаяся уже в среднем возрасте, всегда должна настораживать, так как отдельные узлы при фиброзной остеодисплазии изредка преобразуются в крупную кисту или в доброкачественную опухоль, даже в злокачественную опухоль.

Ранее описанное своеобразие гистологической картины, так же как и самостоятельный, как бы изолированный от развития всей кости в целом рост узлов остеобластической ткани объясняют тенденцию некоторых авторов трактовать фиброзную остеодисплазию как процесс, близко стоящий к опухолям (Jaffe, 1958), как предбластоматозный процесс (Gantiero, 1963), даже почти как истинную опухоль (Т. П. Виноградова, 1958). Однако с позиций клинического реализма эта трактовка не выдерживает испытания.

Фиброзная остеодисплазия и соответствующие доброкачественные опухоли, типа неокостеневающей остеомы и фибромы, находятся в та-

кой же общей связи, как дисхондроплазия и хондрома, как костно-хрящевые экзостозы и остеохондрома. В этом отношении заслуживает большого внимания положение, выдвинутое М. В. Волковым (1960), согласно которому опухоли костно-суставного аппарата каждой определенной «линии» наблюдаются в виде доброкачественных и в виде злокачественных форм и по своему характеру в известной мере соответствуют определенному виду дисплазии. Это закономерно, так как опухоли возникают на почве какой-либо ткани, входящей в кость как в орган, т. е. на почве костной, хрящевой или соединительной ткани, из клеток костного мозга или стенок сосудов, а различные формы несовершенного хондрогенеза и остеогенеза также возникают в результате нарушений определенного звена сложного процесса остеогенеза, что непосредственно связано с извращением формирования какой-либо из этих же тканей.

Принято различать несколько разновидностей фиброзной остеодисплазии в зависимости от числа пораженных костей и особенностей локализации. Наблюдаются полиоссальные и монооссальные поражения, а среди полиоссальных — групповые и диссеминированные разновидности. К числу групповых относятся мономелические поражения (т. е. фиброзная остеодисплазия одной конечности), гемипоражения, поражения туловища по метамерному типу и поражения ряда смежных костей (нескольких ребер, нескольких соседних костей лицевого и мозгового черепа). При групповых разновидностях фиброзной остеодисплазии все пораженные кости связаны общностью развития, в таких случаях возникает аномалия целой области. При диссеминированной полиоссальной фиброзной дисплазии имеется несколько, иногда много отдельных локализаций поражения. Все же и при этой разновидности в каждой из отдельных локализаций обычно обнаруживается поражение нескольких костей, связанных только что упомянутой общностью формирования на самых ранних этапах эмбрионального развития.

Чаще наблюдается полиоссальная фиброзная дисплазия мономелического типа с извращением формирования всех сегментов конечности. Преобладают поражения нижней конечности (рис. 74). При этом обычно поражаются бедренная, большеберцовая и I плюсневая кости, а также соответствующая основная фаланга (рис. 75), изредка и концевая фаланга. Малоберцовая кость иногда остается' пощаженной (рис. 75), либо незначительно вовлекается в патологический процесс (рис. 776), гораздо реже ее изменения оказываются существенными. В таком случае могут быть поражены бедренная кость, малоберцовая и элементы пятого луча стопы, подобно тому как это происходит при продольных дефектах нижней конечности. Соответствующая половина таза иногда сохраняет нормальное строение (рис. 75), чаще она поражена — незначительно (рис. 77а) или даже резко (рис. 796). Губчатые кости предплюсны обычно оказываются пощаженными, реже обнаруживается поражение некоторых из них, например таранной (рис. 73) и пяточной, изредка наблюдается аномалия всех костей этой области. В последнем случае поражение дистального отдела стопы также не ограничивается элементами только первого луча, а захватывает несколько, даже все плюсневые кости и подавляющее большинство фаланг. В одном нашем наблюдении нормальное строение сохранили только фаланги V пальца стопы (рис. 77в).

Мономелическая фиброзная остеодисплазия верхней конечности возникает реже или, может быть, чаще остается невыявленной в силу меньшей статической нагрузки руки. При этой локализации обычно поражаются плечевая и лучевая кости, а также все кости I пальца и

менее значительно кости II пальца. Одновременно часто поражается и соответствующая лопатка (рис. 78). У некоторых больных зона аномалии захватывает плечевую кость, локтевую кость и элементы пятого луча кисти.

Это распространение поражения вдоль сегментов нижней и верхней конечностей не подтверждает схем развития, которые предложил Gegenbaur (1899). Исходя из этих данных, в состав так называемого главного луча нижней конечности входят бедренная и большеберцовая кости и элементы I пальца стопы, а главный луч верхней конечности представляют плечевая кость, лучевая кость и элементы I пальца кисти.

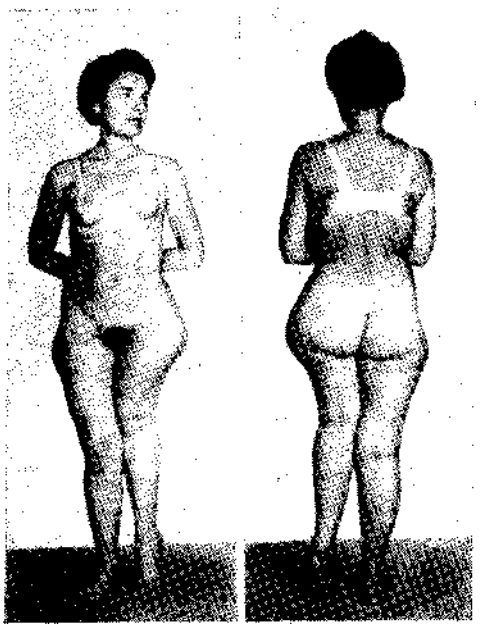


Рис. 74. Больная И., 36 лет, страдающая фиброзной дисплазией левой нижней конечности по мономелическому типу.

Перенесла пять патологических переломов бедренной кости. Значительная варусная деформация и приведение левого бедра, контрактура левого тазобедренного сустава. Укорочение конечности на 10 *см* за счет бедра, компенсирующееся эксинусной деформацией стопы и умеренным сколиозом.

Считалось, пока не было накоплено достаточно наблюдений, что выраженность поражения при фиброзной остеодисплазии целой конечности убывает в дистальном направлении как в каждой данной кости в отдельности, так и во всей конечности в целом. Это явление действительно наблюдается нередко, но обычно не бывает строго выдержанным (рис. 75). В то же время у многих больных обнаруживается явное нарастание патологических изменений в дистальном направлении как в области каждой кости, так и в конечности в целом (рис. 77а, б, в). Иногда поражение наиболее выражено в области среднего сегмента (рис. 78).

При фиброзной остеодисплазии, захватывающей все сегменты верхней конечности, нередко одновременно поражается несколько ребер той же половины грудной клетки (это явление, в частности, наблюдалось у больной, чья правая верхняя конечность представлена на рис. 78). При гемипоражениях в патологическое развитие вовлекаются одноименные верхняя и нижняя конечности, часть ребер данной половины грудной клетки, а иногда и соответствующая половина черепа (М. А. Берглезов, 1960).

При поражениях туловища зона фиброзной остеодисплазии, по нашим данным, нередко распространяется на целый реберно-позвонко-

Рис.75. Левая нижняя конечность той же больной, что и на рис. 74.

Фиброзная остеодистлазия с диффузным поражением бедренной, большеберцовой и первой плюсневой костей, а также соответствующей основной фаланги. Структура бедренной и большеберцовой костей резко разрежена. Типичный „симптом матового стекла" почти на всем протяжении бедренной кости. Множественные облаковидные участки уплотнения на фоне резкого разрежения структуры большеберцовой кости. Диафизы бедренной и большеберцовой костей равномерно умеренно вздуты, их кортикальный слой истончен. Супраспонпиозная поверхность кортикального вещества внутреннего отдела большеберцовой кости имеет фестончатый вид вследствие неравномерности вздутия диафиза. Кортикальный слой наружной вогнутой поверхности большеберцовой кости истончен менее резко, так как находится в условиях постоянно повышенной нагрузки. Кости первого луча стопы незначительно уплотнены и равномерно уплотнены.

Резкая варусная деформация проксимального отдела бедренной кости с ротационным подвывихом головки. („Фигура полумесяца" находится кнутри от головки бедренной кости). Значительное расширение „фигуры слезы", свидетельствующее об уплотнении дна вертлужной ямки и о том, что тело безымянной кости формировалось в патологических условиях без обычного давления со стороны головки бедренной кости. Следовательно, подвывих в тазобедренном суставе развился еще в период роста. Верхушка большого вертела упирается в тело подвздошной кости, исключая возможность отведения бедра. Следы консолидировавшегося перелома на границе средней и дистальной третей диафиза бедренной кости.

Клинико-рентгенологические данные свидетельствуют о значительной неполноценности костно-суставного аппарата левой нижней конечности, о стойких, выраженных нарушениях опорной функции этой конечности и двигательных функций тазобедренного сустава, о возможности повторных патологических переломов бедренной и большеберцовой костей.

вый комплекс, т. е. грудной позвонок и относящиеся к нему ребра, оба или одно (рис. 79а).

При диссеминированной разновидности аномалии наблюдаются различные сочетания локализаций. Иногда поражены обе нижние конечности, обычно с отчетливым преобладанием аномалии на одной стороне, либо с преимущественным поражением их проксимальных отделов. Изредка фокусы аномалии обнаруживаются во всех конечностях; иногда пораженными оказываются одна или две конечности, один или несколько позвонков с соответствующими ребрами, либо несколько ребер, возможно одновременное поражение и мозгового черепа. Йанее описанная закономерность в локализации аномалии в области конечностей нарушается, если при диссеминированной остеодисплазии!поражается лишь какой-либо один сегмент конечности. При вовлечении в диссеминированную аномалию кистей мы, как правило, наблюдали поражение пятого луча, иногда всех его элементов (рис. 79в), если остальные сегменты конечности сохранили нормальное строение.

При монооссальной разновидности аномалии чаще поражаются одно из; ребер, нижняя челюсть, реже верхняя челюсть, бедренная кость или 0Д1|а из берцовых костей. Монооссальная фиброзная остеодисплазия может возникнуть и в других костях, но наблюдается это очень редко.

Ранее приведенные гистологические данные, типичные для фиброзной остеодисплазии, частота метамерности патологического развития и равная • поражаемость костей как энхондрально преформированных, так и цокровных, свидетельствуют о том, что при этой аномалии остеогенез извращается в самом начале эмбрионального периода. Возможно, это не всегда происходит на. одном и том же этапе. Вероятно, чаще развитее костей нарушается в начале эмбрионального периода, в момент выделения конечности как органа и при дифференцировании метамеЬов туловища, с чем и связано «лучевое» поражение конечностей и'дисплазия целых реберно-позвонковых комплексов. Однако в других ,случаях остеогенез извращается, по-видимому, несколько позднее, на (этапе преобразования мезенхимной закладки кости как первичной модели органа в хрящевую, более высоко организованную закладку. Иногда это относится ко всей кости, иногда лишь к части ее.

Извращается развитие преимущественно тех отделов скелета, в которых наиболее рано возникает костная ткань, главным образом диафизов |рубчатых костей, лицевых костей (чаще нижней челюсти, окостенение которой, как уже упоминалось, начинается очень рано>), мозгового |черепа и ребер. Поз'вонки поражаются несколько реже, еще более редко губчатые кости предплюсны и особенно запястья. Эпифизы и апофизы, т. е. наиболее поздно формирующиеся участки кости, как уже было подчеркнуто, первично вообще не поражаются, но могут быть вторично вовлечены- в процесс патологического развития.

Таким образом, локализация поражения при фиброзной остеодисплазии! и количество ее фокусов определяются уже в начале эмбрионального периода; в последующем происходит лишь дальнейшее развитие и увеличение патологически формирующихся участков. Все же приведенные данные показывают, что при этой аномалии создаются потенциальные возможности к патологическому формированию первично явно не пораженных участков тех же костей, а в значительно меньшей степени и других костей. Поэтому уже в постнатальном периоде, как было упомянуто преимущественно вследствие кратковременных нарушений остеобластической функции надкостницы, могут возникнуть новые очаги поражения. По-видимому, они изредка обра-

зуются и в спонгиозной кости метафизов в результате нарушений интерстициального компонента остеогенеза.

Кости, пораженные фиброзной дисплазией, ослаблены в функциональном отношении. Они деформируются уже под влиянием физиологической нагрузки и могут подвергнуться патологическому перелому. Именно эти явления и составляют клиническую картину данной аномалии. Существенным деформациям подвергаются только наиболее нагруженные отделы скелета, главным образом бедренная и большеберцовая кости, тела позвонков. Кроме того, клинически легко обнаруживается утолщение и деформация поверхностно расположенных отделов скелета — мозгового черепа, лицевых костей, большеберцовой кости, ключицы, а у худых субъектов и ребер.

Деформация и утолщение лицевых костей изредка обнаруживаются уже у новорожденного. Поражения мозгового черепа обычно выявляются несколько позднее. Клинические симптомы аномалии нижних конечностей появляются и нарастают после того, как ребенок начал ходить, чаще уже в школьном возрасте, у подростков и даже в юности в связи с возникновением варусной деформации бедренной кости или саблевидного искривления голени. Поражения верхней конечности нередко в течение многих лет не проявляются клинически, так как соответствующие кости ввиду незначительности их статической нагрузки обычно не деформируются (рис. 78).

Относительно нередко фиброзная остеодисплазия впервые обнаруживается только при патологическом переломе. В отдельных случаях диагноз впервые был установлен после преобразования какого-либо;из фиброзных узлов в злокачественную опухоль (Sethi, Climie, Tuttle, 1962).

Иногда при фиброзной остеодисплазии наблюдаются боли в костях. Они обычно возникают впервые в связи с патологическим переломом или надломом кости, иногда после перегрузки. Более длительные, но обычно умеренные боли иногда наблюдаются при наличии зон перестройки, возникающих на высоте искривления пораженных костей. Иногда боли развиваются в период интенсивного роста скелета в области наиболее энергично увеличивающихся узлов в связи с давлением, которое они оказывают на кортикальный слой и надкостницу. У некоторых больных боли впервые появляются в среднем или даже в пожилом возрасте; возможно, в результате снижения компенсации. У двух из больных, находившихся под нашим наблюдением, эта аномалия впервые была распознана после возникновения неврологических нарушений и локальных болей в позвоночнике, возникших в связи с патологической компрессией тела пораженного позвонка.

Фиброзная остеодисплазия изредка протекает скрыто в течение многих лет и может быть впервые обнаружена уже у взрослого, даже у пожилого человека при рентгенологическом исследовании, произведенном по какому-либо другому поводу.

Клинически всегда выявляется значительно меньшее число локализаций поражения, чем имеется в действительности. Рентгенологически эта аномалия распознается с большой точностью. Поэтому при подозрении на фиброзную остеодисплазию, а тем более, когда уже выявилась одна локализация поражения, необходимо проводить рентгенологическое исследование всего костно-суставного аппарата. Несомненно, что диагноз изолированной костной кисты сравнительно нередко устанавливается ошибочно в результате рентгенологического исследования только непосредственно области патологического перелома или надлома. В то же время при этой аномалии нет показаний для иссле-

Рис. 76. Больная Т., 38 лет, страдающая синдромом Олбрайта с поражением левой нижней конечности.

Менструации с 8 лет. Перенесла один патологический перелом левой бедренной кости, два перелома левой большеберцовой кости и несколько переломов плюсневых костей. Варусная деформация левого бедра, саблевидное искривление голени и деформация стопы со значительным укорочением II и III пальцев, в меньшей степени IV. Укорочение конечности на 6 *см*, компенсирующееся за счет перекоса таза и сколиоза. Множественные пигментные пятна на коже туловища, шеи, правой голени и особенно на коже пораженной конечности, преимущественно на бедре.

дования родственников выявленного больного, так как подавляющее большинство разновидностей этой аномалии возникает в качестве спорадического явления и не передается по наследству (Jaffe, 1958, и др.). Изредка наследуется только фиброзная дисплазия лицевых костей.

Сравнительно нередко при полиоссальной фиброзной дисплазии наблюдается своеобразная аномалия кожи, выражающаяся в наличии желтых или светло-коричневых пятен, которые образуют то более крупные, то мелкие скопления как вблизи мест поражения костно-суставного аппарата, так и на значительном расстоянии от них (рис. 76). Пигментные пятна не поднимаются над уровнем кожи. Гистологические исследования показали, что строение кожи в этих местах отличается лишь избыточным количеством меланина в базальных клетках эпидермиса (Jaffe, 1958). Эти пигментные пятна иногда обнаруживаются уже у новорожденного, чаще они появляются в течение первых месяцев жизни (М. В. Волков и А. А. Аренберг, 1965), реже в более старшем возрасте. В период развития организма размеры этих пятен увеличиваются, иногда нарастает и количество их. У взрослых они существенно не изменяются.

Наличие таких пигментных пятен является важным клиническим показателем, позволяющим предположить возможность фиброзной остеодисплазии, однако иногда они представляют изолированное явление. Дети с такими пигментными пятнами нуждаются в тщательном рентгенологическом исследовании.

В 1937 г. Albright и его сотрудники описали своеобразный клинический синдром, заключающийся в сочетании трех компонентов: полиоссальной фиброзной остеодисплазии (в то время это было обозначено как диссеминированный фиброзный остеит), пигментных пятен на коже и раннего полового созревания. Этот синдром возникает почти исключительно у девочек. У них наблюдается типичная клиническая картина раннего полового созревания. Менструации появляются уже в 3—4 года, чаще несколько позднее, но в отдельных случаях значительно раньше, вплоть до 9-месячного возраста (М. В. Волков, 1956). Однако менструации не регулярны и, раз возникнув, могут потом не появляться в течение длительного времени, даже несколько лет. Очень рано развиваются и вторичные половые признаки. Такие девочки, сделавшись взрослыми, не обнаруживают в дальнейшем существенных нарушений функции половых желез и рождают здоровых детей. Синдром Олбрайта очень редко наблюдается и у мальчиков и при этом также сопровождается явлениями pubertas praecox.

Преждевременное половое созревание при полиоссальной фиброзной дисплазии, по-видимому, возникает в качестве вторичного явления в результате гиперфункции передней доли гипофиза и избыточного выделения гонадотропного гормона (О. Д. Соколов и Б. М. Иоффе, 1955). Предполагается, что этот синдром развивается при скоплениях фиброзной ткани на основании черепа, если в своем развитии эти узлы оказывают влияние на функции гипоталамической области (Fairbank, 1950; Jaffe, 1958; М. В. Волков, 1962). Установлено, что при полиоссальной фиброзной дисплазии, не отягощенной эндокринными нарушениями, поражения черепа наблюдаются у одной трети больных, а при синдроме Олбрайта — у двух третей (Fairbanks'Все же этот вопрос нельзя считать окончательно решенным, так как для этого синдрома наиболее типична аномалия скелета по моиомелическому типу (рис. 73, 76, 77), а с другой стороны, у многих лиц с обширным поражением черепа, в частности основания его, не наблюдается эндокринных нарушений (рис. 80, 81).

Рис. 77а. Проксимальные отделы нижних конечностей больной, представленной на рис.76. Умеренно выраженная фиброзная остеопластия левых лонной и седалищной костей и левой бедренной кости. Незначительная деформация левой бедренной кости преимущественно в результате сросшегося перелома на границе средней и дистальной третей диафиза. Компенсаторное утолщение кортикального слоя внутренней поверхности диафиза над областью бывшего перелома. Изолированный очаг в этом отделе кортикального слоя и зона перестройки над ним. Фиброзное поле в толще кортикального слоя наружной поверхности средней трети диафиза этой кости. Умеренная варусная деформация шейки правой бедренной кости в результате формирования в условиях повышенной нагрузки.

Рис. 77б. Обе голени той же больной. Диффузное поражение всего диафиза левой большеберцовой кости и менее существенное проксимального отдела малоберцовой кости; очаговое поражение всех костей левой предплюсны. Резкая саблевидная деформация большеберцовой кости, незначительная проксимального отдела малоберцовой. Умеренное утолщение кортикального слоя задней поверхности этих костей. Три зоны перестройки на передней поверхности наиболее деформированного отдела диафиза большеберцовой кости. Патологическая компрессия таранной и пяточной костей. Костно-суставной аппарат правой конечности нормален.

При синдроме Олбрайта происходит вторичное системное нарушение роста всего скелета. В результате раннего включения половых желез наблюдается кратковременный период ускоренного роста, когда больные дети становятся значительно выше своих сверстников, а затем наступает преждевременное синостозирование, развитие костно-суставного аппарата прекращается и постепенно обнаруживается отставание в росте. Поэтому лица с синдромом Олбрайта — низкого роста (Fairbank, 1950), иногда они недостаточного роста, но карликами не становятся.

Комплекс явлений, входящих в данный синдром, иногда дополняется признаками гипертиреоза, изредка диабета. Нередко на пораженной конечности наблюдается избыточное отложение жировой клетчатки (рис. 76). В целом создается очень яркая клиническая картина, но воз-

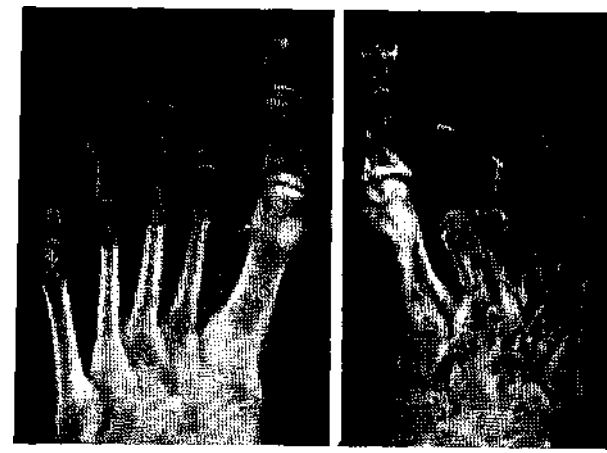


Рис. 77в. Стопы той же больной.
Множественные преимущественно мелкие очаги разрежения и уплотнения костной ткани во всех костях левой стопы, за исключением фаланг V пальца. Резкая деформация и укорочение второй, третьей и четвертой плюсневых костей этой стопы после патологических переломов. Незначительная деформация такого же происхождения первой плюсневой кости. Костно-суставной аппарат правой стопы нормален.

никает она редко. По данным Jaffe (1958), этот синдром возникает у одного из 30—40 лиц, страдающих полиоссальной фиброзной остеодисплазией. При монооссальных поражениях вообще не наблюдается ни пигментных пятен, ни эндокринных нарушений.

Авторы первых публикаций, относящихся к фиброзной остеодисплазии, полагали, что эта аномалия возникает почти исключительно у женщин. Однако в дальнейшем выяснилось, что нередко поражаются и мужчины. Все же, по-видимому, женщины страдают чаще, однако это преобладание не столь велико.

Показатели всевозможных лабораторных, в том числе биохимических исследований, при фиброзной остеодисплазии всегда нормальны, так как обменные процессы не нарушены. Лишь иногда обнаруживается незначительное повышение содержания щелочной фосфатазы в сыворотке крови (Jaffe, 1958). Интеллект, как правило, полностью сохранен.

Для правильного распознавания фиброзной остеодисплазии, как и для суждения о состоянии трудоспособности, исключительное значение имеют результаты рентгенологического исследования. Комплекс клинических и рентгенологических данных позволяет судить о стадии фиброзной остеодисплазии: прогрессирование поражения, стабилизировавшееся состояние, явления репарации, локальное прогрессирование. Правильная оценка значения каждого из этих явлений возможна только с учетом возраста. Прогрессирование поражения во всех его локализациях наблюдается только в период роста организма. Диагноз фиб-

розной остеодисплазии можно исключить, если у взрослого человека обнаруживаются полиоссальные нарастающие патологические изменения. Стабилизация процесса и явления репарации при фиброзной остеодисплазии характерны для взрослых людей; появление их у детей и подростков является благоприятным признаком, так как свидетельствует об умеренности нарушений развития. Локальное прогрессирование одного из фокусов поражения, особенно у взрослого человека, является сигналом преобразования его в качественно иное, опухолевое поражение.

Клиническая и рентгенологическая картина фиброзной остеодисплазии у каждого больного, как и состояние его трудоспособности, определяются целым комплексом факторов. Имеют значение: разновидность аномалии, стадия поражения, основной характер изменений каждой кости. Эти явления должны рассматриваться в непосредственной связи с локализацией, так как своеобразие развития, анатомического строения и функции каждой области костно-суставного аппарата в значительной мере определяют характер клинических проявлений и состояние трудоспособности. В зависимости от сочетания локализации и характера поражения наблюдается та или иная частота патологических переломов, наличие и выраженность вторичных деформаций, а также явлений компенсации нарушений опорной функции. Для оценки клинических проявлений аномалии и трудоспособности больного очень важно уточнение состояния компенсации нарушений функций опорно-двигательной системы. Особое значение имеет своевременный диагноз срыва компенсации, который чаще проявляется в локальном дегенеративно-дистрофическом поражении диафиза длинной трубчатой кости в форме зоны перестройки, развивающейся на высоте искривления.

Сопоставление клинических и рентгенологических данных позволяет раскрыть комплекс имеющихся изменений во всем его индивидуальном своеобразии.

Для фиброзной остеодисплазии нижней конечности характерно диффузное поражение бедренной кости (рис. 75), несколько реже в ней наблюдаются отдельные узлы. Под влиянием обычной физиологической нагрузки начинается и нарастает варусная деформация проксимального отдела кости. Деформация усиливается, если происходят патологические переломы, особенно повторные. Постепенно может развиться резчайшая варусная деформация межвертельной и подвертельной области. Изгиб может достигнуть острого угла, вплоть до соприкасания внутренней поверхности шейки бедренной кости с внутренней поверхностью проксимального отдела диафиза (рис. 75). Верхушка большого вертела упирается в наружную поверхность тела подвздошной кости, а его наружная поверхность располагается горизонтально и обращена в проксимальном направлении. Это сопровождается ротационным подвывихом головки бедренной кости (рис. 75).

Подобные изменения вызывают типичную клиническую картину варусной деформации проксимального отдела бедра с приведением его и значительным функциональным укорочением конечности, с компенсаторной эквинусной деформацией стопы, вальгусной установкой коленного сустава и сколиозом поясничного отдела позвоночника (рис. 74), с нарушениями походки, типичными для укорочения конечности и феномена Тренделенбурга. Как правило, обнаруживается контрактура тазобедренного сустава в положении приведения, иногда достигающая резкой степени.

Нередко большой вертел, оказывая при отведении конечности по-

стоянное давление на наружную поверхность тела подвздошной кости, вызывает атрофию этого отдела, и здесь возникает углубление, иногда достигающее большой величины. У некоторых больных, при очень рано начавшейся деформации, диафиз бедренной кости постепенно складывается вдвое на уровне подвертельной области. Тогда головка и шейка бедренной кости запрокидываются в дистальном направлении настолько, что весь проксимальный участок кости располагается параллельно подвертельной области. Соответствующие кортикальные слои соприкасаются на всем протяжении, головка оказывается вне суставной впадины, а наиболее высоко располагается самый дистальный участок наружной поверхности большого вертела. При полном вывихе в тазобедренном суставе головка недоразвита и образует резко уплощенный, обращенный в дистальном направлении конец кости, полиостью утративший свое функциональное значение. В таких случаях в наружном отделе тела и крыла подвздошной кости под влиянием постоянного значительного давления со стороны большого вертела образуется особенно большое и глубокое западение.

Одновременное поражение нижних конечностей сопровождается варусной деформацией обеих бедренных костей, но лишь у некоторых больных она бывает одинаково выраженной.

При относительно умеренных изменениях бедренной кости резкой варусной деформации не происходит. Ее укорочение и искривление в таких случаях является результатом преимущественно патологических переломов, иногда однократного перелома (рис. 77а).

Поражение тазовых костей, как правило-, возникает только при наличии фиброзной остеодисплазии бедренной кости. В этих костях наблюдаются и очаговые и смешанные изменения. Они обычно отчетливо вздуваются. Чаще поражается какой-либо ограниченный участок данной половины таза, например лонная и седалищная кости (рис. 77а), либо только крыло подвздошной кости. Такие изменения таза могут не выявиться клинически. Изредка наблюдаются обширные поражения всей данной половины таза. В этих случаях под влиянием постоянного давления головки бедренной кости на область вертлужной впадины все тело безымянной кости постепенно прогибается в полость таза, что сопровождается патологическими переломами и надломами. Происходит резкая деформация и сужение полости таза (рис. 796). Такие изменения возникают при отсутствии существенной варусной деформации бедренной кости. Ее головка перемещается вместе с вертлужной впадиной по направлению к медианной плоскости, а в наружную поверхность тела подвздошной кости упирается внутренняя поверхность большого вертела; поворота его не происходит (рис. 796). При таких соотношениях движения в суставе резко ограничиваются, иногда сохраняются только качательные перемещения.

В большеберцовой кости наблюдаются очаговые (рис. 73), диффузные (рис. 75) и смешанные поражения. Постепенно развивается дугообразное искривление ее диафиза выпуклостью кпереди, которое может достигнуть значительной степени (рис. 776) и вызывает типичную саблевидную деформацию голени (рис. 76). При вовлечении в патологическое развитие и малоберцовой кости она также искривляется преимущественно в сагиттальной плоскости (рис. 776). Во фронтальной плоскости берцовые кости либо вовсе не искривляются (рис. 74), либо возникает незначительная варусная деформация (рис. 73).

Малоберцовая кость иногда является одной из основных локализаций фиброзной остеодисплазии. При очаговом поражении соответствующий участок кости может оказаться значительно вздутым. При диф-

фузных поражениях поперечник диафиза нередко увеличивается в полтора-два раза. Это сопровождается значительным S-образным искривлением, если большеберцовая кость изменена незначительно и, сохраняя нормальную длину и форму, препятствует росту малоберцовой кости (Uehlinger, 1940; И. Г. Лагунова, 1962).

В плюсневых костях и фалангах фиброзная остеодисплазия также может проявиться как в виде диффузных (рис. 75), так и очаговых изменений (рис. 77в). Умеренные поражения этой локализации не выявляются клинически и устанавливаются только при рентгенологическом исследовании (рис. 75). Изредка наблюдаются резкие изменения стопы, сопровождающиеся патологическими переломами плюсневых костей, даже множественными. После нескольких патологических переломов может остаться значительная деформация и укорочение пальцев (рис. 76, 77в).

Фиброзная остеодисплазия сравнительно редко наблюдается в костях предплюсны, по-видимому, только при аномалии всей конечности. Пораженные кости оказываются меньше тех же костей здоровой конечности, постепенно они уплощаются из-за нарастающей патологической компрессии (рис. 776).

Несмотря на резкую деформацию костей нижней конечности, многие больные продолжают ходить, нередко даже без палки. Однако явления компенсации при фиброзной остеодисплазии обычно выражены слабо. Наблюдается очень незначительное утолщение кортикального слоя на внутренней, вогнутой поверхности бедренной кости (рис. 77а), иногда оно едва уловимо (рис. 75). Несколько более отчетливо утолщен кортикальный слой задней поверхности диафиза большеберцовой кости (рис. 776), а при наличии варусной деформации — и внутренней поверхности (рис. 73). Компенсация обычно оказывается недостаточной, и даже при незначительной нагрузке к аномалии присоединяется вторичное дегенеративно-дистрофическое поражение диафиза в виде зоны перестройки, пересекающей часть поперечника кости или даже всю толщу ее на высоте искривления. Такие зоны чаще возникают на выпуклой поверхности кости в проксимальном участке диафиза бедренной кости или в среднем отделе болыпеберцовой кости (рис. 776). Однако при фиброзной остеодисплазии зоны перестройки появляются иногда и в области утолщенного кортикального слоя на вогнутой, наиболее нагруженной поверхности бедренной (рис. 77а), большеберцовой (рис. 73), а иногда и малоберцовой кости. При деформациях костей другого происхождения этого практически не наблюдается.

При фиброзной остеодисплазии не только деформации, но и патологические переломы происходят преимущественно в области нижних конечностей. Наиболее часто патологическим переломам подвергаются бедренная и большеберцовая кости, реже — кости таза и плюсневые кости, исключительно редко — фаланги. Количество переломов обычно не превышает 5—6, т. е. их несравнимо меньше, чем при патологической ломкости костей. Процессы репарации, как правило, выражены отчетливо, преимущественно вследствие деятельности надкостницы. Поэтому переломы срастаются в обычные или несколько замедленные сроки. Лишь изредка перелом заканчивается образованием ложного сустава. Мы наблюдали такой неблагоприятный исход перелома только на высоте варусной деформации бедренной кости.

В костях верхней конечности обнаруживаются различные проявления фиброзной дисплазии — очаговые, диффузные и смешанные (рис. 78). В лопатке обычно возникают отдельные очаги, располагаю-

щиеся преимущественно в ее наружном отростке, вблизи суставной поверхности, даже субхондрально (рис. 78). В остальных костях характер поражения значительно варьирует. Фиброзная остеодисплазия верхней конечности, как правило, не сопровождается деформациями (рис. 78), вследствие относительно небольшой статической нагрузки этого отдела. Изредка возникают патологические переломы. Клинически аномалия этой локализаци иногда проявляется только в умеренных болях в области наиболее пораженного участка, либо протекает бессимптомно до момента патологического перелома. Иногда поражение верхней конечности обнаруживается совершенно неожиданно для клиники при рентгенологическом исследовании всего костно-суставного аппарата в связи с ранее выявившейся другой локализацией аномалии. Так, например, протекавшее бессимптомно поражение правой верхней конечности (рис. 78) было обнаружено рентгенологически у больной Н. 34 лет, у которой другие локализации фиброзной остеодисплазии (несколько правых ребер, два поясничных позвонка и крестец) были выявлены в 22-летнем возрасте после родов.

Эпифизы и апофизы, как уже было подчеркнуто, в большинстве случаев страдают вторично в результате деформации смежных отделов диафиза, вызывающей подвывихи и вывихи, и вследствие недоразвития, возникающего при раннем выпадении функции. Это наблюдается почти исключительно в области, нижней конечности. Изредка эпифизы и метафизы вскоре после наступления синостозов вовлекаются в патологическую зону области метафиза. Это явление наблюдается и в верхней, и в нижней конечности. При диффузном характере поражения фиброзное поле, постепенно увеличиваясь, распространяется на эпифиз (или апофиз) и может достигнуть субхондрального слоя кости (рис. 78, проксимальный отдел лучевой кости). При наличии в метафизе отдельных узлов в соседнем эпифизе изредка возникают единичные очаги. Их непосредственная связь на обычных рентгенограммах иногда отчетливо не обнаруживается (рис. 78, головка плечевой кости), но может быть установлена томографически.

При мономелическом поражении как нижней, так и верхней конечности симметричная конечность либо вовсе не страдает (рис. 77а, б, в), либо в ней улавливаются лишь очень незначительные изменения.

Рис. 78. Фиброзная остеодисплазия правой верхней конечности у женщины Н., 34 лет, страдающей диссеминированной аномалией с поражением, помимо данной конечности, еще четырех смежных ребер правой половины грудной клетки, двух поясничных позвонков и крестца

Фиброзные очаги в наружном отростке лопатки, в головке и хирургической шейке плечевой кости, в середине ее диафиза и в дистальном метафизе, а также в средней трети диафиза лучевой кости. Диффузное поражение проксимальной половины лучевой кости и всех элементов первого луча кисти. Незначительное, смешанное поражение второй пястной кости и соответствующих фаланг.

Так, например, у девочки М., с типичным синдромом Олбрайта, страдающей фиброзной остеодисплазией левой нижней конечности по мономелическому типу (рис. 73), мы обнаружили маленький очаг в кортикальном слое внутренней поверхности проксимального отдела диафиза правой большеберцовой кости. Изредка при мономелической фиброзной остеодисплазии в других отделах скелета можно найти еще менее значительные, как бы стертые, даже уже почти преодоленные изменения. В частности, мы выявили такие изменения у женщины Т., наблюдавшейся нами в течение 8 лет в связи с мономелическим поражением левой нижней конечности (рис. 77), при наличии клинического синдрома Олбрайта (рис. 76). Эти изменения выражались в симметричной перестройке внутренней поверхности проксимальных отделов диафизов обеих плечевых костей на участке длиной 2,5 *см.* В этих местах кортикальный слой оказался разволокненным, его субпериостальная поверхность незначительно выпячивалась. Весь внутренний отдел диафиза был слегка укорочен, из-за чего возникла едва уловимая варусная деформация плечевых костей. Это наблюдение позволяет предположить, что фиброзная остеодисплазия иногда преодолевается и может оставить лишь ничтожные изменения, не имеющие практического значения.

Локальные особенности фиброзной остеодисплазии позвоночника изучены наименее подробно. Патологоанатомическое исследование пораженных позвонков выполнила А. М. Вахуркина (1958); соответствующие рентгенологические данные приводят лишь отдельные авторы, в частности А. £. Рубашева (1961). Под нашим длительным наблюдением находятся четверо больных, у которых при полиоссальной аномалии имеется и эта локализация поражения.

При фиброзной остеодисплазии поражается преимущественно тело позвонка, возможно одновременное поражение и тела и дуги, реже наблюдается изолированная аномалия какой-либо части дуги, "например только поперечных отростков. Может возникнуть фиброзная остеодисплазия одного позвонка, чаще нескольких позвонков, смежных или разделенных нормальными позвонками (рис. 79а). Мы наблюдали фиброзную остеодисплазию большего или меньшего числа позвонков в области всех отделов позвоночника, т. е. и в шейном, и в грудном (рис. 79а), и в поясничном отделах, у одной больной частично был поражен и крестец.

Изменения тел позвонков чаще имеют очаговый характер. На боковых рентгенограммах позвоночника (рис. 79а) и на сагиттальных томограммах отчетливо прослеживаются отдельные бесструктурные фокусы в телах позвонков, иногда довольно крупные. Диффузное поражение ограничивается только телом позвонка или распространяется и на его дугу.

Фиброзная ткань, образующаяся при этой аномалии вместо костной ткани, несомненно, обладает способностью выносить довольно значительную нагрузку. Об этом свидетельствует и сравнительно небольшое число патологических переломов, и медленное прогрессирование деформации скелета нижней конечности, и почти полная сохранность формы костей верхней конечности. Об этом свидетельствует и состояние пораженных позвонков. В течение многих лет и даже десятилетий они оказываются способными нести обычную нагрузку. Это относится преимущественно к шейным и верхним грудным позвонкам. Так, у больной Е., страдающей фиброзной остеодисплазией, при клинико-рентгенологическом наблюдении, проводившемся в течение 28 лет, неизменно прослеживалась нормальная форма II шейного позвонка,

несмотря на явное диффузное поражение, и сохранялась обычная форма тела III грудного позвонка при наличии в нем крупных узлов фиброзной ткани (рис. 79а, указано стрелкой). Только в возрасте 53 лет, при незначительном напряжении, у нее наступил патологический перелом дуги C_2, почти без смещения. Тела более нагруженных средних и нижних грудных, а также поясничных позвонков при наличии их поражения постепенно подвергаются патологической компрессии. Их высота снижается довольно равномерно, незначительно (рис. 79а, тела 77гю-п) или более резко (рис. 79а, тело *Thg),* в зависимости от характера поражения. Отчетливое преобладание изменений одной половины позвонка вызывает асимметричную деформацию (рис. 79а, тело *T/г„).*

При медленном нарастании патологической компрессии иногда, одновременно с общим снижением высоты тела позвонка, происходит прогибание замыкающих пластинок, т. е. возникает деформация по типу «рыбьего позвонка».

Компрессия и деформация тела позвонка могут произойти уже у взрослого в связи с повышенной нагрузкой, вызванной, например, беременностью. В других случаях компрессия начинается уже в детстве. Тогда одновременно возникают компенсаторные изменения обоих или преимущественно одного из соседних позвонков. Тело такого позвонка оказывается удлиненным, а его поверхность, обращенная к аномальному позвонку, преобразуется в выступ, погруженный в углубленную замыкающую пластинку. Таким образом, тела пораженного и смежного позвонков приобретают форму, соответствующую друг другу, как ключ замку, что вообще характерно для нарушений развития позвоночника различного происхождения.

Фиброзная дисплазия позвоночника, как правило, длительно не обнаруживается клинически. Патологические симптомы возникают при нарастании компрессии, когда появляются локальные боли или неврологические нарушения. У одной из прослеженных нами больных полиоссальная фиброзная остеодисплазия впервые была установлена в 22-летнем возрасте в связи с патологической компрессией тела одного из поясничных позвонков, развившейся во время родов. Нижнюю параплегию такого происхождения описал Teng (1951, цит. по Л. А. Одесской-Мельниковой, 1965).

Первым клиническим проявлением поражения позвоночника иногда является деформация его, в частности сколиоз, возникающий при асимметричной компрессии позвонка (рис. 79а).

При фиброзной дисплазии грудных позвонков, как уже было упомянуто, обычно поражаются и соответствующие ребра. Сравнительно нередко развитие ребер нарушается при нормальном формировании позвонков или при их незначительных изменениях. Чаще поражается несколько смежных ребер, иногда между аномальными ребрами оказываются нормальные или менее измененные (рис. 79а).

Патологоанатомическая картина фиброзной остеодисплазии ребер изучена довольно подробно (Jaffe, 1958; П. В. Скалдин и Е. Д. Савченко, 1953, и др.). Она хорошо раскрывается и при рентгенологическом исследовании. Изредка поражается сравнительно небольшой, преимущественно паравертебральный участок ребра. В нем образуется несколько узлов фиброзной ткани, вызывающих довольно значительное локальное вздутие. Чаще зона аномалии захватывает ребро на большом протяжении — весь его задний или наружный отдел, иногда целиком все ребро. В таких случаях обнаруживается многоочаговое, чаще диффузное поражение. По мере увеличения скоплений фиброзной ткани ребро резко вздувается. При поражении нескольких смежных ребер

они постепенно сближаются и, наконец, соприкасаются. При резком вздутии кортикальный слой ребра рассасывается. Такое ребро почти не улавливается в рентгеновском изображении. Постепенно несколько ребер может превратиться как бы в единую массу фиброзной ткани, почти не имеющую костных структур (рис. 79а).

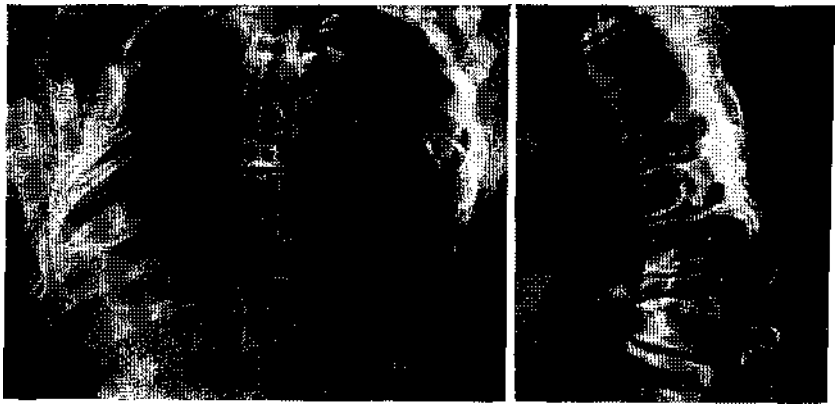


Рис. 79а. Грудная клетка больной Е., 53-х лет, страдающей диссеминированной фиброзной остеодисплазией.

Заболевание выявлено в детстве в связи с патологическим переломом левой бедренной кости. Крупные очаги поражения в телах Th^ 6, 9, 10 и 11 . Тело 77г3 сохранило нормальную форму. Умеренная компрессия левой половины тела Г/г., незначительный сколиоз на этом уровне. Равномерная резкая компрессия тела Th^ и незначительная тел Г/го ц. Обширное диффузное поражение обоих V ребер, VII, IX, X и XI левых ребер и аксилярных отделов V и VII левых ребер; диффузное поражение аксилярного отдела V правого ребра и всего IV ребра той же половины грудной клетки. Изображение некоторых из пораженных ребер почти не прослеживается.

Рис. 796. Таз той же больной.

Обширное, крупноочаговое поражение всей левой половины таза со значительным вздутием костей. Внедрение безымянной кости в полость таза. Резчайшие изменения такого же характера проксимального отдела левой бедренной кости. Головка и шейка бедренной кости погружены в вертлужную впадину. Большой вертел упирается во внутреннюю поверхность подвздошной кости.

Столь резкое вздутие кости с рассасыванием замыкающей пластинки наблюдается при фиброзной остеодисплазии почти исключительно в области ребер. Изредка аналогичное, но все же менее существенное, вздутие происходит в области диафиза малоберцовой кости. В других отделах скелета степень вздутия пораженных костей всегда несравнимо меньше.

Фиброзная остеодисплазия этой локализации относительно рано обнаруживается клинически только у худых субъектов, когда утолщение ребер легко прощупывается и обнаруживается при осмотре. В против-

ном случае даже обширное поражение ребер может длительно не выявляться клинически. Иногда патологические изменения впервые устанавливаются при патологическом переломе. Однако у некоторых больных даже множественные патологические надломы ребер не вызывают существенных болевых ощущений и поэтому не приводят к врачу. Изредка аномалия обнаруживается в связи с нарастающей деформацией грудной клетки, сопровождающейся сколиозом, что наблюдается преимущественно при поражении нескольких смежных ребер.

Рентгеновское изображение каждой кости при полиоссальной фиброзной остеодисплазии нередко весьма напоминает изменения, обнаруживаемые при гиперпаратиреоидной фиброзной остеодистрофии. Особенно это относится к ребрам и длинным трубчатым костям. Диффе-

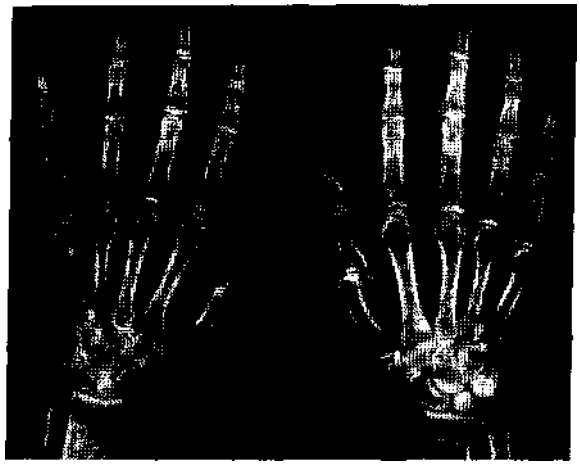


Рис. 79в. Кисти той же больной.

Диффузное поражение с равномерным малоинтенсивным бесструктурным уплотнением пятой пястной кости левой кисти и всех соответствующих фаланг. Аналогичные, но очень незначительные изменения пятой пястной кости правой кисти. (Умеренная деформация левой лучевой кости после перелома на типичном месте).

ренциальный диагноз основывается на отсутствии системного остеопороза, столь характерного для последнего заболевания. Большое значение имеют биохимические показатели состояния минерального обмена, резко нарушенные при гиперпаратиреоидной остеодистрофии и нормальные при фиброзной остеодисплазии. Гиперпаратиреоидная фиброзная остеодистрофия возникает и прогрессирует у взрослого, до того здорового человека, сопровождается нарастающей общей слабостью и явлениями мочекаменной болезни, а иногда и возникновением депо извести в мягких тканях, чего не наблюдается при фиброзной остеодисплазии.

Большого внимания заслуживают проявления фиброзной остеодисплазии в области мозгового и лицевого черепа. Они изучены довольно подробно. Изменения черепа могут возникнуть в качестве одной из многих локализаций диссеминированной аномалии, преимущественно при гемипоражениях, когда нарушается формирование одной половины черепа. Чаще поражение черепа является единственной локализацией аномалии.

Кости мозгового черепа изменяются по тому же типу, что и другие отделы скелета. Однако для черепных костей наиболее характерно смешанное поражение. Возникают обширные фиброзные поля, в области которых кости значительно утолщены и уплотнены и в то же время содержат многочисленные нечетко отграниченные очаги, вовсе лишенные костной структуры, либо, наоборот, значительно уплотненные (рис. 81). Изредка явно преобладает очаговый характер поражения.

Такие участки менее обширны. На рентгенограммах с выведением их в краеобразующую зону отчетливо обнаруживается значительное расширение диплоического вещества, с бухтообразным выпячиванием на-

Рис. 80. Больная В., 58 лет, страдающая фиброзной остеодисплазией черепа.
Резкая деформация лобно-орбитальной области. Лобная кость значительно выступает и нависает над орбитами, больше справа. Правая орбита смещена кнаружи и вниз. Правое глазное яблоко выпячивается над нижнеглазничным краем. Глубокое западение в центре лобной области. Второе, меньшее западение в заднем парасагиттальном участке левой половины лобной области под волосами.

ружной пластинки в области расположения крупных фиброзных узлов и с относительно незначительными изменениями внутренней пластинки. Иногда в зоне поражения кость незначительно утолщена и преимущественно уплотнена, т. е. возникает диффузное поле равномерного склероза без какого-либо дифференцирования костной ткани (рис. 82).

Зона поражения иногда ограничивается какой-либо одной костью, даже частью ее, и при этом обрывается у черепного шва. Например, наблюдается изолированная аномалия чешуи лобной кости. Поражение этого отдела черепа, как правило, имеет смешанный характер и сопровождается значительным утолщением кости. Зона дисплазии отграничена венечным и носолобным швами и верхними краями орбит. Роль черепного шва как своеобразного барьера подчеркнута в литературе (Psenner, Heckermann, 1951; С. А. Рейнберг, 1964, и др.).

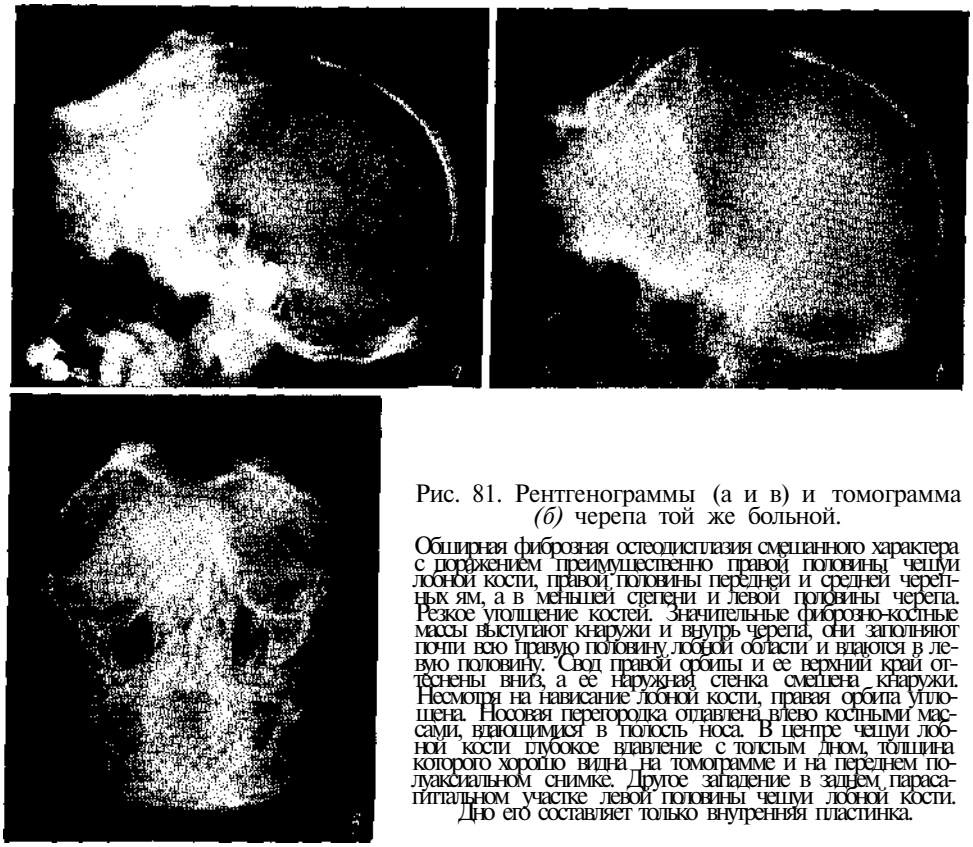


Рис. 81. Рентгенограммы (а и в) и томограмма *(б)* черепа той же больной.

Обширная фиброзная остеодисплазия смешанного характера с поражением преимущественно правой половины чешуи лобной кости, правой половины передней и средней черепных ям, а в меньшей степени и левой половины черепа. Резкое утолщение костей. Значительные фиброзно-костные массы выступают кнаружи и внутрь черепа, они заполняют почти всю правую половину лобной области и вдаются в левую половину. Свод правой орбиты и ее верхний край оттеснены вниз, а ее наружная стенка смещена кнаружи. Несмотря на нависание лобной кости, правая орбита уплощена. Носовая перегородка отдавлена влево костными массами, вдающимися в полость носа. В центре чешуи лобной кости глубокое вдавление с толстым дном, толщина которого хорошо видна на томограмме и на переднем полуаксиальном снимке. Другое западение в заднем парасагиттальном участке левой половины чешуи лобной кости. Дно его составляет только внутренняя пластинка.

Однако очень часто зона фиброзной остеодисплазии распространяется через швы. Более того, нередко наблюдаются сравнительно небольшие участки поражения, захватывающие смежные отделы нескольких соседних костей. Чаще это наблюдается в височно-орбитальной области. Поражается одна орбита, преимущественно ее наружный отдел, т. е. орбитальная часть большого крыла клиновидной кости, лобный отросток скуловой кости и скуловой отросток лобной кости. Зона поражения распространяется на соответствующее малое крыло клиновидной кости, височную часть ее большого крыла, смежный участок лобной кости (в области передней черепной ямы и в области свода черепа), а иногда и на передний отдел чешуи височной кости (рис. 82). В этой области поражение нередко имеет диффузный характер с равномерным уплотнением кости и относительно небольшим утолщением. Именно эта локализация поражения иногда длительно не обнаруживается клинически. Она выявляется, если возникает отчетливое выпя-

чивание лобного отростка скуловой кости или происходит смещение глазного яблока во внутренний участок орбиты. Изредка такое поражение впервые обнаруживается уже у взрослого человека, у которого возникают умеренные головные боли в височно-орбитальной области и по этому поводу проводится рентгенологическое исследование. В отдельных случаях аномалия этой области была установлена рентгенологически при исследовании по какому-либо иному поводу, например в связи с травмой.

Значительно чаще фиброзная остеодисплазия охватывает обширную территорию, обычно весь передний отдел черепа, т. е. лобно-височно-орбитальную область вместе с чешуей лобной кости, с передней черепной ямой, а иногда распространяется и на среднюю черепную яму (рис. 81), изредка даже на блюменбахов скат. В области свода зона аномалии обычно обрывается у венечного шва (рис. 81), но может распространиться и на теменные кости, чаще на одну из них. Частота поражения передней и средней черепных ям несомненна. Она подчеркнута многими авторами (Fairbank, 1950; Psenner, Heckermann, 1951; Д. Г. Рохлин, 1955, и др.) и отчетливо выявилась в наших наблюдениях.

Всю эту область черепа образует сплошная недифференцированная костно-фиброзная масса. Кости значительно утолщены (рис. 81), изредка их толщина достигает 3—4 *см*. Кости свода черепа утолщаются преимущественно в наружном направлении, поэтому полость его уменьшается в общем незначительно. Однако при обширных поражениях основания черепа узлы этой массы, целые скопления ее, в значительной мере заполняют переднюю черепную яму, а частично и среднюю, и вдаются в вышележащий отдел лобной области (рис. 81). При таких изменениях несомненна значительная атрофия лобных долей головного мозга, а иногда и базальных его отделов. Таким образом, наиболее значительное уменьшение объема черепа происходит при поражении основания его, т. е. энхондрально преформированных отделов.

При фиброзной остеодисплазии передней части мозгового черепа резко утолщенная чешуя лобной кости нависает над орбитами, которые в то же время резко деформируются, уплощаются и раздвигаются за счет преимущественного смещения одной из них кнаружи, а кроме того, и вниз (рис. 80, 81). Это сопровождается выпячиванием глазного яблока над нижним краем орбиты (рис. 80). Поражение обычно бывает асимметричным. Поэтому один глаз выпячивается значительно более резко, чем другой. Чаще это происходит в области орбиты, сместившейся кнаружи (рис. 80, 81).

При данной наиболее важной локализации фиброзной остеодисплазии черепа предаточные полости носа не развиваются. Соответствующие отделы лобной, решетчатой и клиновидной костей не дифференцируются, на месте пазух возникает сплошная фиброзно-костная масса (рис. 81). Иногда пазухи вначале появляются, а затем постепенно заполняются растущей недифференцированной субстанцией. Нередко суживается и деформируется носовая полость.

Поражения этой области обнаруживаются уже в детстве, по мере роста ребенка деформация черепа увеличивается и ко времени окончания развития может достигнуть резкой степени. Деформация лобно-орбитальной области бросается в глаза уже при первом взгляде на больного (рис. 80). Однако, несмотря на обширность поражения и значительное уменьшение объема черепа, существенных неврологических расстройств, как правило, не наблюдается. Это объясняется преимущественной локализацией поражения в лобной области и очень медленным уменьшением объема черепа, а следовательно, медленной атро-

фией мозгового' вещества. Последнее обеспечивает включение и полноценное становление компенсации нарушений функций атрофирующихся участков головного мозга. Изредка незначительные неврологические нарушения появляются уже в среднем, даже в пожилом возрасте, в связи со снижением компенсации.

В клинической картине нередко преобладают офтальмологические симптомы. Чаще они выражаются в отсутствии бинокулярности зрения

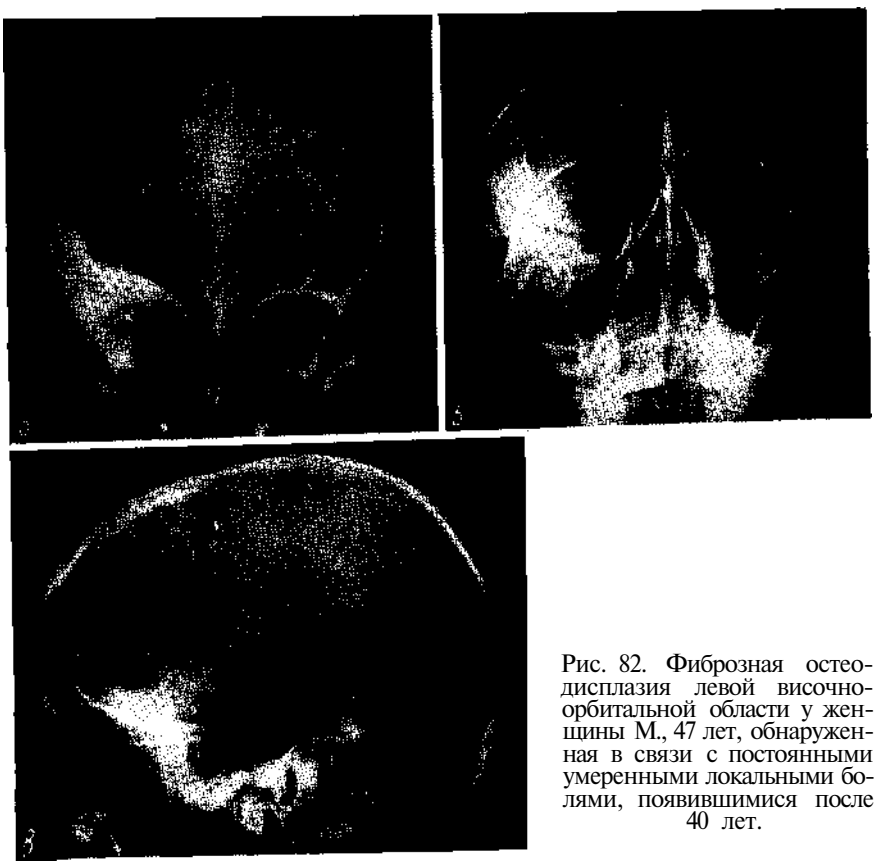


Рис. 82. Фиброзная остеодисплазия левой височно-орбитальной области у женщины М., 47 лет, обнаруженная в связи с постоянными умеренными локальными болями, появившимися после 40 лет.

Нечетко отграниченная зона диффузного равномерного уплотнения и утолщения кости, захватывающая орбитальную и височную части левого большого крыла клиновидной кости, ее левое малое крыло, лобный отросток левой скуловой кости и соответствующий скуловой отросток лобной кости, а также смежные участки свода орбиты, чешуи лобной кости, чешуи височной кости и тела скуловой кости. Наружная половина орбиты уменьшена, верхнеглазничная щель сужена. Гистологическое исследование ткани, взятой из лобного отростка скуловой кости, подтвердило диагноз.

в связи с гипертелоризмом. Иногда это явление даже не осознается больным. Сдавление зрительного нерва наблюдается очень редко. Так, например, Leeds, Seaman (1962) обнаружили его только у двух из 46 наблюдавшихся ими больных. Еще реже возникает сдавление слезного мешка. Почти никогда не обнаруживается снижений слуха и признаков сдавления других черепномозговых нервов. Эта скудность клинической картины свидетельствует о высокой компенсаторной приспособляемости нервной системы даже к обширным изменениям черепа, возникающим в первые периоды жизни. Иногда в клинической картине преобладают нарушения носового дыхания. Наблюдаются и головные боли, чаще они возникают уже в среднем возрасте. Однако нередко голов-

ных болей нет в течение всей жизни. Так, например, больная В., 58 лет, фотографии которой представлены на рис. 80, никогда не страдала головными болями, а у больной М., с несравнимо менее существенными изменениями черепа (рис. 82), умеренные локальные головные боли начались после 40 лет.

При всех локализациях фиброзной остеодисплазии черепа, в том числе и при обширных поражениях лобного отдела, интеллект больных, как правило, сохранен. Поэтому, несмотря на резкую деформацию мозгового черепа и несомненную атрофию лобных долей, а иногда и базальных отделов головного мозга, лица, страдающие данной аномалией черепа, хорошо справляются с работой во многих профессиях интеллектуального труда. В частности, двое из больных, находящихся под нашим длительным наблюдением, окончили медицинский институт и полноценно трудятся в профессиях врача-рентгенолога и педиатра.

Менее резкие реформации возникают при поражениях других отделов мозгового черепа. Иногда наблюдается фиброзная остеодисплазия затылочного полюса черепа. Поражается преимущественно верхний отдел чешуи затылочной кости, возможно, с переходом и на смежную часть одной из теменных костей. В этой области наблюдается относительно небольшое утолщение костей, почти без уменьшения полости черепа. Встречается фиброзная остеодисплазия одной из теменных костей. У некоторых больных она распространяется на смежный участок лобной кости, даже на соответствующую височно-орбитальную область. При умеренных изменениях орбиты, а тем более если аномалия ограничивается теменной костью, это поражение может в течение многих лет оставаться клинически скрытым, так как уменьшение полости черепа хотя и существует, но редко достигает значительной степени и поэтому не сопровождается неврологическими нарушениями, а утолщение и деформация наружной поверхности кости, скрытые волосами, могут оставаться незамеченными. Поэтому поражения теменной и затылочной области могут быть впервые обнаружены у взрослого **и** даже у пожилого человека при рентгенологическом исследовании по какому-либо другому поводу. Так, Leeds, Seaman (1962) диагностировали такую аномалию при случайном рентгенологическом исследовании у женщины 68 лет, которая считалась совершенно здоровой.

Иногда аналогичные изменения обнаруживаются в пожилом возрасте в связи с поредением волос. Изредка их устанавливают у лиц, подвергавшихся рентгенологическому исследованию всего костно-суставного аппарата после того, как выявилась какая-либо другая локализация фиброзной остеодисплазии, в частности после патологического перелома трубчатой кости или ребра. Наблюдаются и обратные соотношения, т. е. при явной клинической картине фиброзной остеодисплазии мозгового черепа рентгенологическое исследование всего костно-суставного аппарата выявляет скрытые локализации аномалии.

Приведенные материалы свидетельствуют о том, что при фиброзной остеодисплазии иногда наблюдаются поражения костей одной половины черепа. Все же термин «гемикраниоз», предложенный для обозначения фиброзной остеодисплазии черепа, явно нецелесообразен. Прежде всего он не отражает сущности патологических изменений. Кроме того, даже преимущественно односторонние поражения нередко сопровождаются изменениями и другой половины черепа, а поражения лобного и затылочного отделов всегда в большей или меньшей **степени** относятся к обеим половинам головы. Поэтому преобладание односторонних изменений над двусторонними, если и имеется, то во всяком случае не является значительным.

После окончания роста организма поражение черепа стабилизируется, как и в других локализациях аномалии. Иногда у молодых людей наблюдается вторичная перестройка зоны поражения. Некоторые участки резко утолщенной кости резорбируются, вследствие чего образуются более или менее значительные углубления, иногда целые провалы (рис. 80). Толщина кости в области дна такого западения может достигнуть нормы (рис. 81, углубление в центре чешуи лобной кости). Изредка создаются более глубокие провалы, дно которых представляет лишь внутренняя пластинка черепной коробки (рис. 81, углубление в верхнем парасагиттальном участке левой половины чешуи лобной кости).

Дифференциальный диагноз фиброзной остеодисплазии черепа не представляет трудностей, когда это поражение возникает как одна из множественных локализаций полиоссальной аномалии, а также при изолированных, но обширных, совершенно типичных изменениях черепа (рис. 80, 81). Более ограниченные поражения требуют дифференциального диагноза преимущественно с гиперостозом внутренней пластинки, менингиомой, костными опухолями различного типа, а также с хроническим склерозирующим воспалительным процессом, возникающим в зоне перифокального воспаления при хроническом синусите. Во всех этих случаях чрезвычайно велика роль рентгенологического исследования. Hobaek (1951) показал, что гистологическая картина изменений черепных костей при фиброзной остеодисплазии, фиброостеоме и остеоме иногда почти не различима, и дифференциальный диагноз наиболее надежно обеспечивается рентгенологически на основании многих опорных пунктов, выявляемых при исследовании всего скелета и на протяжении той же кости. Необходимо подчеркнуть значение анализа характера поражения кости при выведении ее изображения в краеобразующую зону снимка. При диффузном поражении сравнительно небольшого участка черепа с равномерным уплотнением кости наиболее трудным оказывается дифференциальный диагноз с менингиомой.

Представленные материалы показывают, что фиброзная остеодисплазия редко поражает какую-либо одну кость мозгового черепа, значительно чаще — несколько смежных костей, т. е. целую область. При этом зона аномалии нередко распространяется и на кости лицевого черепа, главным образом на скуловые кости и верхнюю челюсть. Иногда изменения лицевых костей преобладают или даже происходит почти изолированное поражение верхней челюсти, скуловых костей и нижней челюсти.

При обширных поражениях лицевого черепа как симметричных, так и преимущественно односторонних происходит значительная деформация лица. В отдельных случаях она достигает ужасающих размеров, как, например, у больного, описанного И. Д. Киняпиной (1953), поражающую фотографию которого затем опубликовал также М. Я. Шадин (1958). У этого больного резко увеличенная, вздутая верхняя челюсть почти заполнила обе орбиты, придавив глазные яблоки к основанию черепа, произошло сдавление носовой полости и резчайшее смещение кпереди альвеолярного отростка верхней челюсти с полной невозможностью сопоставления зубов. Столь резкая выраженность аномалии наблюдается чрезвычайно редко. Однако и при менее обширных поражениях жевание может оказаться существенно нарушенным из-за неполного смыкания зубов. Иногда гайморовы пазухи имеют недостаточную величину или даже отсутствуют. У некоторых лиц область пазух является первой локализацией аномалии, откуда зона поражения затем распространяется и на смежные кости (А. А. Бекрицкий, 1929).

Значительное утолщение лицевых костей вызывает существенную деформацию лица. Иногда возникает хронический отек смещенных и сдавленных мягких тканей, находящихся над пораженными костями. В этих случаях на коже лица образуются глубокие складки. Такой внешний облик, отдаленно напоминающий львиную голову, Virchow (1864) обозначил термином «Leontiasis ossea». Он подчеркнул, что такие изменения лица могут возникнуть в результате самых различных причин: после травмы или рахита, при наличии сифилиса и т. д. По его данным, «львиное лицо» иногда вызывают поражения преимущественно мягких тканей, что наблюдается при проказе, после повторных рожистых воспалений и т. п. Таким образом, этот условный термин был предложен с целью подчеркнуть чисто внешние особенности лица, возникающие при самых различных обстоятельствах.

Накопившиеся материалы показывают, что в настоящее время явление, называемое leontiasis ossea, у подавляющего большинства больных возникает в результате фиброзной остеодисплазии лицевых костей с преимущественным поражением верхней челюсти (Fairbank, 1950; Д. Г. Рохлин, 1955; М. Я. Шадин, 1953; М. В. Волков, 1962; К. Н. Моисеева, 1964, и др.). Современные исследователи пользуются этим названием для обозначения фиброзной остеодисплазии лицевого черепа вне зависимости от состояния мягких тканей, т. е. и в том случае, когда нет их хронического отека.

Однако значительное утолщение лицевых костей, даже сопровождающееся и упомянутыми изменениями мягких тканей, изредка наблюдается и при других заболеваниях, в частности при болезни Педжета, а в отдельных случаях и при гиперпаратиреоидной фиброзной остеодистрофии (М. Я- Шадин, 1958). Поэтому следует согласиться с авторами, которые предлагают вообще отказаться от этого условного названия (М. Я- Шадин, 1958; Jaffe, 1958), так как по мере уточнения и расширения знаний оно утратило первоначальный смысл и вместе с тем не обрело нового содержания. В соответствующих случаях целесообразно пользоваться названиями, четко отражающими существо патологических изменений, в частности термином «фиброзная остеодисплазия лицевых костей».

Основной, или изолированной, локализацией этой аномалии иногда оказывается нижняя челюсть. Зона патологического развития частично распространится и на верхнюю челюсть. У большинства больных остальные отделы костно-суставного аппарата сохраняют нормальное строение, однако возможны и полиоссальные изменения (Б. И. Мигунов и А. А. Колесов, 1961; М. В. Волков, 1962).

Фиброзная остеодисплазия этой локализации обнаруживается уже в раннем детстве в результате безболезненного, обычно медленного, изредка более быстрого увеличения челюсти с образованием плотной припухлости в данной области. Может произойти равномерное поражение всей нижней челюсти, иногда частично и верхней, либо дисплазия является асимметричной.

Такие изменения челюстей в виде самостоятельной аномалии развития описал впервые в 1931 г. Jones на основании наблюдений над тремя детьми из одной семьи. В 1950 г. этот же автор и его сотрудники опубликовали результаты дальнейшего наблюдения над той же семьей. Оказалось, что у трех ранее описанных детей за этот промежуток времени появились еще два младших брата и у них тоже выявились аналогичные, но менее выраженные изменения. Поэтому Jones (1950) описал эту аномалию как семейную фиброзную остеодисплазию челюстей. Однако данные других авторов (Schlumberger, 1946; El-Toraei, 1960;

Б. И. Мигунов и А. А. Колесов, 1961, и др.), как и дальнейшие наблюдения Jones, представленные им на X Международном конгрессе радиологов, показали, что поражение челюстей, действительно являющееся единственной несомненно наследуемой разновидностью фиброзной остеодисплазии, может возникнуть и в качестве спорадического явления в наследственно не отягощенной семье. Последнее, по-видимому, встречается даже чаще.

Гистологические исследования показали, что пораженные отделы челюстей представлены все той же волокнистой тканью с вкраплениями примитивных костных структур и остальных элементов, характерных для фиброзной остеодисплазии (Jones, Gerrie, Pritchard, 1950; El-Toraei, 1960, и др.). Б. И. Мигунов и А. А. Колесов (1961) убедительно показали, что челюсти больных, как и при всех других локализациях фиброзной остеодисплазии, содержат не обычную фиброзную ткань, а остеогенную ткань с включением различных производных ее патологического развития. Иногда в этой области обнаруживается довольно много мелких кист с жидким содержимым янтарно-желтого цвета (Geschickter, Copeland, 1949).

Рентгенологическая картина пораженных челюстей также типична для фиброзной остеодисплазии. Чаще наблюдается смешанный характер поражения в виде сложной беспорядочной мозаики из множественных участков бесструктурного уплотнения и разрежения костной ткани с преобладанием одного из этих явлений не только у разных больных, но и в различных участках одной кости.

При фиброзной остеодисплазии челюстей расшатываются и выпадают зубы. Это может сопровождаться инфицированием кости и регионарных лимфатических узлов. Вторичные воспалительные явления накладывают своеобразный отпечаток на клиническую картину и течение дисплазии этой локализации.

Соответственно общей закономерности фиброзной остеодисплазии, как и многих других аномалий, поражение челюстей прогрессирует только в период роста, а после его окончания наступает стабилизация состояния, достигнутого к этому времени. Более того, согласно некоторым наблюдениям (Jones, 1962), после окончания развития организма иногда возникают отчетливые явления репарации, и деформация лица самопроизвольно уменьшается.

В 1931 г. Jones еще не имел четкого представления о существе этого поражения, так как фиброзные остеодисплазии еще не были выделены. Поэтому в своей первой публикации он воспользовался для обозначения этой аномалии чисто формальным названием, подчеркивающим только одну, внешнюю, черту в облике больных. Он предложил термин «Cherubism», что в русском переводе звучит «херувизм», так как происходит от слова херувим. Под влиянием значительного увеличения нижней челюсти щеки больных оттягиваются вниз и увлекают за собой нижние веки. Открытые нижние участки склер создают впечатление глаз, молитвенно поднятых вверх. Это придает выражению лица отдаленное сходство с изображением херувима (например, херувимов, написанных Рафаэлем у ног его всемирно известной Сикстинской мадонны). В настоящее время, когда раскрыта сущность патологических изменений, это название утратило смысл и дальнейшее использование его нецелесообразно.

Авторы, впервые выделившие фиброзную остеодисплазию в качестве самостоятельной формы аномалий, весьма скептически относились к возможностям лечения соответствующих больных. Хирургические вмешательства они считали нецелесообразными, а рентгенотерапия

оказалась неэффективной. Все же в течение последних лет хирургический метод лечения этой аномалии начал широко применяться в различных странах, особенно в СССР. Этот метод активно разрабатывается и пропагандируется целым рядом советских авторов (В. Р. Брайцев, 1954, 1959; 3. В. Базилевская, 1956; Н. П. Новаченко, 1956; М. А. Берглезов, 1960; Б. Н. Цыпкин, 1961, и др.). В этом направлении многое сделано М. В. Волковым и его сотрудниками (1956, 1957, 1960, 1962, 1963, 1965).

В настоящее время уточнены показания для хирургического лечения при поражениях конечностей и разработаны особенности оперативных вмешательств, определяющиеся локализацией и характером аномалии. Активная работа в этом направлении продолжается. Основным является полное удаление пораженного участка с замещением его трансплантатом и с коррекцией деформации. Наблюдения показали, что радикальная операция обеспечивает возникновение в соответствующей области плотной костной ткани, достаточно полноценной в функциональном отношении (М. В. Волков, 1956). При сохранении части фиброзной ткани в дальнейшем она продолжает разрастаться, и операция может оказаться неэффективной (М. А. Берглезов, 1960). По-видимому, хирургическое лечение поражений конечностей дает наиболее благоприятные результаты у детей (М. В. Волков, 1956), чем и объясняется отрицательное отношение к этому методу авторов, оперировавших преимущественно взрослых.

Хирургическое лечение особенно эффективно при аномалии ограниченного числа костей конечностей. Посредством резекции может быть излечен больной с изолированной фиброзной остеодисплазией одного или даже нескольких ребер. При обширных полиоссальных поражениях оперативные вмешательства также оказывают благоприятное влияние, но не приводят к излечению. Этот метод применяется и при поражениях черепа. Он, несомненно, обеспечивает положительные, преимущественно косметические, результаты при фиброзной остеодисплазии челюстей (Jones и соавт., 1950; Б. И. Мигунов и А. А. Колесов, 1961, и др.). При аномалиях мозгового черепа проводятся только косметические операции, направленные на уменьшение внешних проявлений дисплазии, но существенно повлиять на состояние полости черепа, орбит и полости носа, как правило, не удается.

В литературе не представлено четких данных о влиянии фиброзной остеодисплазии на трудоспособность. П. В. Скалдин и Е. Д. Савченко (1953) наблюдали 44-летнего мужчину, страдавшего полиоссальной фиброзной остеоднсплазией с преимущественным поражением одной нижней конечности, по профессии педагога, который в течение многих лет хорошо справлялся со своими обязанностями без существенных срывов. С другой стороны, Geschicter, Copeland (1949) указывают, что фиброзная остеодисплазия может привести к инвалидности.

Полученные нами данные показывают, что фиброзная остеодисплазия оказывает различное влияние на трудоспособность в зависимости от целого ряда факторов. Имеют значение: разновидность аномалии, ее основная локализация, преимущественный характер поражения, выраженность деформаций, частота патологических переломов и вероятность появления их в дальнейшем, возможность и эффективность хирургического лечения, возраст, в котором была обнаружена аномалия, а у взрослых — особенность трудовой деятельности до постановки диагноза.

При наличии фиброзной остеодисплазии, даже полиоссальной, распознанной в период роста, основная врачебная задача заключается

в профилактике инвалидности. Имеют равное значение современное хирургическое лечение и обучение профессии, в которой труд не требует существенного физического напряжения неполноценной конечности. Этим путем удается предотвратить инвалидность у многих больных, так как при мономелическом поражении одной нижней или верхней конечности возможна полноценная деятельность в целом ряде профессий интеллектуального труда, преимущественно кабинетного типа (всевозможные счетно-канцелярские профессии и т. п.), и в профессиях легкого физического труда.

Лишь при резкой варусной деформации бедренной кости, со значительной контрактурой тазобедренного сустава, особенно в сочетании со значительным укорочением конечности после повторных патологических переломов, тем более при угрозе новых переломов, трудоспособность оказывается ограниченной и в этих наиболее подходящих профессиях (рис. 74, 75). Неблагоприятное влияние на трудоспособность оказывает также наличие зон перестройки (рис. 76, 77), свидетельствующее о значительном снижении или даже срыве компенсации. Еще большее значение имеет исход патологического перелома или зоны перестройки в ложный сустав.

Полная утрата трудоспособности возникает только при обширных полиоссальных фиброзных дисплазиях с поражением обеих нижних конечностей или с гемипоражением, особенно в сочетании со значительными изменениями ребер, с большой деформацией и патологическими переломами тазовых костей. Такая же глубокая инвалидность может быть обусловлена патологической компрессией тел позвонков, тем более при наличии и других тяжелых проявлений аномалии (рис. 79а, б). Тяжесть инвалидности может достигнуть I группы, если патологическая компрессия тел позвонков вызывает существенные и стойкие неврологические нарушения в виде нижней параплегии или глубокого парапареза. Однако это наблюдается крайне редко. Как правило, тяжесть инвалидности при полиоссальной фиброзной дисплазии не превышает III группы, значительно реже трудоспособность утрачивается.

Эндокринные нарушения, характерные для синдрома Олбрайта, к началу трудовой деятельности, как правило, уже в значительной мере стираются и поэтому не имеют существенного значения при решении вопроса о трудоспособности.

Монооссальные поражения при такой локализации, как ребро, малоберцовая кость, нижняя челюсть, вызывают временную утрату трудоспособности на период лечения и не становятся причиной инвалидности. Стойкие нарушения трудоспособности могут возникнуть при монооссальном поражении таких костей, как бедренная или большеберцовая, если патологический перелом или оперативное вмешательство осложнились ложным суставом и возникает необходимость в очень длительном лечении, либо в существенных изменениях трудовой деятельности. Однако наблюдается это очень редко.

При поражениях челюстей, несмотря на значительные косметические нарушения, трудоспособность ограничивается исключительно редко, лишь при резких нарушениях функции жевания с невозможностью коррекции, когда возникают существенные изменения пищеварения с большим снижением веса тела и другими проявлениями вторичной астении.

Фиброзная остеодисплазия мозгового черепа, даже с обширной деформацией, как правило, не препятствует трудовой деятельности в широком кругу профессий преимущественно интеллектуального и легкого физического труда. Такие изменения являются основанием для

настойчивой рекомендации подростку приобрести подходящую для него профессию. Уже упоминалось о том, что лица, страдающие этой разновидностью аномалии, полноценно трудятся во многих профессиях. Трудоспособность может оказаться ограниченной только в том случае, если у человека, в течение многих лет выполнявшего тяжелый физический или напряженный интеллектуальный труд, возникают в связи со снижением компенсации упорные головные боли или неврологические нарушения и создается необходимость в существенных изменениях профессиональной деятельности со снижением квалификации или значительным уменьшением объема работы.

Таким образом, при всех разновидностях фиброзной остеодисплазии инвалидность, как правило, возникает в результате различных вторичных изменений, иногда в связи со снижением или срывом компенсации, что обычно происходит уже в период трудовой деятельности. Поэтому причиной инвалидности обычно является «общее заболевание».

Фиброзная остеодисплазия подобно другим нарушениям развития иногда сочетается с какими-либо иными локальными аномалиями костно-суставного аппарата, чаще позвоночника.

У некоторых больных описано сочетание фиброзной остеодисплазии и эпифизарной дисплазии (Putt, 1953; цит. по Л. А. Одесской-Мельниково'й, 1956), известна комбинация этой аномалии с дисхондродисплазией (Sante, Bauer, Brien, по М. В. Волкову, 1962; М. А. Берглезов и Н. Г. Шуляковская, 1963). Все же такие сочетания наблюдаются редко-. К комбинированным поражениям, по-видимому, недостаточно обоснованно иногда причисляют фиброзную остеодисплазию, характеризующуюся наличием в какой-либо одной кости крупного изолированного включения хрящевой ткани. Хрящевая ткань проделывает обычное, но не завершенное развитие. Поэтому такой узел постепенно увеличивается и в нем появляются мелкие очаги обызвествления, иногда многочисленные, в качестве патологически измененной, фрагментированной зоны препараторного обызвествления. Эти обызвествления помогают распознать рентгенологически включение хрящевой ткани в фиброзную ткань. Такие включения, даже крупные, как правило, не проявляются клинически, не вносят каких-либо существенных изменений в основную характеристику поражения. Более того, их появление закономерно для фиброзной остеодисплазии, и необычными являются лишь большие размеры такого узла. Вряд ли на этом основании можно такие наблюдения причислять к смешанным фиброзно-хрящевым дисплазиям.

Изредка фиброзная остеодисплазия сопровождается опухолевидными узлами в мягких тканях типа фибромиксомы (Uehlinger, 1940, и др.) или нейрофиброматозом кожи (Braunwarth, по А. М. Вахуркиной, 1962). Однако закономерных связей в таких сочетаниях не обнаружено.

При экспертизе трудоспособности необходимо учитывать возможность сочетания фиброзной остеодисплазии с врожденными пороками сердца, почек и других органов. Такие наблюдения описаны Jaffe (1958), И. Г. Лагуновой (1962), Lick, Vichweger (1962) и другими. Изредка трудоспособность нарушается в большей мере пороком сердца, чем аномалией костно-суставного аппарата.

Принципиальное значение и для клиники и для врачебно-трудовой экспертизы имеет трансформация фиброзной остеодисплазии в злокачественную опухоль. Возникновение на этой почве сарком описано целым рядом авторов. Такое трагическое преобразование чаще претерпевает один из узлов полиоссального поражения (Coley, Stewart,

1945; С. А. Покровский, 1954; Jaffe, 1958; Т. П. Виноградова, 1958; И. Г. Лагунова, 1962, и др.)- Реже саркома возникает из монооссальной аномалии (Jaffe, 1958; Sethi, Climie, Tuttle, 1962, и др.). В некоторых из опубликованных случаев периоду озлокачествления предшествовало длительное, многолетнее наблюдение над больным, в течение которого обнаруживалась обычная клинико-рентгенологическая картина фиброзной остеодисплазии, а затем появлялись боли, прогрессирующие быстрое увеличение переродившегося очага и метастазирование опухоли (больной, описанный Л. А. Одесской-Мельниковой в 1956 г. и спустя два года А. М. Вахуркиной; больной, прослеженный Leeds, Seaman, 1962, и др.). Преобразование в злокачественную опухоль, как правило, наступает через много лет после окончания роста организма, уже у взрослого, даже у пожилого человека. Все же это тяжелейшее осложнение наблюдается редко.

Особое место в проблеме фиброзной остеодисплазии занимает вопрос о монолокальных поражениях, т. е. об изменениях изолированного участка одной кости. Этот раздел наименее разработан; материалы, представленные в литературе, противоречивы и недостаточно дифференцированы. Необходимо дальнейшее накопление наблюдений и тщательный их анализ для внесения ясности в самое существо трактовки характера этих поражений. По-видимому, в настоящее время термином «монолокальная», даже «монооссальная», фиброзная остеодисплазия обозначают несколько различных заболеваний.

Существование монооссальной фиброзной дисплазии в настоящее время не вызывает сомнений. Она характеризуется, как уже упоминалось, поражением всей кости или значительной части ее, с типичной для данной аномалии клинико-рентгенологической, патологоанатомической и гистологической картиной. В подавляющем большинстве случаев поражается нижняя челюсть, одно ребро, изредка диафиз бедренной кости или одной из костей голени. Развитие монооссальной фиброзной остеодисплазии прослежено путем длительных клинико-рентгенологических наблюдений (Pisani, Capotti, 1963, и др.) и оказалось таким же, как и при более распространенных поражениях.

Однако начиная с 40-х годов в качестве фиброзной остеодисплазии некоторые авторы начали рассматривать и другие поражения, характеризующиеся наличием изолированного патологического участка в кости, строение которой на всем протяжении остается нормальным. Такие изменения нередко обозначают термином «монооссальная» фиброзная остеодисплазия, когда дело идет о монолокальной патологии. Это еще более затрудняет анализ данных, представленных в литературе, тем более, что нередко одновременно описываются полиоссальные, монооссальные и монолокальные изменения.

В 1941 г. Sontag, Pyle, изучая рентгенологически развитие костно-суставного аппарата, у ряда здоровых детей обнаружили незначительный участок, лишенный костной структуры, в кортикальном слое дистального метафиза бедренной кости. Этот «кортикальный дефект» они трактовали как вариант нормального развития и считали, что в соответствующем участке кости имеется островок хрящевой ткани, мигрировавшей из эпифиза в метафиз. Оказалось, что такие очаги клинически бессимптомны, устанавливаются только рентгенологически и затем исчезают, являясь выражением какой-то местной задержки развития неясного происхождения. В дальнейшем у нескольких детей такой очаг был удален в связи с некоторыми довольно неопределенными жалобами. Гистологическое исследование удаленного участка обнаружило скопление фиброзной ткани, врастающей в кортикальный слой со сто-

роны надкостницы (Hatcher, 1945; Caffey, 1946; Jaffe, 1958). Отсюда возникла трактовка «кортикального дефекта» как монолокальной фиброзной остеодисплазии и появился новый термин «фиброзный кортикальный дефект». Считается, что он может возникнуть не только в дистальном метафизе бедренной кости, но и в других длинных трубчатых костях.

Однако эта трактовка нуждается в дополнительных доказательствах и уточнении. Даже один из основных ее авторов Jaffe (1958) недостаточно последователен, когда говорит о возможности «трансформации» так называемого фиброзного кортикального дефекта в неоссифицирующуюся внутрикостную фиброму. В таких случаях, по его мнению, фиброзная ткань начинает разрастаться, пронизывает всю толщу кортикального слоя, проникает в костномозговое пространство и вызывает умеренные локальные боли. Однако автор не представил материалов, позволяющих отвергнуть мысль о том, что у таких детей с самого начала развивалась внутрикостная фиброма, без предварительной фазы остеодисплазии. Некоторые авторы рассматривают «фиброзный кортикальный дефект» как очаг приобретенной патологической перестройки кости (С. А. Рейнберг, 1961; В. И. Квашнина, 1963).

В 1946 г. Schlumberger опубликовал работу, основанную на анализе 46 случаев (собственных и преимущественно заимствованных из литературы) монооссальной фиброзной дисплазии с различной локализацией. Некоторые из собранных им наблюдений несомненно относились к числу монооссальных фиброзных остеодисплазии и имели типичные локализации (ребро, нижняя челюсть, верхняя челюсть), другие характеризовались более ограниченным, монолокальным поражением. Автор подчеркнул трудности расшифровки такой клинико-рентгенологической картины, так как ни у одного из этих больных правильный диагноз не был поставлен до оперативного вмешательства и гистологического исследования.

В дальнейшем было опубликовано несколько работ, в которых, наряду с полиоссальной и монооссальной фиброзной остеодисплазией, рассматривались и ограниченные монолокальные поражения (М. О. Берглезов, 1960; Stewart, Dilmer, 1963; К. Н. Моисеева, 1964; Gordon, 1964, и др.). К. Н. Моисеева в цитируемой работе попыталась выделить три разновидности таких поражений. Она различает: изолированные внутрикостные очаги, кистоподобные образования и ячеистые или многоочаговые поражения. Некоторые из этих изменений, в особенности многоочаговые, близки к клинико-рентгенологической характеристике фиброзной остеодисплазии. Другие же большинством авторов на основании клинических, рентгенологических и гистологических данных более обоснованно рассматриваются как неоссифицирующаяся костная фиброма (Geschickter, Copeland, 1949; Jaffe, 1958; А. И. Айзенштат, 1961; И. Г. Лагунова, 1962, и др.) или относительно близкие к ней доброкачественные опухоли.

В настоящее время многие авторы считают, что монолокальной фиброзной остеодисплазии вообще не существует, а в основе соответствующей клинико-рентгенологической картины лежит истинная опухоль типа внутрикостной фибромы (Geschickter, Copeland, 1949; И. Г. Лагунова, 1962, и др.). Некоторые авторы не отвергают возможности существования монолокальной фиброзной остеодисплазии, но оттеняют необходимость и сложность тщательной дифференциальной диагностики с различными доброкачественными опухолями (Russel, Chandler, 1950; Gordon, 1964, и др.) и с солитарной костной кистой (И. М. Старосельский, 1964). При этом подчеркивается невозможность

у многих больных точного дифференциального диагноза по клиническим и рентгенологическим данным и в то же время сложность трактовки микроскопических находок.

Таким образом, необходимо прежде всего четко отграничить монооссальные поражения, несомненно, относящиеся к разновидностям фиброзной остеодисплазии, и монолокальные изменения. Последние представляют сборную группу, подлежащую дальнейшему тщательному изучению.

Монолокальные очаги поражения у большинства больных подлежат удалению и в связи с этим вызывают временную утрату трудоспособности на период лечения. Ограничение трудоспособности может возникнуть, если такое поражение выявилось у лица, профессиональная деятельность которого требует значительного напряжения неполноценного отдела костно-суставного аппарата, а оперативное вмешательство почему-либо противопоказано, либо оказалось неэффективным. Такие лица оказываются ограниченно трудоспособными на период приобретения новой, подходящей для них профессии и рационального трудового устройства.

МЕЛОРЕОСТОЗ

Этим условным термином обозначается своеобразная форма локального несовершенного остеогенеза, характеризующаяся избыточным эндостальным и периостальным развитием костной ткани в области более или менее массивной зоны, располагающейся по длиннику костно-суставного аппарата конечности.

Это поражение впервые выявил французский рентгенолог Leri и доложил о нем в 1922 г. на заседании медицинского общества парижских больниц (Leri, Joanny, 1922; Leri, Lievre, 1928). В нашей стране первое наблюдение с подробным его анализом представил Д. Г. Рохлин в 1931 г. В дальнейшем мелореостоз был описан рядом авторов (К. И. Охотин, 1939; Г. М. Портнов, 1939; А. А. Кузьмин, 1954; В. А. Мариенберг, 1954; А. В. Волчков, 1956, и др.). С конца пятидесятых годов публикация отдельных случаев прекратилась, поскольку они перестали вносить принципиально новые дополнения к ранее сложившимся представлениям. Клиническая и рентгенологическая картина этого поражения описана в различных руководствах по рентгенодиагностике.

Эта аномалия наблюдается и в практике врачебно-трудовой экспертизы (Г. М. Портнов, 1939; В. Н. Ульянов, 1963; наши данные).

Для мелореостоза характерно поражение целой конечности, как правило, всех сегментов ее. При этом, в отличие от фиброзной остеодисплазии и многих других аномалий и пороков развития, в зону патологического формирования вовлекаются все отделы трубчатой кости — ее эпифизы, метафизы и диафиз (рис. 83), а нередко и соответствующие плоские и губчатые кости. Более того, нередко нарушается развитие и мягких тканей суставов, преимущественно суставных сумок, в которых возникают включения костной ткани (рис. 83, коленный сустав). Следовательно, при этой аномалии может происходить не только изолированное поражение скелета конечности, но и всего ее костно-суставного аппарата.

При данной форме локального несовершенного остеогенеза нарушаются интерстициальный и периостальный компоненты остеобластического процесса, что приводит к возникновению избыточного количества равномерно уплотненной, функционально не дифференцированной кост-

Рис. 83. Мелореостоз левой нижней конечности у женщины И., 38 лет, обнаруженный в связи с умеренной деформацией голени, незначительными болями в этой области и небольшим ограничением движений в коленном суставе, выявившимся 6 лет назад после травмы.

Патологически сформированная зона проходит вдоль всей конечности, захватывая скелет и мягкие ткани коленного сустава. В головке и шейке бедренной кости и в дистальных двух третях ее диафиза находится продольный тяж склероза, переходящий на дистальный метафиз и эпифиз. Этот тяж прерывается в подвертельной области. В дистальном отделе кости эта зона сливается с кортикальным слоем задней поверхности диафиза (см. боковую рентгенограмму). Интенсивный склероз всего наружного отдела диафиза большеберцовой кости, вызывающий значительное сужение костномозгового пространства. Крупные очаги склероза в проксимальном и дистальном эпифизах этой кости. Массивные бугристые костные напластования на наружной (см. заднюю рентгенограмму) и на передней (см. боковой снимок) поверхностях диафиза большеберцовой кости. Отдельные костные включения в капсуле коленного сустава. Надколенник, кости предплюсны и левой половины таза имеют нормальную форму и структуру. Остальные отделы костно-суставного аппарата не поражены. Исследованная по профессии продавщица галантерейного магазина. Она трудоспособна в данной профессии и во всех других профессиях, в которых труд не требует резкой, постоянной нагрузки нижних конечностей.

ной ткани. Зона поражения распространяется вдоль всей конечности и вдоль каждой отдельной кости вне связи с иннервацией и кровоснабжением. В кости образуются продольные тяжи склероза, располагаю.-щиеся эксцентрически. Они примыкают к той или иной ее поверхности, изредка они захватывают всю толщу кости. Костномозговое пространство, в этой области сужено, иногда незначительно, иногда резко (рис. 83, болыиеберцовая кость), изредка оно совсем исчезает. Зона склероза проходит вдоль всей кости или местами прерывается. Длинные тяжи уплотнения костной ткани образуются преимущественно в диафизах. Они продолжаются и на эпифизы. Иногда в метафизах, эпифизах и в губчатых костях возникают преимущественно небольшие очаги склероза, в известной мере напоминающие изменения скелета при остеопойкилии и эностозах.

Склерозированный участок диафиза, обычно целый полуцилиндр его, в большинстве случаев утолщен вследствие избыточной функции надкостницы (рис 83, болыиеберцовая кость). При небольшой массивт ности зоны склероза утолщение наружной поверхности кортикального слоя может быть незначительным, иногда оно едва уловимо (рис. 83, задняя поверхность дистального отдела бедренной кости), изредка толщина кости остается нормальной. Участки скелета, формирующиеся без существенного участия надкостницы, т. е. эпифизы и губчатые кости, несмотря на уплотнение их структуры, сохраняют обычную величину и форму.

Гистологическое исследование пораженных отделов костей при мелореостозе было выполнено небольшим числом авторов, поскольку при этой аномалии редко возникают показания, к оперативному вмешательству (Leri, Lievre, 1928; Putti; цитировано по А. В. Русакову, 1959; В. А. Мариенберг, 1956; А. В. Русаков, 1959; Т. П. Виноградова, 1962, и др.).,По данным этих исследователей, мелореостоз характеризуется избыточным количеством правильно сформированного костного вещества. Суть аномалии, по мнению А. В. Русакова (1959), заключается в «задержке резорбтивного моделирования» формы и структуры кости, что приводит к появлению излишнего количества чрезмерно плотной кости. Костные включения в суставных сумках также состоят из правильно сформированной, уплотненной ткани (А. В. Русаков, 1959).

Трактовка характера этого поражения дискутировалась в течение ряда лет. Автор первого сообщения — Led считал мелореотоз паразитарным заболеванием. Однако полное отсутствие проявлений воспалительного процесса позволило исключить эту мысль. По современным общепринятым представлениям мелореостоз является самостоятельной нозологической единицей, относящейся к группе аномалий костно-суставного аппарата. По данным А. В. Русакова (1959) в основе этой дисплазии лежит извращение развития мезенхимы, за счет которой формируется конечность. Это извращение начинается на ранних этапах эмбрионального периода и продолжается в течение всего постнатального развития. Более того, по-видимому, остеобластическая функция надкостницы в зоне поражения продолжается и после окончания роста организма, вызывая постепенное увеличение толщины, склероза и деформации костей даже у взрослого человека. Поэтому эта аномалия нередко обнаруживается уже после окончания формирования костно-суставного аппарата.

Длинные, а иногда и короткие, трубчатые кости аномальной конечности, как уже было упомянуто, неравномерно утолщены вследствие наличия плоских бугристых напластований на какой-либо поверхности.

Внешний вид такой кости напоминает свечу, покрытую с одной стороны оплывшим воском (рис. 83, большеберцовая кость). Отсюда и чисто формальное название, предложенное Leri (1922), — мелореостоз, т. е. «стекаю вдоль конечности» (melos — член, конечность, rheo — теку). Употребляются и другие наименования, в частности «ризомономелореостоз». Этот еще более громоздкий и сложный термин в то же время не точен, так как аномалия изредка выходит за пределы одной конечности. Поэтому это название не привилось, как и некоторые другие. В настоящее время общепринятым является термин «мелореостоз», несмотря на его условность и формальность.

При поражении нижней конечности зона склероза и гиперостоза обычно захватывает внутренний или наружный полуцилиндр бедренной кости, переходит на соответствующую кость голени — большеберцовую или малоберцовую, и распространяется на продолжающие ее кости предплюсны и элементы данного луча стопы. Зона поражения нередко распространяется и на соответствующую часть таза, изредка она обрывается только в середине крестца (Г. М. Портнов, 1939; А. Е. Рубашева, 1961; С. А. Рейнберг, 1964, и др.). Описано одновременное поражение и соответствующих половин нескольких поясничных позвонков (Stutz, 1944).

При мелореостозе верхней конечности поражаются внутренний или наружный полуцилиндр плечевой кости, продолжающая его кость предплечья, соответствующая часть костей запястья и короткие трубчатые кости данного луча кисти. В зону патологического развития попадает и наружный отдел лопатки, иногда и соответствующая часть ключицы. Обнаружен также склероз соответствующей половины черепа (Leeds, Seaman, 1962).

Анализ особенностей локализации аномалии у больных, описанных в мировой литературе (Stutz, 1944), показал большое разнообразие в распределении зоны поражения. В частности, локализация мелореостоза часто не совпадает со схемами, которые предложил Gegenbaur (1899), и вместе с тем соответствует определенной внутренней закономерности. Так, например, иногда аномалия захватывает смежные поверхности костей голени или предплечья и центральные лучи стопы или кисти, либо поражаются целиком вся плечевая или бедренная кость и одновременно центральные лучи кисти или стопы, а средний сегмент конечности остается не затронутым или задевается только слегка. При незначительном поражении проксимальных сегментов конечности может возникнуть резкая аномалия дистального сегмента с извращением формирования большинства или даже всех лучей стопы или кисти. В других случаях, наоборот, щадится дистальный отдел конечности (рис. 83). Выраженность изменений отдельных костей аномальной конечности обычно неодинакова, при незначительном поражении одной кости может быть обширное поражение другой (рис. 83).

Длина неправильно формирующейся кости остается нормальной, либо изменяется незначительно — удлиняется или укорачивается. Кроме того, может возникнуть функциональное укорочение конечности в результате контрактуры какого-либо крупного сустава в порочном положении.

Очень редко мелореостоз формируется по типу гемипоражения. При этом у отдельных лиц аналогичные, но очень незначительные изменения были обнаружены еще в области одной (Г. Х. Саркисов и С. А. Юзбашев, 1939) или даже обеих конечностей противоположной стороны тела.

Мелореостоз не обнаруживается клинически у новорожденных и маленьких детей, и в этом возрасте может быть выявлен только рентгенологически при исследовании, произведенном по какому-либо иному поводу. Обычно эта аномалия начинает вызывать клинические симптомы у подростков или в молодости, иногда только в среднем, даже в пожилом возрасте. Изредка даже в старших возрастных периодах клинические проявления мелореостаза отсутствуют, и аномалия обнаруживается при рентгенологическом исследовании, предпринятом по другому поводу. Так, например, Д. Г. Рохлин (1931) обнаружил мелореостоз верхней конечности у взрослой женщины при рентгеноскопии органов грудной клетки.

Мелореостоз иногда вызывает ощущение тяжести в аномальной конечности или незначительные локальные боли. Они возникают, если утолщенная кость сдавливает смежные мягкие ткани, какой-либо периферический нерв или сосуд. Боли могут быть также связаны с непосредственным раздражением надкостницы. Появление этих изменений больные иногда связывают с перенесенной травмой. При наличии таких жалоб обычно обнаруживается небольшая деформация конечности и некоторое увеличение объема ее, иногда, наоборот, развивается небольшая мышечная атрофия. Изредка в клинической картине на первый план выходит контрактура какого-либо сустава данной конечности (В. А. Маринберг, 1954; М. Б. Балабан и Л. И. Якунина, 1963, и др.), возникшая в связи с увеличением костных включений в капсуле.

Состояние всех остальных функциональных систем остается нормальным, обменные процессы не нарушены, показатели лабораторных, в частности биохимических, исследований не изменены. Интеллект полностью сохранен.

Мелореостоз, как правило, возникает в качестве изолированного явления в наследственно не отягощенной семье. Описаны лишь отдельные, казуистические наблюдения, свидетельствующие о том, что эта форма несовершенного остеогенеза может возникнуть и как семейная патологическая конституция, так, например, эта аномалия была обнаружена у матери и дочери (Bertelsen, 1940).

Клинические проявления мелореостоза лишь у отдельных больных вызывают необходимость в специальном лечении. Очень редко возникают показания для хирургического вмешательства с целью устранения деформации конечности или порочного положения сустава (М. Б. Балабан и Л. Н. Якунина, 1963). В таких случаях больные временно утрачивают трудоспособность.

Мелореостоз не нарушает трудоспособности в широком круге профессий и поэтому, как правило, не вызывает инвалидности. Стойкое ограничение трудоспособности может возникнуть, если мелореостоз проявился у взрослого человека, занимающегося тяжелым физическим трудом, требующим напряжения неполноценной конечности, либо у человека без специальности, выполняющего неквалифицированный подсобный труд. Период инвалидности, как правило, непродолжителен, и трудоспособность восстанавливается, когда организовано рациональное трудовое устройство. Инвалидность может затянуться, если ограничения трудоспособности, вызванные мелореостозом, возникли уже после 45—50 лет. Причиной инвалидности является «общее заболевание», так как она, как правило, возникает спустя значительный срок после начала трудовой деятельности. Мелореостоз, выявленный у подростка или в юности, указывает на необходимость обучения профессии, в которой труд не требует напряжения неполноценной конечности.

ГЛАВА V

ВТОРИЧНЫЕ НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА

Вторичные нарушения развития костно-суставного аппарата наступают вследствие многих причин. Их вызывают различные неблагоприятные эндогенные и экзогенные факторы, оказывающие влияние на весь организм, включая и костно-суставной аппарат в целом, а также всевозможные, преимущественно экзогенные, воздействия на какую-либо отдельную область этого аппарата, иногда на очень ограниченный его участок. Соответственно этому вторичные нарушения формирования костно-суставного аппарата, подобно врожденным аномалиям и порокам развития, также разделяются на системные и локальные. ..

При поражениях этой группы, особенно системных, нарушения развития костно-суставного аппарата представляют одно из более или менее многочисленных патологических явлений, возникающих в организме. При ряде соответствующих заболеваний вторичные дисплазии костно-суставного аппарата имеют очень большое, при других — умеренное значение. Некоторые из вторичных нарушений развития, в частности возникающие при различных общих инфекционных заболеваниях, в дальнейшем быстро преодолеваются и не оставляют, последствий.

Другие могут наложить определенный стойкий отпечаток на состояние опорно-двигательной системы, который сохраняется в течение всей жизни. То же относится и к локальным поражениям.

Для подробной характеристики этих нарушений развития необходим детальный анализ сложных изменений, происходящих в целом ряде систем, в особенности в процессах обмена веществ. Это выходит далеко за пределы настоящей книги, посвященной дисплазиям костно-суставного аппарата. Поэтому вторичным изменениям его формирования мы уделяем значительно меньше внимания, чем врожденным аномалиям и порокам развития. Этот вопрос представлен здесь лишь в качестве дополнительной главы, не „,претендующей на исчерпывающее изложение, так как в ней отражены данные, относящиеся только к наиболее важным формам поражений, оставляющим стойкие последствия.. . . . . '

ВТОРИЧНЫЕ СИСТЕМНЫЕ НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА

Вторичные системные нарушения развития костно-суставного аппарата наступают преимущественно в результате различных извращений обменных процессов, главным образом при авитаминозах, изредка при экзогенных интоксикациях, а также вследствие патологических изменений эндокринной системы. Другие причины имеют относительно небольшое значение.

Из группы вторичных системных нарушений развития костно-суставного аппарата практическое значение приобретает главным образом рахит — болезнь, которая старше, чем само человечество, ибо она наблюдалась не только у древних людей (Б. Г, Михайловский, 1930; Д. Г. Рохлин, 1934, 1965), но и у доисторических животных, в частности у пещерного медведя (Д. Г. Рохлин, 1941).

Современные представления о рахите сложились на основании патологоанатомических, биохимических и клинических работ, проведенных преимущественно уже в текущем столетии (Marfan, 1927; Schmidt, 1929; А. Ф. Тур, 1945; А. В. Русаков, 1959; Т. П. Виноградова, 1962; de Seze, 1962, и др.). Большое значение имели также рентгенологические данные, представленные рядом исследователей (Hotz, 1928; Looser, 1928; Д. Г. Рохлин, 1940; Д. С. Кузьмин, 1948; Caffey, 1955; С. А. Рейнберг, 1964, и др.).

Термином рахит, как известно, обозначается общее заболевание организма, развивающееся при недостатке витамина D или при отсутствии условий, обеспечивающих преобразование соответствующих провитаминов. Рахит обычно возникает в раннем детстве. В настоящее время он, как правило, своевременно диагностируется и довольно быстро излечивается. Все же изредка рахит при затяжном течении оставляет стойкие последствия и может оказать определенное влияние на всю дальнейшую жизнь, в частности и на выбор профессии. Трудоспособность очень небольшого числа подростков и юношей может оказаться нарушенной в результате возникновения так называемого позднего рахита.

По современным представлениям недостаточность, а тем более отсутствие витамина D вызывает глубокие нарушения обмена веществ и изменения химизма организма, характеризующиеся ацидозом. Изменение минерального обмена при рахите является только одним из компонентов комплекса обменных нарушений. Уровень кальция в крови нарушается незначительно, но понижается содержание неорганического фосфора. Однако именно минеральный обмен при рахите заслуживает особого внимания из-за связанных с ним существенных изменений в развитии костно-суставного аппарата.

Авитаминоз D вызывает нарушения анатомического строения и функций целого ряда систем — нервной, эндокринной, пищеварительной, опорно-двигательной, что проявляется в характерной клинической картине заболевания, достаточно подробно описанной в соответствующих руководствах и монографиях. Рахит сопровождается нарушениями развития всего организма, включая и костно-суставной аппарат в целом, т. е. и энхондрально преформированные и покровные кости. Рахитическое поражение скелета выражается в неправильном формировании костной ткани и в утрате костной и хрящевой тканью способности связывать фосфорнокислые соли кальция. В результате возникают сложные и глубокие изменения костно-суставного аппарата.

Все фазы костеобразовательного процесса становятся заторможен-

ными и несовершенными. Возникает ткань, бедная костными элементами и функционально неполноценная. Извращается сложный ферментативный процесс, обеспечивающий усвоение костным веществом известковых солей и протекающий при участии гликогена и фосфатазы. При рахите возникает гипофосфатазия и нарушается ферментативный механизм, определяющий взаимоотношения между органическим и неорганическим субстратами кости.

Вследствие этого и ростковая хрящевая ткань и надкостница продуцируют не нормальную кость, а остеоидное вещество, т. е. органический субстрат костной ткани, лишенный обызвествленных структур. При этом остеоидное вещество характеризуется недостаточным количеством клеточных элементов (остеобластов и остеоцитов) и неравномерным их распределением с беспорядочным расположением остеоидных структур. Одновременно нарушается и интерстициальный компонент остеобластического процесса. Это выражается в извращении сложной перестройки растущего скелета. Костная ткань, возникшая до начала рахита, подвергается резорбции, а на ее месте образуется недостаточное количество костных структур, и их способность удерживать соли извести оказывается значительно сниженной. По-видимому, это в известной мере связано с вторичной гиперфункцией паращитовидных желез. Таким образом, и вновь образующаяся и ранее возникшая костная ткань оказывается представленной преимущественно остеоидным веществом.

В результате всех этих явлений при рахите постепенно возникает системный остеопороз, все кости становятся необычайно податливыми, мягкими, и в то же время происходят глубокие изменения в области всех участков развития костной ткани, более всего в эпиметафизарных зонах роста.

Развитие ростковой хрящевой ткани при рахите тормозится, но не прекращается. Слой дегенерировавших клеток все более увеличивается, так как они не преобразуются в костную ткань. Расположение развивающихся хрящевых клеток становится хаотичным. В результате утраты хрящевыми клетками способности связывать соли извести, зона предварительного обызвествления постепенно суживается, затем фрагментируется и наконец исчезает. Через эту зону в ростковую хрящевую ткань прорываются кровеносные сосуды, и в этой области возникает остеоидное вещество. Постепенно вместо зоны предварительного обызвествления возникает так называемая рахитическая зона. Она состоит из массы хрящевых клеток, необызвествленного хрящевого межуточного вещества, остеоидного вещества и многочисленных сосудов.

Накапливающиеся в избытке необызвествленные хрящевые массы вызывают столь характерное для клиники рахита утолщение наиболее активных зон роста, в частности «четки» в области передних концов ребер. Под давлением этой массы метафиз постепенно уплощается, расширяется, а в дальнейшем и углубляется и в то же время, из-за рассасывания зоны предварительного обызвествления, он оказывается лишенным замыкающей пластинки. Такой патологической перестройке подвергаются все зоны роста, но наиболее значительно изменяются самые активные из них в момент возникновения рахита. Поэтому у маленьких детей более всего изменяются зоны роста ребер, а у более старших — преимущественно смежные зоны роста бедренной кости и обеих костей голени, проксимальная зона роста плечевой кости и дистальные зоны роста костей предплечья. При этом зона роста малоберцовой кости поражается больше, чем соответствующая зона больше-

берцовой кости, зона роста локтевой кости перестраивается значительнее, чем этот же участок лучевой кости.

В области надкостницы также формируется остеоидное вещество, напластовывающееся вокруг диафиза. В то же время кортикальный слой диафиза постепенно разволокняется, расслаивается и истончается. Надкостница разрыхляется, ее сосуды расширяются, а прочность ее соединения с кортикальным веществом уменьшается. Поэтому при рахите прикосновение к конечностям может вызывать боли, и даже незначительные повреждения сопровождаются поднадкостничными кровоизлияниями.

Аналогичный процесс происходит и в области покровных костей, преимущественно в своде черепа. Последний наиболее энергично растет в раннем детстве. Поэтому в этом возрасте первые, наиболее яркие проявления рахита обнаруживаются не только в передних отделах ребер, но и в костях свода черепа. На их наружной поверхности напластовывается остеоидное вещество. Вследствие этого начинают чрезмерно выпячиваться лобные бугры, затылочная область, а иногда и теменные бугры. В то же время роднички длительно не закрываются, а черепные швы оказываются расширенными. Кроме того, в результате остеопороза развиваются различные вторичные деформации черепа, в частности выстояние центрального участка основания черепа. В результате всех этих явлений нарушается равновесие между процессами формирования головного мозга и черепа, что иногда приводит к гидроцефалии.

При авитаминозе D уже обычная физиологическая нагрузка опорно-двигательной системы вызывает деформацию поротичных костей. Для рахита наиболее типична варусная деформация нижних конечностей, иногда сочетающаяся с саблевидным искривлением голеней; вальгусная деформация в раннем детстве возникает реже. В результате продолжающейся нагрузки неполноценных костей на высоте их искривления на выпуклой стороне может возникнуть локальное дегенеративно-дистрофическое поражение. Появление такой зоны перестройки, как и во всех других случаях, свидетельствует о срыве компенсации. Наблюдающееся при рахите искривление позвоночника объясняется атонией мышц. Обычно развивается равномерный округлый кифоз, иногда он сочетается со сколиозом.

Под влиянием соответствующего своевременного лечения функции всех пораженных систем постепенно нормализуются, включая и опорно-двигательную. Восстанавливается способность костной и хрящевой ткани удерживать фосфорнокислые соли извести, и начинается нормальное созидание костной ткани в области всех источников ее развития. Массы хрящевой и остеоидной ткани, накопившиеся в «рахитической зоне», постепенно обызвествляются и затем трансформируются в нормальную костную ткань. Патологически расширенный слой дегенерировавших хрящевых клеток обызвествляется и, таким образом, преобразуется в зону предварительного обызвествления. Это сопровождается сужением зоны роста. В течение некоторого времени зона предварительного обызвествления оказывается чрезмерно широкой. Затем она постепенно суживается. Однако иногда в соответствующих участках скелета длительно, даже в течение всей жизни, сохраняется поперечный тяж уплотненного костного вещества.

После повторных тяжелых рецидивов рахита в костной структуре иногда обнаруживается соответствующее число поперечных зон уплотнения. Они выявляются рентгенологически не только в трубчатых костях, но и в теле подвздошной кости, где располагаются параллельно

ее суставной поверхности, в краниальном и каудальном участках тела каждого позвонка, во всех отделах скелета, формирующихся путем преобразования ростковой хрящевой ткани. Особенно длительно такие поперечные тяжи сохраняются в структуре костей конечностей, функция которых снижена в силу той или иной причины. Строение таких костей напоминает годичные кольца в древесном стволе.

В процессе излечения рахита остеоидное вещество, возникшее на поверхности костей, частично рассасывается, частично оссифицируется и сливается с кортикальным слоем. Поэтому после рахита остается утолщение костей, особенно диафизов длинных трубчатых костей и черепного свода. Одновременно происходит и перестройка структуры всего скелета. При этом нормализовавшийся интерстициальный компонент остеобластического процесса обеспечивает рассасывание остеоидного вещества и замещение его нормальной костной тканью. Вследствие этого остеопороз постепенно исчезает. Рентгенологические исследования показывают, что структура кости быстрее восстанавливается в ее периферических, более «молодых» слоях. Поэтому в центре эпифизов длинных трубчатых костей, например в головке бедренной кости, в течение длительного времени прослеживается резко разреженный дедифференцированный участок, в то время как периферический слой уже приобрел нормальную структуру. В дальнейшем строение этих участков скелета восстанавливается.

После тяжелого рахита кости оказываются укороченными, однако их толщина не только не уменьшена, но часто избыточна. Деформации костей постепенно сглаживаются, изредка остается лишь умеренное варусное искривление нижних конечностей и выстояние того или иного участка черепного свода («олимпийский» лоб и т. п.). Взрослые, перенесшие в детстве тяжелый длительно протекавший рахит, обычно имеют недостаточный рост, однако исключительно редко они становятся карликами. Последнее возникает при сочетании недостаточной длины костей и резкой вторичной их деформации. Такие тяжелые последствия рахита в нашей стране в настоящее время практически не встречаются и мы можем с ними познакомиться лишь по материалам и фотографиям, представленным преимущественно в старых работах (Schinz и соавт., 1952, и др.).

В течении рахита выделяют три стадии: 1) стадию начальных проявлений заболевания, 2) стадию выраженного, или цветущего (флоридного), рахита и 3) стадию восстановления (Marfan, 1923). Кроме того, необходимо учитывать остаточные явления после перенесенного рахита в виде стойких деформаций (в частности таза). Каждая из этих стадий характеризуется соответствующими, ранее описанными изменениями, которые хорошо выявляются рентгенологически и вызывают типичные клинические признаки.

В практике врачебно-трудовой экспертизы очень редко приходится сталкиваться с последствиями рахита. Рахитические деформации костно-суставного аппарата сами по себе не ограничивают трудоспособности в очень широком кругу профессий и поэтому не становятся причиной инвалидности. Оперативные вмешательства по поводу искривлений костей этого происхождения, как правило, вызывают временную утрату трудоспособности, тем более, что хирургические переломы костей у таких людей срастаются хорошо. Однако при экспертизе трудоспособности перенесших тяжелый рахит необходимо производить тщательное неврологическое исследование, особенно если имеется деформация черепа. При наличии клинических признаков внутренней водянки, что

в настоящее время наблюдается крайне редко, состояние трудоспособности определяется их характером и степенью выраженности.

Под названием поздний рахит выделяют авитаминоз D, развившийся после того, как ребенок начал ходить, т. е. практически в возрасте 3—5 лет. Иногда в дальнейшем такой рахит многократно рецидивирует и может проявиться даже в возрасте 16—18 лет. Значительно реже рахит впервые отчетливо выявляется уже у подростка. Авитаминоз D в период окончания процесса развития костно-суставного аппарата имеет особое клиническое значение, ввиду скудности его симптомов, и особое социальное значение, так как такие больные иногда направляются для экспертизы трудоспособности еще во флоридной стадии заболевания.

Поздний рахит у подростков вызывает обычно умеренные клинические проявления. Иногда внимание больного и врача привлекает главным образом медленно развивающаяся деформация коленных суставов, чаще — вальгусная. Однако при детальном клиническом, лабораторном и рентгенологическом исследовании обнаруживаются общие проявления рахита. Иногда преобладают нарушения интерстициального компонента костеобразовательного процесса. Тогда рентгенологически устанавливается резкий остеопороз, на фоне которого обычно выступают многочисленные «годичные кольца», свидетельствующие о целом ряде повторных рецидивов авитаминоза. У других больных остеопороз оказывается незначительным, и отчетливо преобладают патологические изменения зон роста (рис. 84а). При этом костеобразовательный процесс нарушается только в активных в этот период жизни эпиметафизарных зонах и почти не изменяется в тех участках скелета, где раньше наступают синостозы и где в данном возрасте формирование кости практически уже закончилось. Так, например, при резком поражении дистальной зоны роста локтевой кости и несколько меньших изменениях такой же зоны лучевой кости, эпиметафизарные зоны пястных костей и фаланг остаются нормальными (рис. 84а). Вследствие этого при подозрении на поздний рахит необходимо исследовать лучезапястные и коленные суставы, так как именно в этих отделах находятся наиболее активно растущие в этом возрасте и поэтому наиболее поражаемые участки скелета.

При позднем рахите пораженные метафизы расширяются незначительно и поэтому при пальпации их утолщение может не выявиться. Однако при рентгенологическом исследовании обнаруживаются: типичное расширение -активных эпиметафизарных зон роста, отсутствие зоны препараторного обызвествления, а в наиболее измененных отделах, кроме того, расширение и углубление метафизов (рис. 84,а). Одновременно иногда устанавливаются и периостальные наслоения.

Под влиянием соответствующего лечения в течение нескольких месяцев остеопороз исчезает, оссифицируется «рахитичная зона» (рис. 84,б), позднее появляется зона предварительного обызвествления (рис. 84,в). Однако довольно долго еще прослеживается полоса остеопороза в области бывшей «рахитической зоны», под новообразованной зоной предварительного обызвествления, и выступает чрезмерно обызвествленный тяж на границе этого участка и ранее развившегося отдела диафиза (рис. 84,е).

Больных, страдающих поздним рахитом, иногда удается лечить, не прерывая их трудовой деятельности. Более тяжелый авитаминоз вызывает временную утрату трудоспособности на период лечения. Этот период может затянуться, если возникает необходимость в хирургической коррекции деформированных коленных суставов. В таких случаях

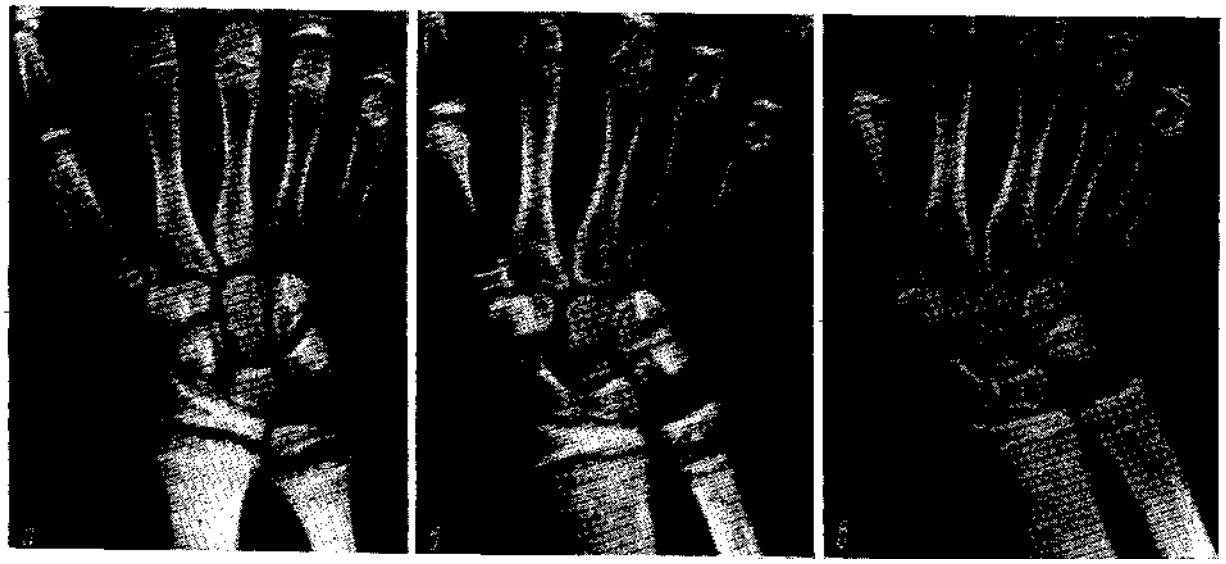


Рис. 84. Динамика позднего рахита у юноши В. 17 лет.

а — стадия флоршшого рахита. Зоны роста костей предплечья расширены. Зоны препараторного обызвествления отсутствуют. Метафиз локтевой кости расширен и углублен. Периостальные наслоения на внутренней поверхности лучевой кости. Эпиметафизарные зоны коротких трубчатых костей нормальны. Умеренный остеопороз. *б* — через 4 месяца. Стадия восстановления. «Рахитические зоны» и периостальные наслоения оссифицировались. в — еще через 2 месяца. Рахит преодолен. Появились зоны препараторного обызвествления. Зоны роста нормальной ширины. Полосы остеопороза в области бывших .рахитических зон. (Произошел синостоз в первой пястной кости).

для обеспечения продолжительного лечения целесообразно устанавливать инвалидность II группы с медицинским контролем через 6 месяцев. Трудоспособность, как правило, полностью восстанавливается спустя 1 — l'/г года.

Избыточное введение витамина D вызывает чрезмерное отложение солей кальция в зонах предварительного обызвествления и замедление преобразования их в костную ткань. Рентгенологически обнаруживается расширение и усиление интенсивности изображения этих зон при обычной форме метафизов и нормальной ширине эпиметафизарных зон роста. Длительное и повторное перенасыщение растущего организма этим витамином может вызвать задержку роста костей в длину с западением центральных участков метафизов и с образованием соответствующих выступов на эпифизах (Rubin, 1964). В таких случаях передозировка витамина D оставляет незначительные, но стойкие изменения скелета. Эти алиментарные нарушения могут сопровождаться обызвествлением параартикулярных и параоссальных мягких тканей (А. В. Русаков, 1959). Очень большие дозы витамина D повреждают почечный эпителий и приводят к противоположному явлению — выведению солей кальция и фосфора из организма с возникновением системного остеопороза. В таких случаях возникает картина, близкая к гиперпаратиреоидной фиброзной остеодистрофии (А. В. Русаков, 1959).

Развитие костно-суставного аппарата значительно нарушается при авитаминозе С, т. е. при детской цинге, называемой также болезнью Меллер-Барлова. В мирное время в нашей стране это заболевание практически вовсе не наблюдается. В его острой фазе в длинных трубчатых костях обнаруживаются поднадкостничные кровоизлияния, отслаивающие периост. Последствия геморрагического диатеза этого происхождения мало изучены, по-видимому, они незначительны и не оказывают большого влияния на дальнейшую жизнь человека, перенесшего цингу в детском возрасте.

Тяжелые хронические заболевания почек у детей изредка сопровождаются вторичными нарушениями минерального обмена, характеризующимися системным остеопорозом, — так называемый почечный рахит. В этих условиях происходит задержка роста скелета вследствие подавления энхондрального компонента остеобластического процесса, возникают вторичные деформации костно-суставного аппарата, в частности вальгусное искривление коленных суставов, но избыточного накопления неоссифицировавшихся хрящевых масс в метафизах не происходит (А. В. Русаков, 1959, и др.).

Нарушения формирования костно-суставного аппарата, вызываемые экзогенной интоксикацией свинцом, фосфором, висмутом и другими веществами, влияющими на ростковую хрящевую ткань, в СССР практически не встречаются. По данным, представленным преимущественно в зарубежной, почти исключительно в американской, литературе хроническая свинцовая интоксикация вызывает довольно глубокие нарушения развития скелета, сопровождающиеся утолщением концов длинных трубчатых костей и уплотнением структуры метафизов, а также явлениями неравномерного, «толчкообразного» роста (Vogt, 1930; Caffey, 1937; Rubin, 1964, и др.). Эти изменения наступают довольно поздно', и поэтому в течение длительного времени свинцовая интоксикация не устанавливается рентгенологически, несмотря на клинические симптомы хронического отравления (Sartain и соавт., 1964). При интоксикации фосфором во всем скелете обнаруживаются зоны резкого уплот-

нения костной ткани, располагающиеся соответственно закономерностям формирования каждой кости (Rubin, 1964).

Состояние скелета взрослых, перенесших в детстве хроническую интоксикацию свинцом, фосфором и сходными химическими веществами, не изучено. Соответствующие материалы, полученные при экспериментальных исследованиях на животных, дают возможность составить лишь весьма ориентировочное представление. Весь этот вопрос в нашей стране не имеет практического значения, благодаря рационально организованной системе охраны здоровья детей.

Несравнимо более важны системные нарушения формирования костно-суставного аппарата, возникающие вследствие эндокринных расстройств.

В нормальном организме гормональная система принимает большое участие в регулировании роста, созревания и старения. Поэтому различные эндокринные нарушения, возникающие в период формирования организма, вызывают существенные изменения самого процесса развития костно-суставного аппарата.

Эти изменения давно привлекли внимание представителей различных медицинских специальностей, преимущественно эндокринологов и патологоанатомов. Для понимания характера таких изменений очень важны результаты рентгенологических исследований и динамических клинико-рентгенологических наблюдений. Соответствующие данные представлены в специальных монографиях (Д. Г. Рохлин, 1931; Ispas, Roxin, 1963; М. И. Сантоцкий и А. И. Бухман, 1965, и др.), в многочисленных журнальных статьях, опубликованных главным образом начиная с 20-х годов (К- Барышников, 1925; Д. Г. Рохлин, 1929; Silinkova-Malkova, 1963, и др.) в руководствах по рентгенодиагностике, в эндокринологических руководствах и монографиях (В. И. Молчанов, 1926; Zondek, 1938; М. Я. Брейтман, 1949; В. Г. Баранов, 1955; Н. А. Шерешевский, 1957, и др.), в книгах, посвященных различным смежным вопросам. Несмотря на многочисленные клинические и экспериментальные исследования, некоторые из соответствующих вопросов до настоящего времени остаются еще недостаточно изученными.

Функция эндокринных желез и значение каждой из них в общем инкреторном влиянии на организм в значительной мере изменяются в зависимости от возраста. В определенных периодах жизни преобладает влияние той или иной железы и соответственно возрасту происходит закономерная перестройка соотношений между ними, возникает характерная для данного возраста «эндокринная формула».

Известно, что в первые годы жизни в эндокринной формуле особенно велико значение щитовидной железы, начиная с 7—8 лет все более отчетливо выступает влияние гормонов передней доли гипофиза, в предпубертатном возрасте оно становится доминирующим, а в пубертатном периоде приобретают большое значение инкреты половых желез и надпочечников. Выпадение функции каждой из этих желез обнаруживается особенно ярко с того периода, когда в норме их влияние становится особенно значительным, но, несомненно, сказывается уже и. ранее. Преждевременное включение той или иной железы и тем более ее гиперфункция вызывают глубокую, не соответствующую возрасту и состоянию других систем, перестройку эндокринной формулы и поэтому оказывает значительное патологическое влияние на организм.

Многие из эндокринных заболеваний периода развития начинаются с недостаточности или выпадения функции какой-либо одной инкреторной железы. Однако в дальнейшем это влечет за собой ослабление или извращение функций, активизирующихся позднее эндокринных желез,

оказывает неблагоприятное влияние на функцию ранее включившихся и на многие другие системы, особенно нервную. Поэтому при выраженной картине заболевания, особенно уже у взрослого человека, всегда имеются плюригландулярные расстройства, сопровождающиеся проявлениями сложных изменений многих функциональных систем. В этот период название заболевания, подчеркивающее недостаточность функции какой-либо определенной железы, понимается условно, как обозначение пускового механизма, вызвавшего данный клинический синдром. Этот пусковой механизм, несомненно, определяет течение заболевания и его характерные особенности, но не исчерпывает всех сложных явлений, лежащих в основе клинического симптомокомплекса. Кроме того, некоторые эндокринные заболевания, наблюдающиеся в детстве, уже с самого начала развиваются как плюригландулярные расстройства.

Схематически можно считать, что эпиметафизарные зоны роста и периостальный костеобразовательный процесс находятся под влиянием преимущественно соматотропного гормона передней доли гипофиза. Этот гормон стимулирует и интерстициальный компонент костеобразовательного процесса. Развитие губчатых костей, эпифизов и апофизов, т. е. время появления соответствующих точек окостенения, количество их, сроки слияния, весь процесс их формирования, определяются главным образом инкретом щитовидной железы. Заключительная фаза развития костно-суставного аппарата и синостозирование в значительной мере зависят от гормонов половых желез и надпочечников. Паращитовидные железы, в значительной мере определяя минеральный обмен, влияют на возникновение обызвествленных костных структур. В раннем детстве этот процесс связан, возможно, и с функцией зобной железы.

При нарушениях эндокринной системы происходят различные изменения процесса формирования костно-суставного "аппарата. Д. Г. Рохлин (1931) показал, что в этих условиях изменяется темп развития костно-суставного аппарата — задерживается или ускоряется, в качестве компенсаторного явления возникают источники окостенения, не наблюдающиеся в норме, иногда извращается строго закономерный порядок появления точек окостенения, может возникнуть значительная ассиметрия этого процесса.

Практическое значение имеют преимущественно нарушения развития организма, возникающие при недостаточности или выпадении функции щитовидной железы, при аналогичном состоянии передней доли гипофиза, а также при плюригландулярных расстройствах с выраженной недостаточностью половых желез. При всех этих эндокринных заболеваниях, возникающих в детстве, происходят значительные изменения в развитии всего организма. Нарушения формирования костно-суставного аппарата являются лишь одним из компонентов всего комплекса патологических явлений. Однако нередко они становятся ведущими в клинической картине заболевания и уже у взрослого человека в значительной мере определяют состояние организма и возможность участия в общественно полезном труде.

Особенно важны эндокринные расстройства, сопровождающиеся торможением роста костей, так как с позиций врачебно-трудовой экспертизы проблема эндокринных нарушений развития скелета — прежде всего проблема нанизма, т. е. карликового роста (от греческого nanos — карлик).

При исследовании людей карликового роста приходится сталкиваться с несколькими различными формами нанизма (рис. 85).

Карликовый рост может возникнуть как конституциональная, иногда наследственная особенность человека с полноценной функцией всех систем организма, включая и эндокринную. Это так называемый примордиальный карликовый рост (рис. *85,а).* Как известно, сравнительно с нормальными вариантами роста, характерными для народов Средней Европы, конституциональные типы некоторых других народов отличаются более высоким или более низким, даже карликовым ростом. Последнее относится преимущественно к некоторым племенам, живущим в Африке. Однако среди всех народов изредка появляются люди, отличающиеся конституциональным чрезмерным (гигантским) ростом, или, наоборот, конституциональным малым ростом. Чаще наблюдается недостаточный, но иногда и карликовый рост. Люди этой конституции сложены в общем довольно пропорционально. Их эндокринная формула нормальна, вторичные половые признаки отчетливо выражены (рис. 85,а). Женщины этой конституции могут забеременеть от мужчины нормального роста, но при родоразрешении нередко приходится прибегать к кесареву сечению.

Развитие всего организма у лиц с примордиальным карликовым ростом происходит в нормальные сроки. В частности, все точки окостенения появляются у них в том же возрасте, что и у людей обычной конституции, синостозирование совершается в нормальные сроки, и после него полностью рассасываются физиологические костные мозоли (рис. 85,а). Поэтому костно-суставной аппарат таких людей отличается лишь малой величиной, находящейся за пределами вариантов, типичных для данного народа. Иногда это заметно уже у новорожденного (Д. Г. Рохлин, 1931). Форма и структура костей нормальны, функция суставов полноценна, мышечно-связочный аппарат не изменен. То же относится к остальным функциональным системам и к организму в целом; интеллект сохранен. Все же у людей этой конституции относительно часто наблюдаются и некоторые эндокринные сдвиги, в частности гипофункция половых желез (Д. Г. Рохлин, 1931).

Примордиальный карликовый рост rfe ограничивает трудоспособности в широком круге квалифицированных профессий. Людям этой конституции не доступны профессии, требующие существенного физического напряжениями все виды неквалифицированного тяжелого труда. Поэтому такие люди не становятся инвалидами, если с самого начала они были правильно ориентированы лечащим врачом при выборе характера трудовой деятельности. Необходимость установления инвалидности III группы может возникнуть, если своевременно не была приобретена профессия, доступная для такого человека, а обучение новой специальности затруднено из-за недостатка общего образования и возникают значительные препятствия для рационального трудового устройства.

При недостаточности функции половых желез наблюдаются прямо противоположные нарушения развития костно-суставного аппарата, приводящие либо к чрезмерному, либо, наоборот, недостаточному росту. При позднем включении половых желез и неполноценности их функции период активности ростковой хрящевой ткани эпиметафизарных зон роста удлиняется и синостозы наступают поздно. Это влечет за собой увеличение роста, изредка чрезмерное, с евнухоидными соотношениями в строении тела. Последние характеризуются преобладанием длины конечностей над длиной туловища. Одновременно нарушаются пропорции и в строении конечностей, так как более всего удлиняются бедренные кости и кости предплечья (А. В. Русаков, 1959). Таким образом, в этих случаях возникает чрезмерный и дисгармоничный рост скелета.

При этой патологической конституции толщина удлиненных костей остается нормальной, поэтому они производят впечатление грациальных. Иногда одновременно обнаруживается незначительный системный остеопороз. Описанное состояние организма не препятствует трудовой деятельности.

Иные изменения возникают, если недостаточность функции половых желез входит в общий комплекс плюригландулярных расстройств. Тогда создается синдром общего инфантилизма, характеризующийся торможением развития. При этом синдроме синостозы наступают значительно позднее нормальных сроков, изредка они вовсе не происходят. Однако рост скелета оказывается заторможенным из-за функциональной неполноценности ростковой хрящевой ткани, вызванной недостатком ее стимуляторов. При наступлении синостозов часто на всю жизнь сохраняются поперечные зоны уплотнения костной ткани в области физиологических костных мозолей. Иногда они в дальнейшем рассасываются.

Д. Г. Рохлин (1931) показал, что сохранение у взрослого человека физиологических костных мозолей является признаком неполноценности гормональной функции половых желез и наблюдается при всех эндокринных сдвигах, характеризующихся недостаточностью именно этого инкрета, в том числе и при евнухоидном высоком росте и при общем инфантилизме. Наиболее длительно физиологическая костная мозоль сохраняется в I цястной кости, т. е. в том участке скелета, с которого начинаются процессы синостозирования (рис. 85,6).

Лица с общим инфантилизмом имеют недостаточный рост, но карликами становятся редко (рис. 85,6). В строении их тела обычно обнаруживается незначительное преобладание длины конечностей (рис. 85,6). Вторичные половые признаки у них отсутствуют (рис. 85,6). Функции остальных систем также несколько ослаблены, интеллект сохранен.

Общий инфантилизм является патологической конституцией с преобладанием недостаточности инкреторной функции половых желез. Этот синдром не ограничивает трудоспособности в широком кругу профессий. Такие люди становятся инвалидами при тех же обстоятельствах, что и люди с примордиальным карликовым ростом. Кроме того, общий инфантилизм иногда сопровождается преждевременными старческими изменениями организма. При выраженных признаках раннего одряхления трудоспособность больного оказывается ограниченной или даже утрачивается. Примордиальный карликовый рост и общий инфантализм вызывают инвалидность «от общего заболевания», так как нарушения трудоспособности выявляются уже после начала трудовой деятельности.

Преждевременное включение и некоторая гиперфункция половых желез сопровождаются ранним синостозированием. Такие люди отличаются низким ростом с небольшими изменениями телосложения в виде преобладания длины туловища над длиной конечностей. В остальном развитие костно-суставного аппарата происходит нормально, физиологические мозоли полностью рассасываются. Общее состояние организма таких людей не изменено, их трудоспособность не ограничена.

Раннее синостозирование происходит также при адреногенитальном синдроме, если гиперфункция надпочечников возникает в период формирования организма. Избыточная продукция адреногенов вызывает путем сложного механизма интенсивный рост скелета с усилением всех источников костеобразовательного процесса. Однако в результате преждевременного включения половых желез рано наступают сино-

егозы, и развитие скелета прекращается. После этого дети, по своему росту ранее опережавшие сверстников, начинают значительно отставать от них и становятся людьми недостаточного или даже карликового роста.. При рентгенологическом исследовании обнаруживаются короткие, массивные и плотные кости с широким слоем кортикального вещества. Эти изменения костно-суставного аппарата редко имеют самостоятельное значение, так как обычно являются лишь одним из проявлений заболевания, вызванного поражением надпочечника, в частности опухолью его.

Резкие нарушения развития костно-суставного аппарата наблюдаются при выпадении или снижении функции щитовидной железы, т. е. при атиреозе и гипотиреозе. Такие эндокринные расстройства у детей наблюдаются при пороке развития щитовидной железы — аплазии и гипоплазии ее. Именно это лежит в основе врожденной микседемы. Аналогичные эндокринные расстройства возникают и при постнатальных приобретенных заболеваниях раннего детского возраста с поражением щитовидной железы, в частности с образованием зоба. Последнее характерно для кретинизма — спорадического и эндемического.

Отсутствие или снижение функции щитовидной железы в течение первых месяцев после рождения не выявляется, так как эндокринные нарушения в известной мере компенсируются за счет инкретов, полученных от матери. Однако начиная с 6—8-го месяцев жизни постепенно развивается и нарастает типичная клиническая картина микседемы.

Данный синдром характеризуется значительным снижением всех обменных процессов и функций всех систем организма, падением тонуса вегетативной нервной системы, торможением развития организма в целом с резкими нарушениями психики вплоть до идиотизма. Утолщается кожа, разрастаются соединительнотканные элементы, подкожная жировая клетчатка пропитывается муциноподобным веществом, потовые и сальные железы атрофируются. Возникают нарушения трофики кожи с чрезмерной ее сухостью, нарушения трофики зубов, волос, кровеносных сосудов. Особенно значительные отложения жира и муцина происходят в подкожной клетчатке живота (рис. 85,*в*). Одним из компонентов этого синдрома является резкое торможение развития костно-суставного аппарата.

Поскольку инкреты щитовидной железы оказывают значительное влияние на ростковую хрящевую ткань и почти не действуют на периостальный костеобразовательный процесс и на формирование покровных костей, для микседемы типично резкое замедление как роста костей в длину, так и появлений точек окостенения для костей запястья и предплюсны, для всех эпифизов, а затем и апофизов. В то же время происходит нормальный рост костей в толщину и обычное развитие участков скелета соединительнотканного происхождения, в частности свода черепа (Д. Г. Рохлин, 1931; А. В. Русаков, 1959).

Дифференцирование костно-суставного аппарата задерживается на том этапе, когда впервые выявилось отсутствие инкретов щитовидной железы. Поэтому состояние окостенения у больного 8—9 лет при выраженной микседеме соответствует фазе его у здорового ребенка 5—6—12 месяцев. В дальнейшем под влиянием соответствующих препаратов все точки окостенения появляются в необыкновенно быстром темпе, в неправильном порядке и асимметрично (Д. Г. Рохлин, 1931). При отсутствии лечения они также появляются, но позднее и медленнее.

Развитие костно-суставного аппарата при микседеме не только резко заторможено, но и происходит с максимальной мобилизацией

всех резервных возможностей. Поэтому многие губчатые кости и эпифизы, -обычно развивающиеся из одной точки окостенения, формируются из двух-трех и даже нескольких точек окостенения, а в коротких трубчатых костях появляются псевдоэпифизы, также иногда состоящие из нескольких отдельных образований. Эти необычные источники окостенения сливаются медленно и не обеспечивают компенсации нарушений развития. Состояние костно-суставного аппарата при микседеме в период роста анатомически, а следовательно, и в рентгеновском изображении напоминает изменения, наблюдающиеся при спондилоэпифизарной дисплазии.

Особенно длительно задерживается слияние множественных точек окостенения в эпифизах, подвергающихся наиболее значительной нагрузке, в частности в головках бедренных костей. В рентгеновском изображении в таких случаях иногда создается картина, подобная асептическому остеонекрозу — так называемая кретиноидная остеохондропатия. Однако при микседеме значительно чаще, чем у здоровых детей, наблюдаются и истинные остеохондропатии (т. е. асептический остеонекроз с восстановительным процессом), иногда даже с множественными локализациями. По данным А. В. Русакова (1959) это объясняется задержкой интерстициального компонента остеобластического процесса с медленной перестройкой развивающейся костной ткани, что приводит к старению коллоидов и вызывает функциональную неполноценность кости, которая оказывается не в состоянии выдерживать даже физиологическую нагрузку и поэтому подвергается асептическому некрозу.

При микседеме страдают функции всех остальных эндокринных желез, включающихся вслед за щитовидной. В частности, оказываются неполноценными и половые железы. Поэтому синостозы наступают очень поздно — в 25—30 лет, а в области бывших зон роста сохраняются на всю жизнь физиологические костные мозоли. Иногда они обнаруживаются даже в области псевдоэпифизов (рис. 85,в, проксимальный метафиз второй пястной кости). В некоторых отделах скелета полного синостизирования не происходит и участки одной кости, формировавшиеся из различных источников окостенения, оказываются соединенными частично фиброзной, частично костной тканью (рис. 85,в, дистальный метафиз лучевой кости), изредка только фиброзной тканью.

Ростковая хрящевая ткань, несмотря на длительность ее существования и появление дополнительных источников костеобразовательного процесса, не обеспечивает при микседеме нормального роста скелета. Поэтому все кости у взрослого человека с таким поражением оказываются недостаточной длины при нормальной их толщине, эпифизы нередко уплощены, особенно головки бедренных костей, основание черепа укорочено при обычной величине его свода. Одновременно в скелете иногда обнаруживаются проявления и некоторых нарушений трофики. Чаще это выражается в частичном остеолизе ногтевой бугристости той или иной из концевых фаланг кисти (рис. 85,8, ногтевая бугристость III пальца). Обычно эти изменения незначительны и не склонны прогрессировать.

Резкая неполноценность щитовидной железы вызывает карликовый рост с нарушением пропорций тела — относительно короткие конечности и сравнительно большая голова (рис. 85,в).

Вторичные половые признаки выражены, но недостаточно; живот со значительными жировыми отложениями, лицо без осмысленного выражения с широким втянутым носом (рис. 85,в). Последнее объяс-

няется недостаточной длиной основания черепа. При гипотиреозе наблюдаются те же явления, но менее резко выраженные, чем при атиреозе. В частности, рост оказывается не карликовым, а недостаточным. Этому соответствует состояние функции всех прочих систем и интеллектуальной сферы.

Микседема исключает возможность трудовой деятельности. Поэтому такие больные всегда являются инвалидами с детства. При атиреозе, характеризующемся карликовым ростом (рис. 85,в), функции всего организма и особенно интеллект настолько снижены, что больные не могут себя обслуживать и нуждаются в постоянной посторонней помощи. Продолжительность их жизни может быть значительной. Таким больным устанавливают инвалидность I группы.

При гипотиреозе нарушения функций организма, в том числе и психики, не столь значительны. Такие люди не нуждаются в постоянной посторонней помощи и могут выполнять какой-либо неквалифицированный труд в особо созданных условиях. Это инвалиды II группы. При еще менее выраженном синдроме больные могут трудиться в обычных производственных условиях. Однако они не в состоянии приобрести квалифицированную профессию и могут выполнять лишь легкую подсобную работу, объем которой не достигает общепринятых норм. Трудоспособность таких больных ограничена во всех видах профессиональной деятельности, они нуждаются в установлении инвалидности III группы. Незначительный гипотиреоз не нарушает трудоспособности.

Тиреотоксикоз (базедова болезнь) у детей наблюдается редко и сопровождается усилением роста скелета и некоторым ускорением его дифференцирования. Это в той или иной мере компенсируется ранним синостозированием, связанным с несколько преждевременным включением половых желез (Д. Г. Рохлин, 1931; Н. А. Шерешевский, 1957). Эти изменения не оставляют последствий, обнаруживающихся у взрослых.

Резкие нарушения развития костно-суставного аппарата наступают в результате недостаточности или выпадения функции передней доли гипофиза. В основе заболевания обычно лежит врожденное недоразвитие или даже отсутствие этой части гипофиза. В этом случае размеры турецкого седла оказываются меньше низших границ нормальных вариантов (Fisher, Chiro, 1964, и др.). Иногда аналогичный синдром вызывает хромфобная аденома гипофиза. У таких больных величина турецкого седла нормальна или даже увеличена. Такие же эндокринные расстройства могут возникнуть при краниофарингиоме (Д. Г. Рохлин, 1931; А. В. Русаков, 1936; Э. А. Санамян, 1956, и др.). При таком патогенезе эндокринных нарушений турецкое седло увеличено, а в нем и над ним обнаруживаются множественные обызвествления, иногда крупные. Изредка гипофиз разрушается в раннем детстве в результате какого-либо иного патологического процесса (Н. А. Шерешевский, 1957, и др.).

При выпадении функции передней доли гипофиза формирование ребенка в первые годы жизни происходит нормально, однако при дисплазии гипофиза дети иногда уже рождаются миниатюрными. В 7—8 лет развитие организма прекращается; состояние всех функциональных систем в течение дальнейшей жизни остается на уровне этого возраста и изменяется преимущественно лишь в результате преждевременно появляющихся и быстро нарастающих генерализованных дегенеративно-дистрофических процессов, вызывающих раннее одряхление.

Развитие костно-суставного аппарата в первые годы жизни происходит нормально. Точки окостенения для костей запястья и предплюс-

ны, а также для эпифизов и наиболее рано формирующихся апофизов появляются в обычные сроки. Однако точки окостенения, возникающие в предпубертатном периоде, т. е. точки окостенения для сесамовидных костей и многих апофизов, либо вовсе не формируются, либо останавливаются в своем развитии сразу после появления, и в течение всей дальнейшей жизни сохраняют небольшую величину; часто они асимметричны. Соответственно этому на рентгенограммах кистей взрослых больных обнаруживаются мельчайшие, едва уловимые точки окостенения для сесамовидных костей I пальца (рис. 35, 85,г, 87).

Функции гипофиза, особенно его передней доли, очень сложны, Известно, что помимо соматотропного гормона или гормона роста, влияющего на интенсивность развития ростковой хрящевой ткани эпиметафизарных зон, на периостальный костеобразовательный процесс и на интерстициальное развитие кости, в передней доле этой железы вырабатывается еще целый ряд инкретов. Из них очень важны гормоны, стимулирующие развитие и функцию других эндокринных желез, в том числе и половых. Поэтому при отсутствии инкретов передней доли гипофиза не развиваются половые железы. При данном синдроме микроструктура яичек и яичников взрослых людей соответствует строению половых желез у детей, но отличается явлениями дегенеративно-дистрофического процесса (А. В. Русаков, 1959). Поэтому вторичные половые признаки не развиваются. По этой же причине не наступают синостозы.

Зоны роста остаются открытыми в течение всей жизни больного (рис. 35, 85,г, 87). Не происходит слияния даже нижних ветвей лонной и седалищной кости (рис. 87), сохраняется клиновидно-«затылочный синхондроз, остается сегментарное строение грудины и крестца, не зарастают черепные швы, остаются самостоятельными точки окостенения для апофизов, а также точки окостенения, из которых формируются периферические участки суставной впадины плечевого сустава, вертлужная впадина и т. п.

Несмотря на отсутствие синостозов, ростковая хрящевая ткань становится недеятельной, развитие ее прекращается, и в ней возникают дегенеративно-дистрофические процессы. Последнее, выражается, в частности, в появлении известковых включений во многих зонах роста, что хорошо прослеживается рентгенологически. В некоторых зонах роста этот дегенеративно-дистрофический процесс иногда заканчивается фиброзным преобразованием ростковой хрящевой ткани с последующей метаплазией соединительной ткани в кость. Так, уже у взрослого, иногда даже у пожилого человека, может произойти слияние эпифиза с метафизом. Однако наблюдается это почти исключительно в концевых фалангах (рис. 87) и лишь изредка в средних фалангах.

При недостаточности функции гипофиза развитие ростковой хрящевой ткани эпиметафизарных зон не только заторможено, но и извращено. Образуется неполноценная костная ткань, содержащая включения хряща. Это установил А. В. Русаков (1936) при исследовании передних отделов ребер. По нашим данным, это явление отчетливо обнаруживается рентгенологически в области многих метафизов, так как в них находятся обызвествленные скопления хрящевой ткани в виде неправильной формы продольных тяжей, располагающихся перпендикулярно к зонам роста (рис. 35, дистальный отдел правой лучевой кости; рис. 87, дистальные участки локтевых костей). Иногда включения обызвествленной хрящевой ткани малы, иногда они достигают значительного размера и переходят в область диафиза.

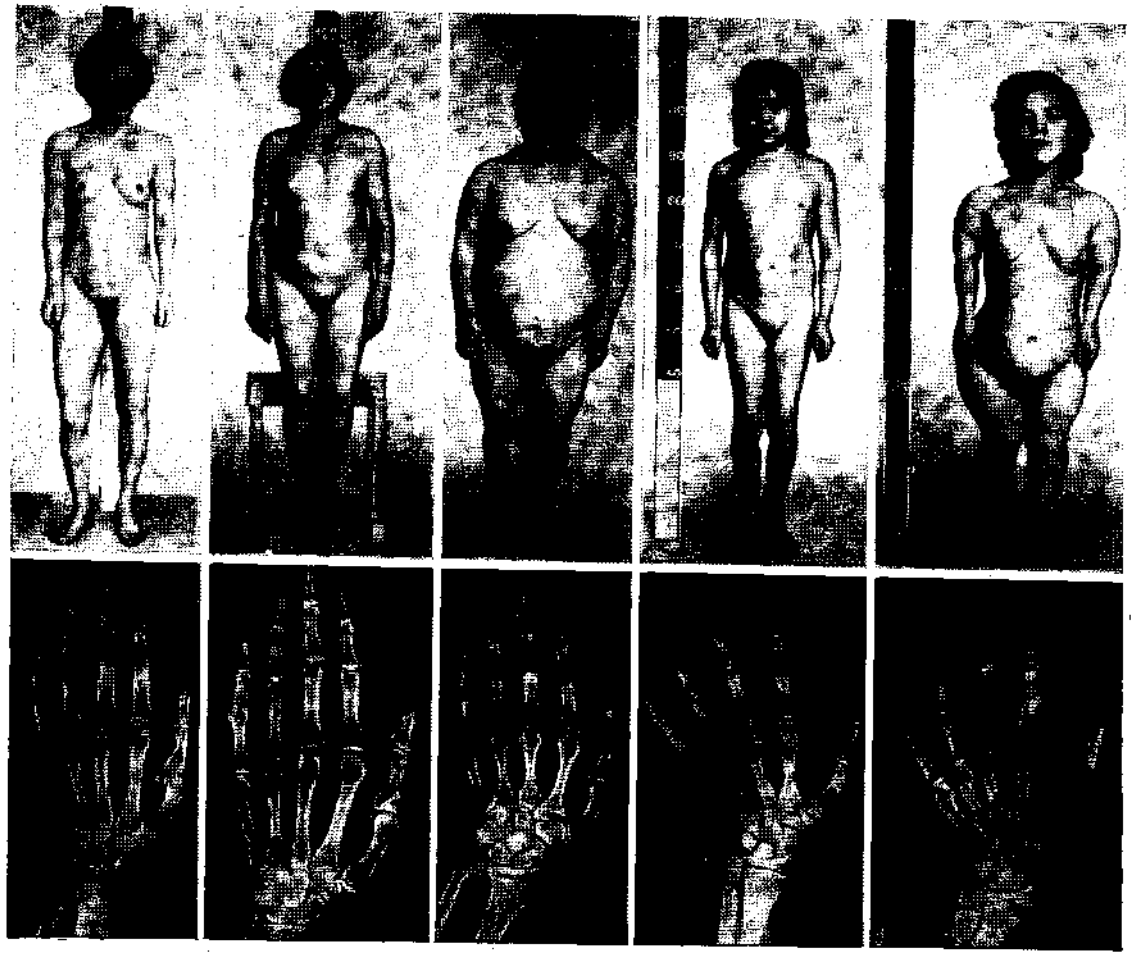


Рис. 85. Различные формы карликового роста.

В верхнем ряду — внешний облик больных; в нижнем ряду — рентгенограммы левой кисти тех же женщин. *а* — примордиальный карликовый рост (женщина 35 лет); *б* — общий инфантилизм (56 лет); *в* — микседема (54 года); *г* — гипофизарный нанизм (33 года); *д* — хондродисплазия (28 лет). Состояние костно-суставного аппарата соответствует особенностям эндокринной системы.

Результатом описанных глубоких нарушений развития хрящевой ткани является карликовый рост (рис. 85,г, 86). Одновременно тормозятся периостальный и эндостальный компоненты костеобразовательiioro процесса. Поэтому при гипофизарном нанизме все кости грациальны и поротичны (85,г, 87). Ногтевые бугристости всегда недоразвиты, концевые фаланги имеют конусообразную форму (рис. 35, 85,г, 87), пальцы тонкие и заостренные. В структуре костей часто прослеживаются поперечные плотные тяжи, возникающие в результате недостаточной резорбции зон препараторного обызвествления.

Неполноценность интерстициального компонента костеобразовательного процесса выражается также и в том, что при гипофизарном нанизме у взрослого человека эпифизы некоторых костей, чаще всего фаланг, иногда состоят только из обызвествленной хрящевой ткани и поэтому обусловливают интенсивное рентгеновское изображение, подобное металлу.

В результате неполноценности интерстициального компонента костеобразовательного процесса перестройка костной ткани происходит медленно. Это приводит к «постарению» коллоидов (А. В. Русаков, 1959). Изменениями коллоидов и остеопорозом объясняется относительная частота переломов костей у гипофизарных карликов. Кроме того, при гипофизарном нанизме довольно часто наблюдаются остеохондропатии, даже множественные (А. В. Русаков, 1959; М. И. Сантоцкий и А. И. Бухман, 1965, и др.). Этот вторичный патологический процесс является выражением срыва компенсации неполноценности костной ткани.

Гипофиз, несомненно, тесно связан с гипоталамическими образованиями. В функциональном отношении имеется единая гипофизарно-диэнцефальная область. Поэтому недостаточность гипофиза часто сочетается с нарушениями различных обменных процессов. По-видимому, именно комплекс плюригландулярных эндокринных расстройств и обменных нарушений лежит в основе ранних и выраженных дегенеративно-дистрофических процессов, развивающихся во всем организме при гипофизарном нанизме.

Люди, страдающие этим заболеванием, имеют характерный внешний вид, весьма близкий к облику ребенка 7—8 лет с нормальными для детей пропорциями тела (рис. 85,г и 86). Они отличаются округлым лицом с пухлыми щечками и детским выражением (рис. 85,г). Однако в дальнейшем у гипофизарных карликов значительно раньше, чем,у здоровых людей, развиваются дегенеративно-дистрофические процессы, характерные для старения организма. Старческие изменения, наслаиваясь на детский облик, придают внешности больного очень характерные черты. При этом обращает внимание рано появляющаяся резкая морщинистость кожи, иногда сочетающаяся с желто-коричневыми пятнами на ней. Эти изменения кожи объясняются замедлением смены ее коллоидов (А. В. Русаков, 1959). Округлое пухлое лицо, покрытое множественными морщинами, создает своеобразное впечатление состарившегося ребенка, который так и не успел стать взрослым. Интеллект при этом синдроме сохранен.

Гипофизарный карликовый рост иногда возникает как семейная патологическая конституция. Так, например, на рис. 86 представлена фотография одного из двух братьев, страдающих этим заболеванием. Еще два брата и сестра этих карликов здоровы. Гипофизарные карлики не могут иметь детей. Поэтому только их братья и сестры, не имеющие личных проявлений этой патологической конституции, иногда передают ее своим потомкам,

Появление гипофизарного нанизма как семейной патологической конституции несомненно свидетельствует о том, что в таких случаях в основе заболевания лежит дисплазия гипофиза. Уже внутриутробный

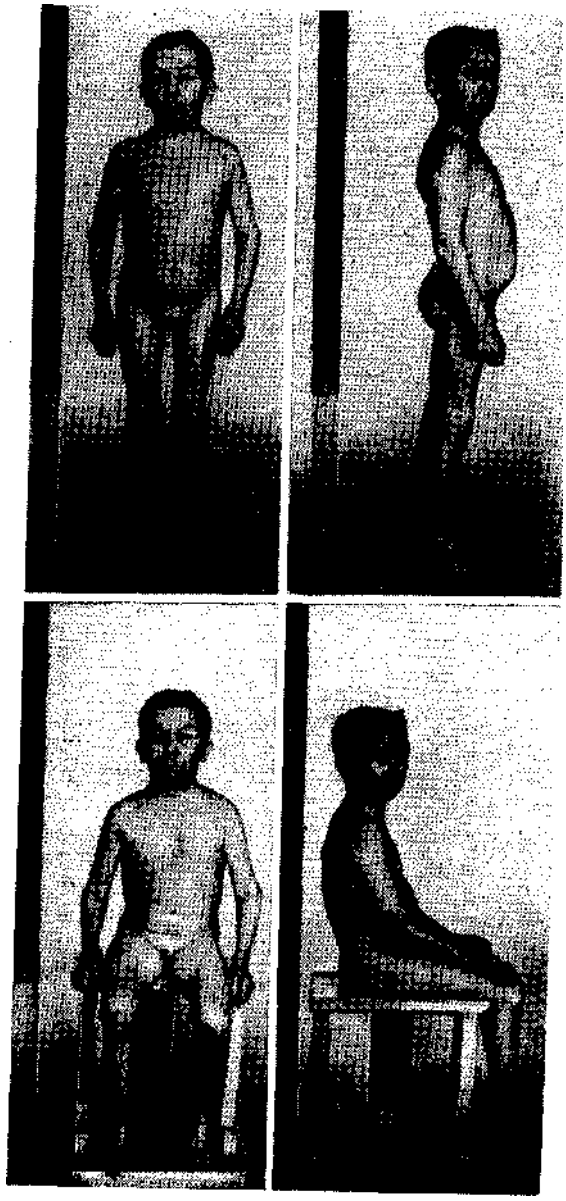


Рис. 86. Гр-н Л., 50 лет. Типичный синдром гипофизарного нанизма.

период развития организма при этом патогенезе нанизма несомненно нарушен. *На* это, в частности, указывает обнаруженная нами большая частота метопического шва у гипофизарных карликов. Кроме того у них относительно нередко наблюдаются различные локальные ано-

малии и пороки развития. Так, например, под нашим наблюдением находится мужчина, у которого гипофизарный нанизм сочетается с дефектом первого луча левой кисти (рис. 35), с врожденным вывихом

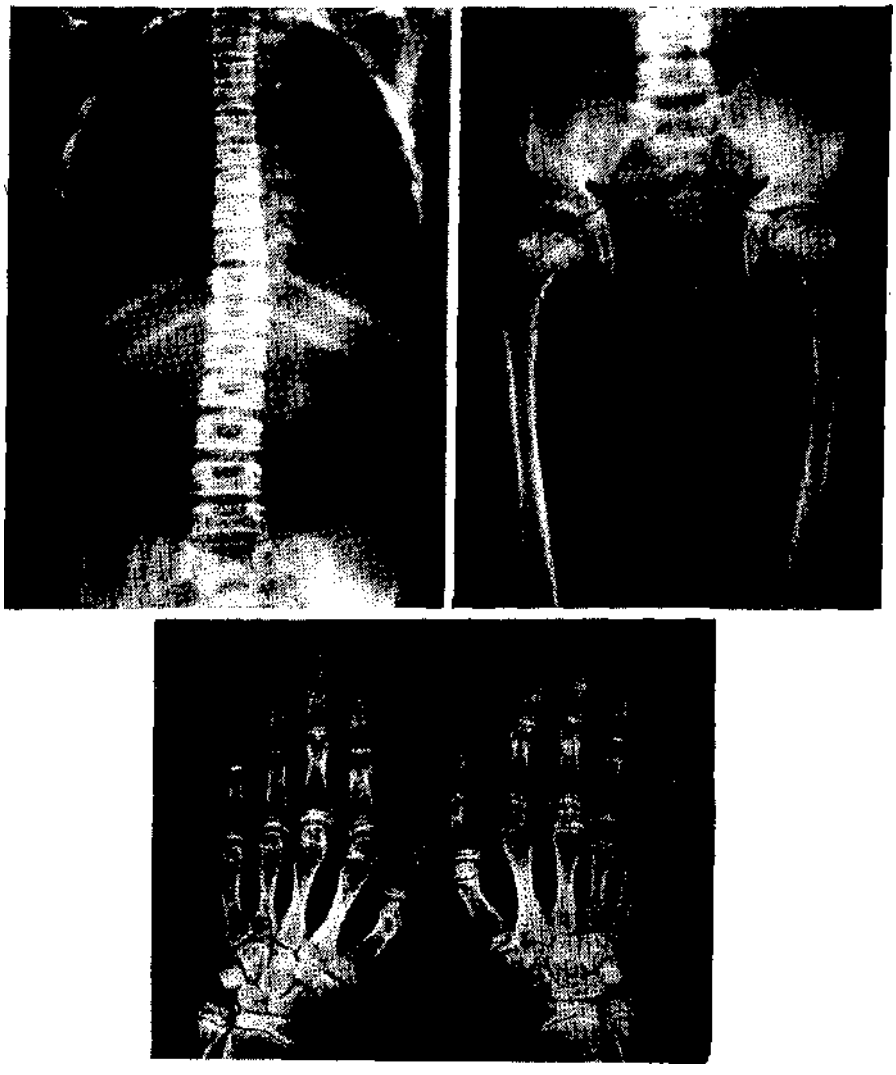


Рис. 87. Позвоночник, тазовый пояс и кисти того же больного.
Синостозы не произошли. (Слились лишь эпифизы концевых фаланг). Псевдоэпифизы на первых пястных костях. На правой кисти имеются мелкие точки окостенения для сесамовидных костей, слева они не появились. Тела позвонков лишены костного краевого канта; нет точек окостенения для апофиза крыла подвздошной кости.

в левом тазобедренном суставе и с конкресценцией двух пар правых ребер.

В результате общей неполноценности всего организма трудоспособность гипофизарных карликов ограничена практически во всех профессиях. Поэтому эту патологическую конституцию следует рассматривать как «выраженный анатомический дефект». Таких людей признают инвалидами III группы с детства, без повторных освидетельствований. При гипофизарном нанизме средняя продолжительность жизни короче,

чем у здоровых людей. Поэтому, соответственно специальному Указу Президиума Верховного Совета СССР от 25 сентября 1961 г., таким людям пенсии по старости устанавливаются раньше обычных сроков: мужчинам — с 45 лет (при трудовом стаже 20 лет), а женщинам — в 40 лет (при стаже 15 лет).

Гипофизарные карлики могут выполнять общественно полезный труд уменьшенного объема, почти исключительно в профессиях легкого интеллектуального труда (счетно-канцелярские специальности и т. п.) и легкого ручного труда. Они могут быть часовщиками, ювелирами, граверами, проводить сборку мелких деталей и выполнять другие аналогичные работы, объем которых, как правило, оказывается меньше нормы, установленной для здоровых рабочих.

В средние века именно гипофизарные карлики, наряду с лицами с общим инфантилизмом и с хондродисплазией, являлись шутами при различных королевских и герцогских дворах, а также в бродячих цирковых труппах. Могущество феодала оценивалось количеством шутов, в том числе и карликов, имевшихся в его свите. Одновременно на равных правах выступали породистые собаки и лошади. Это запечатлено на полотнах старых мастеров. Так, например, Рубенс на одном таком парадном портрете рядом с графской четой («Томас Арундаль и его жена») поместил большую собаку и двух карликов-шутов. Один из них, по-видимому, страдал общим инфантилизмом, а другой был наделен обликом, типичным для гипофизарного нанизма.

Даже до наших дней дошло определенное стремление некоторых карликов использовать свой тяжелый физический недостаток как средство к существованию. С этой целью создаются цирковые труппы лилипутов. Вряд ли можно считать это целесообразным, так как такие труппы демонстрируют не высокое мастерство, а физические недостатки, что несовместимо с задачами современного прогрессивного искусства и лишь культивирует дурные вкусы и нездоровое любопытство.

Особой, очень редкой формой гипофизарного нанизма является так называемая прогерия (от слов pro — впереди и geron — старик). Это тяжелое заболевание впервые описал в 1886 г. Hutchinson (цит. по Schwarz, 1963). Оно характеризуется резким торможением развития организма в сочетании с тяжелыми обменными нарушениями, с резким генерализованным атеросклерозом и старческими изменениями, развивающимися в раннем детстве при нормальном состоянии интеллекта. По-видимому, это заболевание возникает в результате тяжелых нарушений развития всей гипофизарно-диэнцефальной области и несовместимо с продолжительной жизнью. Почти во всех описанных наблюдениях больные погибли в детском или юношеском возрасте (Schwarz, 1962, и др.).

Замедление роста и формирования костно-суставного аппарата в сочетании с резким системным остеопорозом и вторичными деформациями скелета, особенно тел позвонков, а иногда с патологическими надломами и переломами, наблюдается при синдроме Иценко — Кушинга. Как известно, этот синдром связан со сложными расстройствами эндокринной системы, нервной системы и обменных процессов (В. Г. Баранов, 1955; Н. А. Попов, 1956; Н. А. Шерешевский, 1957; В. А. Краков, 1963, и др.). Это тяжелое плюригландулярное заболевание начинается иногда с первичного поражения гипофизарно-диэнцефальной области с последующим вовлечением в патологический процесс надпочечников, половых желез и поджелудочной железы. Пусковым механизмом синдрома может быть также базофильная аденома передней доли гипофиза либо первичное поражение коры надпочечников.

При положительном эффекте терапии происходит нормализация костеобразовательных процессов. После этого в течение некоторого времени рентгенологически прослеживается напластование новой костной ткани на патологически измененные участки скелета. В частности, обнаруживаются контуры деформированного тела позвонка, как бы вписанные в более крупный, «новый», позвонок (М. И. Сантоцкий и А. И. Бухман, 1965).

Состояние трудоспособности больных, страдающих с детства синдромом Иценко — Кушинга, определяется прежде всего выраженностью гипертонии и сложных нарушений обменных процессов, в особенности холестеринового обмена. Большое значение имеет и преждевременное старческое одряхление организма (В. А. Краков, 1963). Заслуживает внимания и системный остеопороз, следствием которого являются патологические переломы и надломы тел позвонков. В то же время значение нарушений роста скелета отходит при этом синдроме на второй план.

Патологические изменения задней доли гипофиза в период роста также могут оказать неблагоприятное влияние на развитие костно-суставного аппарата. Это наблюдается при адипозогенитальном синдроме или синдроме Бабинского — Фрелиха. Этот синдром возникает в результате поражения задней доли гипофиза и гипоталамической области, в частности, дна третьего желудочка. Для состояния костно-суставного аппарата при этом синдроме характерна задержка костеобразовательного процесса в области всех его источников, что сочетается с резкой неполноценностью половых желез и избирательным ожирением (преимущественно туловища и бедер). Скелет отличается малыми размерами и грациальностью костей, неправильным формированием эпифизов по типу изменений, наблюдающихся при спондилоэпифизарной дисплазии, и значительным запаздыванием синостозов.

Представленные данные показывают, что нарушения развития костно-суставного аппарата, возникающие в результате эндокринных расстройств и приводящие к карликовому росту, нередко в известной мере сближаются с изменениями, наблюдающимися при врожденных аномалиях и пороках развития непосредственно костно-суставного аппарата. Все же между ними существуют значительные различия, позволяющие отличать эти формы поражений.

В практической врачебной деятельности, в частности, при экспертизе трудоспособности, иногда возникает вопрос о дифференциальном диагнозе между различными формами карликового роста. Чаще наблюдаются примордиальный карликовый рост, общий инфантилизм, микседема и гипофизарный нанизм. Остальные формы карликового роста эндокринного происхождения встречаются значительно реже. При дифференциальном диагнозе приходится учитывать и нанизм, возникающий в результате врожденных нарушений развития непосредственно костно-суставного аппарата, прежде всего хондродисплазию.

Дифференциальный диагноз основывается на различиях в общем облике больных, в их телосложении, в выраженности вторичных половых признаков, в состоянии интеллекта, в характеристике костно-суставного аппарата (рис. 85).

В частности-, различия гипофизарного нанизма и хондродисплазии выступают очень отчетливо. Рост таких людей в положении стоя может быть одинаковым (рис. 85, г и *д*). Однако в положении сидя выявляются значительные различия между гипофизарным карликом с пропорциональным сложением тела (рис. 86) и карликом вследствие хондродисплазии, конечности которого резко укорочены (рис. 2). Вторичные половые признаки при хондродисплазии ярко выражены и отсут-

ствуют при гипофизарном нанизме. Хондродисплазия характеризуется наличием сильных мышц, у гипофизарного карлика они ослаблены. Человек с хондродисплазией имеет непропорционально большую голову с лицом взрослого, часто с углубленной переносицей. Размеры головы гипофизарного карлика соответствуют пропорциям, типичным для ребенка, лицо округлое с детским выражением. Рентгенологическое исследование обнаруживает, что состояние костно-суставного аппарата у лица с хондродисплазией соответствует его календарному возрасту, а у гипофизарного карлика дифференцирование этого аппарата не переходит за фазу предпубертатного периода.

Правильный дифференциальный диагноз необходим, в частности, потому, что неполноценность организма, вызванная выпадением функции передней доли гипофиза, ограничивает трудоспособность практически во всех видах общественно полезной деятельности, а неосложненная хондродисплазия допускает полноценный труд в целом ряде профессий.

При анализе причин низкорослости необходимо иметь в виду также нарушения развития скелета, возникающие при аберрациях половых хромосом, т. е. при синдроме Шерешевского— Тернера и при синдроме Клинефельтера.

Синдром Шерешевского — Тернера возникает при моносомии. Соответствующие лица характеризуются женским фенотипом, но у них имеется только одна половая хромосома, при этом всегда Х-хромосома, а хроматиновый признак является отрицательным, т. е. он свидетельствует о мужском поле. При этом синдроме наблюдаются: недостаточный рост, недоразвитие полового аппарата, отсутствие вторичных половых признаков, короткая шея, часто с симметричными кожными складками, идущими от уха к надплечью, и с очень низко растущими волосами, деформации ушных раковин, повышенное выделение гонадотропина и различные локальные аномалии развития костно-суставного аппарата. Этот синдром впервые описал Н. А. Шерешевский в 1925 г. Аналогичная публикация, сделанная Turner, относится к 1938 г. К настоящему времени в литературе представлено довольно большое число наблюдений, установлена связь этого синдрома с дисгенезией гонад, производится изучение различных проявлений заболевания.

В основе недостаточности роста при этом синдроме лежит торможение развития ростковой хрящевой ткани с остановкой дифференцирования на фазе, соответствующей предпубертатному периоду (В. А. Тихонов, 1964). В то же время в ростковой хрящевой ткани преждевременно возникают дегенеративно-дистрофические процессы, что приводит к куполообразной деформации метафизов и преждевременному неправильному слиянию участков кости, формирующихся из различных источников окостенения (В. А. Тихонов, 1964). Это нередко сопровождается варусным или вальгусным искривлением коленных и локтевых суставов (Finby, 1962; Finby, Archibald, 1963), неравномерным укорочением коротких и длинных трубчатых костей, деформацией грудной клетки, платиспондилией, иногда остеопорозом (Leszczynski, 1962). Неравномерный рост пальцев с укорочением некоторых из них может сопровождаться локальным гигантизмом других (Н. А. Шерешевский, 1957).

Современные данные об этом синдроме позволяют считать, что характерные для него извращения формирования костно-суставного аппарата являются вторичными и возникают в результате первичных глубоких нарушений других функциональных систем, преимущественно эндокринной.

Синдром Клинефельтера (KHnefelter, Reifenstein, Albright, 1942) изучен менее детально. По-видимому, в патогенезе обоих этих синдромов имеется глубокое сходство. Лица с синдромом Клинефельтера имеют мужской фенотип, но отличаются хроматин-положительным признаком, свидетельствующим о женском поле, и трисомией вследствие наличия сверхкомплектной Х-хромосомы *(XXY)*. При этом синдроме наблюдаются атрофия гонад, отсутствие вторичных половых признаков, умственная отсталость и недостаточный рост. Нарушения развития костно-суставного аппарата еще не изучены.

Дифференциальный диагноз между недостаточным ростом вследствие хромосомных аберраций различного типа и недостаточным ростом иного происхождения основывается на результатах анализа комплекса клинических и рентгенологических показателей и на данных современных цитологических исследований, в частности слизистой полости рта.

Недостаточный рост наблюдается и при аберрациях аутосомных хромосом, в частности, в результате трисомии. Представителем этой формы поражений является одна из наиболее частых разновидностей олигофрении, которую описал в 1966 г. Down (болезнь Дауна). В ее основе лежит трисомия 21—22-й пар хромосом. Этот синдром, помимо резкой задержки умственного развития, характеризуется отставанием в росте, микробрахицефалией с косым расположением глаз, широкой запавшей переносицей, деформированными ушными раковинами и постоянно полуоткрытым ртом. У таких больных имеются большие, поздно закрывающиеся роднички, носовые кости отсутствуют, носовая полость и верхняя челюсть недоразвиты, нёбо чрезмерно высоко, а нижняя челюсть выступает (прогнатизм), зубы появляются поздно, порядок их прорезывания нарушен. Помимо общего отставания в росте, наблюдается также брахифалангия, из-за чего пальцы оказываются короткими и толстыми. Мизинцы обычно искривлены выпуклостью в ульнарную сторону вследствие недоразвития и клиновидной формы средней фаланги (Д. Г. Рохлин, 1931; Sching, 1952, и др.). В то же время точки окостенения появляются в нормальные сроки (Д. Г. Рохлин, 1931), либо несколько задерживаются, преимущественно в первые годы жизни (Roche, 1964).

При этом синдроме нередко также наблюдаются различные локальные аномалии и пороки развития: синдактилия, полидактилия, косолапость, волчья пасть, врожденные пороки сердца. Большинство лиц с синдромом Дауна погибает в детстве, однако некоторые из них доживают до глубокой старости. В течение всей жизни они нуждаются в постоянной посторонней помощи и поэтому являются инвалидами I группы с детства.

К этому синдрому очень близки нарушения развития организма, возникающие при других трисомиях. Клинические различия между соответствующими синдромами выражаются в деталях, не имеющих принципиального значения. Так, при трисомии 13—15-й пар хромосом, помимо умственной отсталости и недостаточного роста, наблюдаются: недоразвитие органов чувств (глухота, микрофтальм), недоразвитие лицевого черепа (заячья губа), полидактилия и своеобразная необычно выпуклая форма ногтей. К этому присоединяются нарушения развития системы кровообращения в виде пороков сердца и гемангиом. Сходный синдром наблюдается при трисомии 17—18-й пар хромосом. Помимо тех же основных явлений, в этот синдром входят нарушения развития лица (маленький треугольный рот), пороки пальцев рук и ног, деформации грудной клетки и различные нарушения развития си-

стемы кровообращения — врожденные пороки сердца, гипертония. Этому описанию соответствует и так называемый синдром Робена, выделять который как, самостоятельную форму поражения нецелесообразно.

Торможение роста костей описано также при некоторых врожденных хронических анемиях, в частности при эритробластической анемии, которую часто обозначают терминами «талассемия» и «анемия Кули» (Cooley, 1927). Судя по материалам, опубликованным преимущественно итальянскими авторами, при этом тяжелом заболевании происходит патологическое слияние эпифизов и метафизов трубчатых костей, вследствие чего их рост в длину прекращается (Currarino, Erlandson, 1964). Последствия этого процесса у взрослых не изучены, так как большинство больных умирает в детстве. В нашей стране это заболевание практически не встречается.

Задержка роста костей в длину при нормальном состоянии эндокринной системы, сочетающаяся с деформациями многих суставов и их ранним дегенеративно-дистрофическим поражением, характерна для эндемического заболевания, наблюдающегося в Забайкалье, в долине реки Уров. Это поражение известно под названием болезни Кашина — Бека, или уровской болезни. Изменения костно-суставного аппарата, характерные для этого заболевания, подробно изучены Д. Г. Рохлиным (1939), Ф. П. Сергиевским (1952), В. А. Тихоновым (1960) и другими. Нарушения формирования, по-видимому, возникают вследствие недостатка некоторых микроэлементов в почве, воде и пищевых продуктах. В течение последних десятилетий выраженность и тяжесть последствий этого заболевания значительно уменьшились в результате многочисленных профилактических, санитарно-гигиенических мер, проведенных в этом районе Сибири (В. А. Тихонов, 1960).

Представленные материалы показывают, что вторичные системные нарушения развития костно-суставного аппарата, характеризующиеся преимущественно торможением и приводящие к недостаточному или карликовому росту, наблюдаются при поражениях различных систем и. органов, при патологических изменениях обменных процессов. Многие из этих вторичных нарушений развития имеют большое практическое значение.

, Чрезмерный рост костей, приводящий к гигантизму, наблюдается реже и практически менее важен. В основе этого явления лежат эндокринные нарушения. О евнухоидном чрезмерном росте, возникающем в результате гипофункции половых желез, уже было упомянуто. Заслуживает внимания избыточный рост костей вследствие гиперфункции передней доли гипофиза.

По данным эндокринологов, повышенная активность передней доли гипофиза в период формирования организма изредка является выражением чисто функциональных сдвигов, выравнивающихся после наступления синостозов (П. А. Шерешевский, 1957). В таких случаях в результате избытка стимуляторов ростковой хрящевой ткани происходит необыкновенно энергичное развитие эпиметафизарных зон роста. Поэтому кости чрезмерно удлиняются, особенно длинные трубчатые кости, наиболее интенсивно растущие в предпубертатном возрасте. Однако усиления рельефа костей, характерного для акромегалии, не происходит и, в частности, ногтевые бугристости сохраняют нормальную форму и величину. Развитие покровных костей не усиливается и нормальный черепной свод кажется непропорционально малым по отношению ко всему скелету.

При более глубоких нарушениях функции гипофиза, связанных

с эозофвдьной аденомой его, избыточный рост скелета сочетается с явлениями акромегалии. Удлинение некоторых костей сопровождается усилением рельефа всего скелета, в частности, расширяются, увеличиваются ногтевые бугристости, увеличивается нижняя челюсть, происходит чрезмерная пневматизация лобной кости с выстоянием надбровных дуг и т. д. Истинный гипофизарный гигантизм не оказывает неблагоприятного влияния на трудоспособность. Ее нарушения при акромегалии вызываются не состоянием костно-суставного аппарата, а значительными изменениями анатомического строения и функции внутренних органов, нервной системы и всей эндокринной системы.

Необычайно ускоренное развитие скелета с преждевременным появлением всех точек окостенения и ранним синостозированием наблюдается при различных формах macrogenitosomia praecox, т. е. при преждевременном включении половых желез в результате сложных инкреторных дисфункций. Последние связаны с патологией непосредственно половых желез, либо шишковидной железы, надпочечников, интерреналовых телец или диэнцефальной области. Этот синдром возникает обычно при очень тяжелых поражениях, и такие больные чаще не достигают возраста, в котором начинается трудовая деятельность.

После удаления органа, гиперфункция которого вызывала этот тяжелый синдром, например опухоли яичника, происходит нормализация состояния организма, изменяются весь облик и психика ребенка.

ВТОРИЧНЫЕ ЛОКАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА

Вторичные локальные дисплазии костно-суставного аппарата возникают в результате травмы и различных местных патологических процессов, повреждающих ростковую хрящевую ткань или уже образовавшуюся, формирующуюся кость. Они наблюдаются также при поражениях нервной системы, сопровождающихся изменениями функции и трофики какого-либо отдела опорно-двигательной системы растущего организма.

Вторичные нарушения развития костно-суставного аппарата нейродистрофического происхождения изучались экспериментально и путем клинико-рентгенологических наблюдений. Наиболее подробно исследованы вторичные дисплазии, возникающие вследствие вялых параличей и парезов, главным образом при последствиях полиомиелита. Процесс формирования костно-суставного аппарата в этих условиях тщательно изучен рентгенологически (Р. В. Горяинова, 1963, и др.).

Глубокие нарушения функции и трофики опорно-двигательной системы, наступающие при этом заболевании, вызывают торможение всех компонентов костеобразовательного процесса. Развитие ростковой хрящевой ткани эпиметафизарных зон роста замедляется. Вместе с тем в этой ткани, вследствие трофических нарушений, развиваются явления дегенерации, приводящие к преждевременному патологическому слиянию эпифизов с метафизами. Поэтому кости конечности, парализованной с детства, оказываются значительно короче длины, соответствующей конституции данного человека. Степень укорочения определяется глубиной и распространенностью неврологических нарушений, а также некоторыми особенностями иннервации отдельных костей. Так, например, раньше всего происходит патологическое слияние головки IV плюсневой кости и поэтому пальцы оказываются укороченными в различной степени (Р. В. Горяинова, 1963).

В результате выпадения функции парализованных мышц резко нарушается формирование соответствующих апофизов. В этих участках тормозится и энходральный и фибропластический компоненты костеобразовательного процесса. Точки окостенения появляются поздно, медленно увеличиваются и быстро сливаются, иногда они вовсе не возникают. Поэтому у взрослого человека апофиз, к которому прикрепляется парализованная с детства мышца, имеет очень небольшую величину и неправильную форму, изредка он отсутствует. Наиболее резко изменяются большой вертел при параличе ягодичных мышц, бугристость большеберцовой кости при параличе четырехглавой мышцы и пяточный бугор при параличе икроножной мышцы.

Паралич четырехглавой мышцы, развившийся в раннем детстве, вызывает столь резкое торможение формирования всего передневерхнего отдела большеберцовой кости, что ее бугристость не развивается. Этот участок кости у взрослого оказывается вогнутым. Весь проксимальный отдел большеберцовой кости дугообразно искривляется, выпуклостью кзади, а ее суставная поверхность принимает косое расположение с наклоном кпереди. Развивается анатомическая рекурвация большеберцовой кости, к которой иногда присоединяется подвывих голени кзади. При этом надколенник всегда недоразвит и опущен, его собственная связка сморщивается. Одновременно происходит атрофия жировой клетчатки крыловидных складок синовиальной оболочки коленного сустава. Изменения надколенника и смежных мягких тканей прослеживаются уже с раннего детства (Р. В. Горяинова, 1963).

Аналогичные изменения апофизов возникают не только при последствиях полиомиелита, но и при параличах соответствующих мышц иного происхождения; иногда они развиваются вследствие изменений соотношений мышц-антагонистов, вызванных иными причинами, например после ампутации конечности.

При последствиях полиомиелита кости принимают патологическую форму также и в результате формирования их при наличии паралитических подвывихов в суставах и контрактуры в порочном положении. Одновременно тормозится и периостальный компонент костеобразовательного процесса. Поэтому рост костей в толщину значительно отстает, и у взрослого человека соответствующие отделы скелета оказываются не только укороченными и деформированными, но и чрезмерно тонкими.

Нарушения функции и трофики конечностей, характерные для последствий полиомиелита, вызывают значительное торможение и интерстициального костеобразовательного процесса. Особенно резко замедляется созидание костной ткани, довольно быстро развивается и в течение многих лет сохраняется остеопороз. При резком снижении, а тем более при полном выпадении функции происходит полная дедифференцировка костной структуры.

Путем современного комплексного лечения удается в известной мере восстановить функцию конечности, хотя бы частично. После этого появляется дифференцировка костной структуры, соответствующая новым статико-динамическим соотношениям (Р. В. Горяинова, 1963; А. С. Ланцетова, 1964, и др.). Все же компенсаторные процессы при последствиях полиомиелита, несомненно, снижены, что объясняется стойкими нарушениями трофики. Поэтому при возникновении функции постепенно происходит утолщение кортикального вещества очень тонких диафизов, появляются костные пластинки, располагающиеся по ходу силовых линий, но сохраняется остеопороз всех менее нагруженных участков скелета.

Характер и выраженность соответствующих изменений костно-су-

ставного аппарата верхних конечностей также определяются распространенностью параличей и особенностями мышечных групп, функция которых выпала. Нарушения развития позвоночника этой этиологии объясняются, главным образом, искривлениями его, из которых самое большое значение имеет сколиоз.

Вялые параличи другого происхождения вызывают аналогичные нарушения формирования костно-суставного аппарата. В частности, врожденная миотония характеризуется такими же, но более равномерными, распространенными и симметричными изменениями (Р. В. Горяинова, 1963).

Спастические параличи, в детском возрасте более всего характерные для болезни Литтля, вызывают иные нарушения развития костно-суставного аппарата. При этом заболевании на первый план выступают вторичные деформации костей, связанные с развитием их в порочном положении и при постоянном чрезмерном перенапряжении мышечно-связочного аппарата. Так, например, в результате чрезмерного натяжения четырехглавой мышцы и ее сухожилия надколенник оказывается чрезмерно высоко расположенным и удлиненным, т. е. возникает его состояние, сходное с изменениями при арахнодактилии.

Описанные вторичные дисплазии костно-суставного аппарата необходимо учитывать в комплексе с другими явлениями при экспертизе трудоспособности и организации трудовой деятельности лиц, страдающих с детства параличами различного характера.

Нарушения формирования костно-суставного аппарата, иногда весьма значительные, наблюдаются при различных воспалительных процессах. Раздражение ростковой хрящевой ткани, возникающее в результате попадания эпиметафизарной зоны роста в перифокальное поле, может вызвать ускоренное размножение хрящевых клеток. Такая локальная патологическая стимуляция вызывает ускоренный рост кости. Однако в дальнейшем это же раздражение приводит к появлению дегенеративно-дистрофического процесса в ростковой хрящевой ткани и к преждевременному патологическому слиянию эпифиза с метафизом. После этого кость начинает отставать в развитии и в конечном счете может оказаться укороченной. Это явление было давно подмечено клиницистами, в частности при туберкулезных артритах и при изолированных туберкулезных очагах, находящихся в метафизе.

Непосредственный переход нагноительного процесса на эпиметафизарную зону вызывает ее разрушение, обычно частичное, изредка полное. Это приводит к укорочению кости, степень которого определяется возрастом больного в момент повреждения ростковой хрящевой ткани. Помимо укорочения кости, в дальнейшем развивается деформация ее, иногда очень резкая. Она объясняется продолжающимся развитием сохранившихся участков хрящевой ткани, из-за чего возникает неравномерный, дисгармоничный рост кости.

Особенно знаqительные нарушения формирования костно-суставного аппарата вызывает гематогенный остеомиелит новорожденных, развивающийся при так называемом пупочном сепсисе. При этом заболевании, в настоящее время очень редком, поражаются наиболее энергично растущие отделы скелета, чаще всего» дистальный отдел бедренной кости, а также проксимальные отделы плечевой и большеберцовой костей. При этом разрушаются наиболее активные, в функциональном отношении самые важные, зоны роста. Укорочение и деформации, вызванные этим заболеванием, нарастают в течение всего постнатального периода развития и могут достигнуть резчайшей степени, вплоть до полной утраты опороспособности нижней конечности.

В последнем случае трудоспособность оказывается ограниченной с детства. Выраженность деформаций удается уменьшить посредством реконструктивных вмешательств, иногда многочисленных.

При туберкулезных поражениях крупных суставов нарушается формирование конечности в целом из-за длительной иммобилизации, вызывающей торможение и извращение всех компонентов остеобластического процесса. Поэтому укорочение конечности значительно превышает размеры непосредственно разрушенного участка скелета. В то же время в процессе развития в патологических условиях происходит приспособление сохранившихся костей к форме и функции частично разрушенных. Последнее особенно отчетливо обнаруживается при туберкулезных поражениях позвоночника.

Особого внимания заслуживают нарушения дифференцирования костно-суставного аппарата в результате травм. В таких случаях удается точно выявить локализацию и величину поврежденного участка и проследить в динамике развитие всех последующих изменений. Анализ соответствующих наблюдений имеет определенное значение и для уточнения представлений о нормальном формировании костно-суставного аппарата.

Экспериментальные исследования показали, что непосредственное разрушение наиболее активно развивающихся слоев ростковой хрящевой ткани; в частности слоя, в котором хрящевые клетки располагаются в виде правильных столбиков, в дальнейшем полноценно компенсируется путем мобилизации слоя покоящихся клеток (И. Л. Зайченко, 1940, и др.). Однако повреждения всей толщи хрящевой ткани эпиметафизарной зоны роста значительно нарушают процесс формирования кости.

При непосредственном повреждении какого-либо незначительного участка эпиметафизарной зоны дальнейший рост кости в длину обеспечивается сохранившейся ростковой хрящевой тканью и существенного укорочения кости в целом может не произойти. Однако с течением времени появляется и все более нарастает ее деформация. Искривление происходит в результате торможения роста небольшого участка кости, формирующегося путем развития разрушенной ростковой хрящевой ткани. В этом месте прекращается физиологическое перемещение метафиза от середины кости к концу ее. Поэтому соответствующий участок диафиза перестает удлиняться, и на этом уровне образуется искривление кости выпуклостью в сторону нормально развивающейся части ее. Заторможенный в росте участок становится центром деформации всей кости.

Обычно происходит преимущественное искривление в какой-либо одной плоскости, например развивается деформация большеберцовой кости во фронтальной плоскости по вальгусному (рис. 88) или варусному типу, в зависимости от того, какой участок зоны роста был разрушен — наружный (рис. 88) или внутренний. Часто кость одновременно искривляется и в другой плоскости, а иногда, кроме того, и ротируется. Это зависит от особенностей локализации разрушенного участка ростковой хрящевой ткани и от наступающих в процессе роста в патологических условиях нарушений соотношений соседних костей, а также соотношений между костно-суставным и мышечно-связочным аппаратом. Постепенно изменяется и положение эпифиза, смежного с поврежденной зоной роста (рис. 88). В результате этого появляется деформация соответствующего сустава. Одновременно развиваются и явления компенсации нарушений опорной функции. Очень отчетливо

это проявляется в утолщении кортикального слоя вогнутой, наиболее нагруженной поверхности деформированной кости (рис. 88).

Такие изменения костно-суставного аппарата возникают после непосредственного повреждения части эпиметафизарной зоны, например при огнестрельном ранении ребенка, что наблюдалось во время блокады Ленинграда. Аналогичные дисплазии иногда развиваются вследствие хирургического повреждения части зоны роста, например при резекции сустава.

Деформации этого происхождения чаще наблюдаются в области коленного сустава, где они образуются после повреждений зон роста большеберцовой или бедренной костей, отличающихся большой активностью. Однако аналогичные изменения могут образоваться и во всех остальных отделах костно-суставного аппарата.

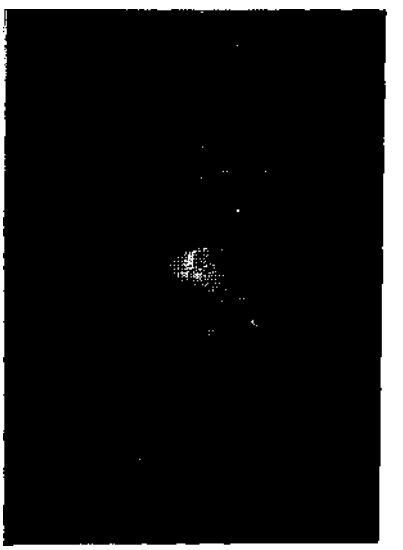


Рис. 88. Резкая вальгусная деформация проксимального отдела правой голени у девушки К., 16 лет, после огнестрельного ранения, перенесенного в 8-летнем возрасте в блокированном Ленинграде. Деформация возникла в результате разрушения наружного участка проксимальной зоны роста большеберцовой кости. Компенсаторное утолщение кортикального вещества на внутренней поверхности диафиза этой кости.

При более обширных повреждениях отчетливо тормозится продольный рост всей кости. Однако обычно появляется и деформация ее, так как сплошное разрушение всей ростковой хрящевой ткани наблюдается редко, а при сохранении отдельных участков ее задержка роста кости оказывается неравномерной. Характер деформации определяется локализацией сохранившегося участка ростковой хрящевой ткани, а выраженность искривления — активностью данной зоны роста.

Описанные дисплазии являются прежде всего показанием к реконструктивному оперативному вмешательству. Трудоспособность может оказаться ограниченной лишь при резком укорочении нижней конечности, когда она утрачивает опороспособность, особенно если это состояние сочетается с анкилозом крупного сустава, чаще коленного. Такие же поражения верхней конечности, как правило, не ограничивают трудоспособности в широком кругу профессий.

Анализ отдаленных последствий повреждений костно-суставного аппарата в период его развития показывает, что ростковая хрящевая ткань отличается большими потенциальными возможностями регенерации. Поэтому после ее повреждений, не вызывающих полного разрушения, иногда возникает чрезмерное количество хрящевой ткани с последующим образованием на этой основе избыточной костной ткани.

Локальные костные разрастания могут возникнуть **после повреждения** каждого участка скелета в тот период, когда он еще состоит преимущественно из хрящевой ткани. Однако наиболее отчетливо это проявляется в участках скелета, не подвергающихся значительной статической нагрузке, главным образом в области апофизов. Так, например, мы наблюдали резкое увеличение седалищного бугра после умеренного повреждения его в детстве. Аналогичные наблюдения представлены и другими авторами (Ochsenschlager, 1960).

Во время травмы апофизов, а изредка и эпифизов может произойти полное отторжение участка ростковой хрящевой ткани. Этот фрагмент в дальнейшем обычно рассасывается. Иногда он начинает самостоятельно развиваться, постепенно увеличивается и в дальнейшем преобразуется в костное образование, располагающееся в мягких тканях рядом с поврежденной костью.

Описанные особенности формирования ростковой хрящевой ткани апофизов могут возникнуть не только в результате однократного грубого повреждения, но и при хронической травматизации вследствие чрезмерного перенапряжения соответствующих мышечных групп, приводящего к отторжению более или менее значительных участков еще неокостеневшего апофиза.

Наиболее известны такие повреждения бугристости большеберцовой кости, упоминаемые в литературе под названием болезни Осгуд — Шлаттера (Osgood, 1903; Schlatter, 1903, 1908). Повреждения ростковой хрящевой ткани в этом месте возникают преимущественно у мальчиков, увлекающихся футболом и другими аналогичными играми. Под влиянием перенапряжения четырехглавой мышцы происходят отрывы от бугристости, находящейся еще в хрящевом или частично в хрящевом, частично в окостеневшем состоянии. В результате гиперрегенерации в этом месте образуются избыточные костные разрастания (рис. 89, *б).* При значительном смещении отделившегося участка ростковой хрящевой ткани образовавшийся из него костный элемент (рис. 89, *а)* иногда сохраняет самостоятельность на всю жизнь. Он соединен с остальной частью бугристости большеберцовой кости фиброзной тканью или в этом месте отрабатывается неоартроз.

Такие повреждения сопровождаются кровоизлиянием в слизистые сумки этой области — в подкожную, а иногда и глубокую. Вследствие этого возникает хронический асептический бурсит, периодически обостряющийся. Поэтому после такой травмы иногда в течение нескольких лет продолжаются локальные боли и воспалительные изменения, а при пальпации обнаруживается плотное выпячивание. Рентгенологическое исследование вскрывает патологоанатомический субстрат клинических явлений. При этом отчетливо обнаруживаются изменения и слизистых сумок. Увеличение глубокой сумки вызывает затенение нижних участков области крыловидных складок синовиальной оболочки коленного сустава, а при наличии воспалительного процесса в подкожной сумке такие же изменения обнаруживаются в клетчатке, находящейся кпереди от бугристости большеберцовой кости (рис. 89).

Непосредственную связь описанного поражения с травмой предположил еще Schlatter (1903, 1908). Представленная современная трактовка этих изменений была доказана экспериментальными исследованиями и многочисленными клиническими наблюдениями (В. С. Майкова-Строганова, 1939; Д. Г. Рохлин, 1941; А. П. Хомутова, 1941 и др.). Это поражение ошибочно рассматривалось некоторыми авторами как остеохондропатия.

При так называемой болезни Осгуд — Шлаттера необходимо про-

водить лечение хронического бурсита. Нарушений трудоспособности эта вторичная дисплазия не вызывает.

Глубокие нарушения развития костно-суставного аппарата конечностей происходят после ампутации, произведенной в период роста. Изучению этих изменений посвящен целый ряд экспериментальных и клинических исследований, в большинстве которых был широко использован рентгенологический метод (Reich, 1910; Г. А. Валяшко, 1916; А. А. Никитин, 1938, 1939; З. А. Ляндрес, 1938, 1948; Н. А. Шенк, 1941, 1948; И. Я. Штернберг, 1941; Б. И. Берлинер, 1942; Л. Е. Рухман, 1952,

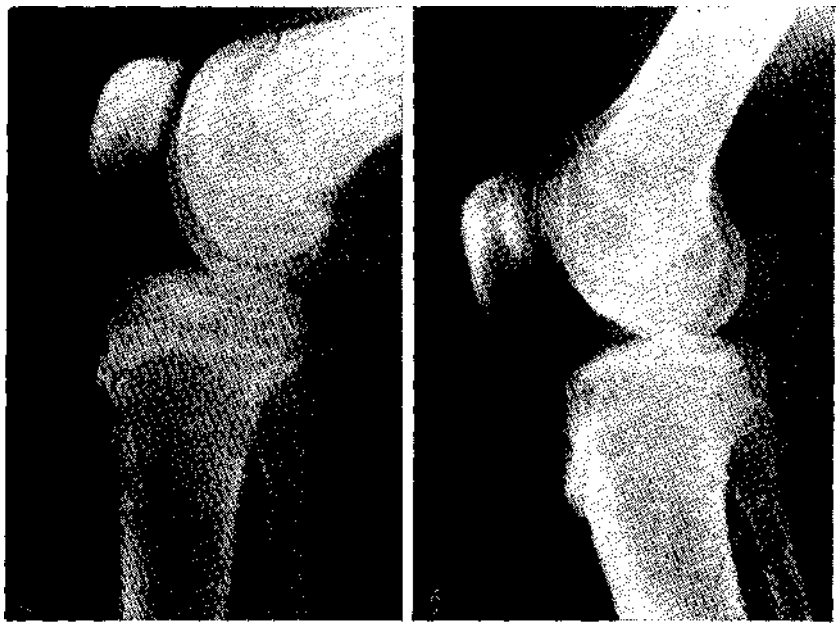


Рис. 89. Увеличение и деформация бугристости большеберцовой кости в результате хронической травматизации у мальчика Н., 14 лет (а) и у юноши К., 19 лет *(б),* чрезмерно увлекавшихся футболом (так называемая болезнь Осгуд — Шлаттера).

Хронический воспалительный процесс в глубокой и в подкожной слизистых сумках этой области.

1964; М. В. Волков, 1953, 1954, 1955 и др.). Нами (1958, 1962) были проведены длительные клинико-рентгенологические наблюдения над 443 людьми, которые перенесли ампутацию конечности на различных этапах постнатального периода развития, начиная с третьего месяца после рождения. Многие из них были прослежены в течение длительного срока от раннего детства до зрелого возраста.

Обобщение представленных в литературе и собственных материалов позволяет считать, что в скелете конечности, усеченной в период роста, возникают разнообразные изменения. Одни из них являются результатом нарушений трофики и ослабления, а иногда даже почти полного выпадения функции усеченной конечности. Другие развиваются из-за нарушения соотношений во влиянии на кость мышц-антагонистов или в результате полного выпадения функции той или иной мышцы. Сходные изменения наблюдаются не только после усечения конечности, но и при других патологических состояниях. Однако на них, несо-

мненно, влияют особенности нагрузки, возникающие при протезировании.

Кроме того, после ампутации развиваются изменения, характерные лишь для данного состояния. Они возникают вследствие удаления части кости и дальнейшего роста сохраненного отдела за счет одной оставшейся эпиметафизарной зоны при необычном состоянии дистального отдела кости.

После ампутации конечности ребенка происходит своеобразный процесс врастания усеченной кости в мягкие ткани. Возникает так называемая возрастная конусность культи, которую наблюдали все авторы, изучавшие последствия ампутации конечности у детей.

Это явление обычно объясняют простым удлинением кости в результате развития эпиметафизарной зоны. Считается, что кость удлиняется непропорционально росту мягких тканей и поэтому прободает их. При правильности этой трактовки строение конца кости у ребенка и у взрослого было бы одинаковым, и вследствие удлинения кости в области метафиза происходило бы простое перемещение ее конца в дистальном направлении. Однако рентгенологические исследования обнаружили, что врастание кости в мягкие ткани является более сложным процессом.

Клинико-рентгенологические наблюдения показывают, что непосредственно после ампутации конечности в детском возрасте происходит обычное заживление раны мягких тканей, а нередко и костной раны, во время которого плоскости опилов костей покрываются замыкающей пластинкой. В дальнейшем одновременно развиваются два явления.

Во-первых, происходит общее удлинение усеченной кости в результате роста ее в области эпиметафизарной зоны. Это удлинение тем больше, чем активнее сохраненная зона. Поэтому наиболее резко удлиняются малоберцовая и плечевая кости, в меньшей степени — большеберцовая кость, весьма незначительно — бедренная кость, а кости предплечья практически не удлиняются. Опубликованы единичные наблюдения, свидетельствующие о том, что лучевая кость все же несколько вырастает за счет проксимальной эпиметафизарной зоны и через несколько лет после усечения обеих костей предплечья на одном уровне может оказаться длиннее локтевой кости (З. А. Ляндрес, 1948).

Вследствие указанной закономерности конец малоберцовой кости через несколько лет после ампутации нередко располагается значительно дистальнее плоскости опила большеберцовой кости (рис. 90), несмотря на то, что во время ампутации были созданы обратные соотношения.

Во-вторых, в области конца усеченной кости развивается своеобразный процесс, который формально выражается в более или менее значительном заострении его. Это заострение принято считать следствием резкой атрофии. Высказано предположение, что атрофируется преимущественно участок кости, находящийся дистальнее мест прикрепления сохраненных мышц (Reich, 1910). Однако рентгенологические наблюдения показывают, что конусообразный конец усеченной кости у ребенка возникает в результате интерстициального роста костной ткани в патологических условиях.

В процессе естественной перестройки формирующейся кости в результате интерстициального роста увеличивается масса спонгиозной кости, находящаяся в костномозговом пространстве, и в то же время замыкающая пластинка плоскости опила резорбируется. Однако надкостница не способна обеспечить соответствующего удлинения корти-

кального слоя. Поэтому спонгиозная ткань выступает из футляра, образованного кортикальным веществом, и вдается в мягкие ткани конца культи. При значительной интенсивности роста это начинается уже в процессе заживления костной раны, и замыкающая пластинка не успевает развиться.

Таким образом, вследствие диспропорции между периостальным и интерстициальным компонентами костеобразовательного процесса дистальнее плоскости опила образуется костный вырост, имеющий конусообразную форму (рис. 91). В одних случаях этот конец заострен

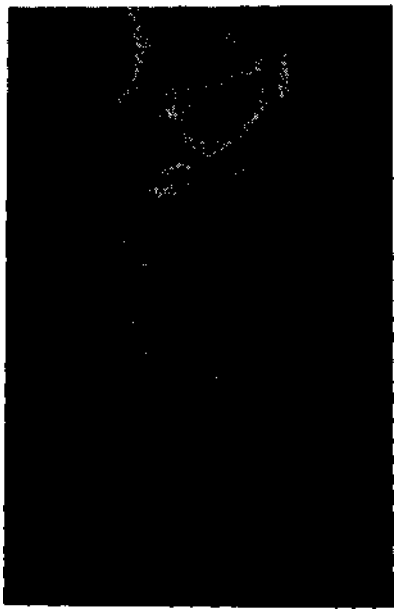


Рис.90. Культя левой голени юноши З., 17 лет, через 8 лет после ампутации. Малоберцовая кость значительно длиннее большеберцовой, ее конец резко выпячивает мягкие ткани. Эпиметафизарная зона роста малоберцовой кости еще сохранена, эпифиз большеберцовой кости уже синостозировал. Бугристость большеберцовой кости не развилась, ее диафиз дугообразно изогнут, выпуклостью кзади.

более резко, в других — незначительно. Костный вырост возникает без участия надкостницы, не имеет кортикального слоя, покрыт тончайшей замыкающей пластинкой, равной по толщине отдельной костной пластинке, а в области верхушки вообще не имеет замыкающей пластинки. В этом месте происходит наиболее интенсивный интерстициальный рост, и костные пластинки выступают в мягкие ткани (рис. 91). Такая локальная дисплазия наблюдается в области концов обеих берцовых костей после усечения в проксимальной части диафизов, реже — в более дистальном отделе большеберцовой кости, после усечения плечевой кости на любом уровне, изредка — после ампутации бедра.

Довольно часто наблюдается другая разновидность этих изменений. Конец усеченной кости принимает форму конуса, боковые поверхности которого покрыты довольно толстой замыкающей пластинкой, близкой по своим особенностям к кортикальному слою. Вершина конуса, внедряющаяся в мягкие ткани, лишена замыкающей пластинки (рис. 92). Структура новообразованного участка спонгиозирована незначительно, нередко костномозговое пространство усеченной кости продолжается в этот отдел (рис. 92). Такое состояние наиболее типично для конца малоберцовой кости после усечения в средней и дистальной части диафиза; оно наблюдается и в области конца большеберцовой кости после ампутации на тех же уровнях. Реже так перестраиваются концы плечевой и бедренной костей. Иногда участок

большеберцовой, бедренной и плечевой костей, образовавшийся дистальнее плоскости опила, настолько заострен, что напоминает шпиль.

Толстая замыкающая пластинка, покрывающая в этих случаях периферические участки врастающих концов усеченных костей, по-видимому, развивается в результате преобразования эндоста, подобно тому, как у взрослых формируется замыкающая пластинка плоскостей опилов. Можно также предполагать, что возникшая интерстициально костная ткань, выступая за пределы усеченного кортикального слоя, увлекает за собой клетки камбиального слоя надкостницы, продуцирующие в дальнейшем кортикальный слой вокруг эндостального выроста. Все же в области этих новообразованных концов усеченных костей истинной надкостницы, по-видимому, нет. Об этом свидетельствуют периостальные наслоения, развивающиеся, при наличии воспалитель-

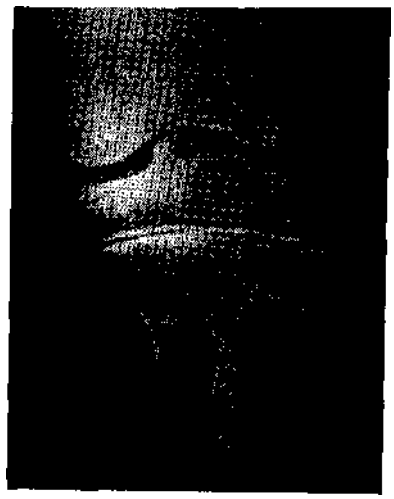


Рис. 91. Культя левой голени подростка Т., 15 лет, через 7 лет после ампутации, во время которой малоберцовая кость была удалена.
За пределы усеченного кортикального слоя в мягкие ткани в виде конуса выступает новообразованное спонгиозное вещество. Вершина конуса лишена замыкающей пластинки, на остальном протяжении он покрыт тончайшей костной пластинкой.

ного процесса, проксимальнее уровня плоскости опила, т. е. выше костных выростов, образовавшихся вследствие интерстициального роста.

После ампутации голени на уровне средних и дистальных отделов диафизов берцовых костей их концы иногда в дальнейшем срастаются. Интерстициальные выросты костной ткани, образующиеся одновременно на концах обеих костей, приходят в соприкосновение и сливаются, если они не покрыты кортикальным веществом. Блока концов костей не образуется при наличии толстой замыкающей пластинки на смежных поверхностях этих выростов.

Таким образом, после ампутации конечности у ребенка усеченная кость удлиняется в результате жизнедеятельности ростковой хрящевой ткани и своеобразного процесса, разыгрывающегося в области конца кости. Характер последнего определяется уровнем ампутации и локальными особенностями усеченной кости. Изменения конца кости, несомненно, тесно связаны с одновременно идущим ростом в области эпиметафизарной зоны. Об этом свидетельствуют выраженность изменений концов тех костей, которые наиболее интенсивно растут в области эпиметафизарной зоны, и прекращение интерстициального роста одновременно с синостозированием. После окончания роста конец кости покрывается замыкающей пластинкой, обычно очень неровной и тонкой (рис. 93). Структура этого отдела кости остается спонгиозной, крупно-

ячеистой и поэтому значительно отличается от строения всех остальных участков диафиза (рис. 93).

Сопоставление клинических данных с рентгенологическими показывает, что патологические изменения мягких тканей и, в частности, их прободение, вызываются описанным костным выростом интерстициального происхождения, который удлиняется непропорционально развитию мягких тканей (рис. 92). Кроме того, при ходьбе в протезе мягкие ткани в момент нагрузки натягиваются вокруг концов усеченных костей, а при разгрузке смещаются в дистальном направлении. Это явление создает условия для травмирования мягких тканей заостренным концом кости, даже при полном исключении опоры на конец культи.

Динамические рентгенологические исследования показывают, что реампутация, заключающаяся в удалении описанного костного выроста,

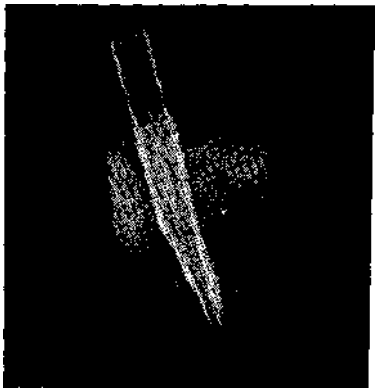


Рис. 92. ~Конец малоберцовой кости, резецированный при реконструктивном вмешательстве на культе у юноши Н., 18 лет, через 9 лет после ампутации.
Конец кости внедряется в кожу и перфорирует ее. На вершине конца кости замыкающей пластинки нет, на остальной поверхности имеется довольно толстый слой компактного вещества.

приводит к цели лишь после прекращения процессов роста, В более ранние сроки это вмешательство не дает положительных результатов, так как интерстициальный рост продолжается и костный вырост образуется вновь. В то же время интерстициальный вырост не возникает, если плоскость опила растущей кости закрывают костным трансплантатом, дистальная поверхность которого образована кортикальным слоем. Поэтому после всевозможных костно-пластических ампутаций описанного явления не наблюдается (А. А. Никитин, 1939; 3. А. Ляндрес, 1938, 1948; Б. И. Берлинер, 1942; М. В. Волков, 1955; наши данные и др.).

Несмотря на описанные выше энергичные процессы роста, после наступления синостозов сохраненный участок усеченной кости всегда оказывается короче соответствующего отдела скелета другой конечности. После ампутации на уровне голени или предплечья укорачивается также и вышележащий сегмент, а соответствующая половина плечевого или тазового пояса отстает в развитии от другой половины. Эти явления хорошо изучены клиницистами (Reich, 1910; Н. А. Шенк, 1948; М. В. Волков, 1955; А. Н. Витковская и Е. М. Григорьева, 1956, и др.) и прослежены в эксперименте (Н. А. Шенк, 1941; 3. А. Ляндрес, 1950, и др.).

Одновременно значительно падает интенсивность роста усеченного диафиза и в толщину. Степень отставания роста в толщину увеличивается в дистальном направлении. Развитие эпифизов нарушается меньше, и их величина у взрослых не столь резко отличается от нормальной. Поэтому для культи конечности взрослого, перенесшего ампу-

тацию в детстве, типична диспропорция между тонким диафизом, постепенно суживающимся в дистальном направлении, и сравнительно большим эпифизом (рис. 93).

После усечения конечности в детстве нарушается также и развитие апофизов. Возникающие при этом изменения тождественны образующимся вследствие выпадения в период роста функции соответствующей мышцы или нарушений действия мышц-антагонистов любого происхождения.

Так, например, после перенесенной в детстве ампутации бедра на уровне средней или проксимальной третей диафиза при отсутствии протезирования развивается резкая атрофия ягодичных мышц и большой вертел остается недоразвитым. В то же время функция поясничноподвздошной мышцы, как правило, сохраняется, малый вертел развивается нормально и кажется особенно массивным сравнительно с недоразвитым большим вертелом и тонким диафизом. Форма кости в таких случаях напоминает кинжал, где шейка бедренной кости — рукоятка, а конец ее — острие (рис. 94).

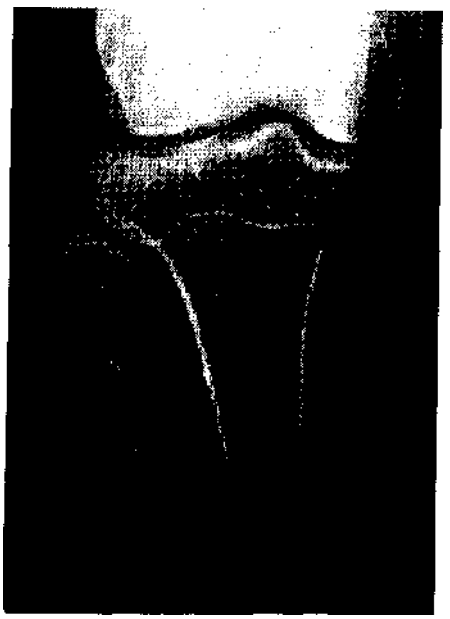


Рис. 93. Культя правой голени юноши С, 20 лет, через 10 лет после ампутации и спустя 3 года после хирургической реконструкции.

Соотношения эпифиза и диафиза большеберцовой кости нарушены вследствие более резкого торможения развития диафиза. Его толщина отчетливо уменьшена; истончение нарастает в дистальном направлении. Остеопороз усеченных костей и спонгиозирование их концов.

Наиболее значительные локальные дисплазии наблюдаются у детей после ампутации голени, когда резко нарушаются соотношения мышц-антагонистов. Возникают изменения всего проксимального отдела большеберцовой кости, иногда даже с подвывихом голени кзади, такие же, как при выпадении функции одной четырехглавой мышцы. Разница заключается в том, что при параличе этой мышцы надколенник недоразвит и опущен, а после ампутации он располагается чрезмерно высоко (рис. 96, а). При параличе четырехглавой мышцы ее сухожилие укорочено, а после ампутации оно перерастянуто (рис. 96,а). Таким образом, тождественные анатомические изменения скелета, в частности большеберцовой кости, могут возникать как при параличе, так и при сохранении функции соответствующей мышцы, если резко ослаблены антагонисты и апофиз формируется в условиях чрезмерного перена-

пряжения, вызывающего в хрящевой ткани преждевременный дегенеративно-дистрофический процесс.

Описанная деформация большеберцовой кости развивается после усечения голени на различных уровнях (рис. 95), но особой выраженности она достигает после высоких ампутаций (рис. 96).

Несколько реже бугристость большеберцовой кости формируется нормально, но дистальнее ее диафиз искривляется выпуклостью кпереди, а эпифиз принимает скошенное положение с наклоном кзади. Такая деформация возникает в условиях выраженной функции сгибателей, однако, при достаточной силе четырехглавой мышцы, препятствующей развитию сгибательной контрактуры.

Для последствий ампутации у детей на уровне средней и дистальной третей голени характерна варусная деформация обеих берцовых

Рис. 94. Культя левого бедра мужчины С, 40 лет, который ампутацию перенес в 9-летнем возрасте.
С 15 лет постоянно протезируется, но ходит мало. Диафиз бедренной кости непропорционально тоньше головки и заостряется к концу. Большой вертел недоразвит, малый вертел сохранил обычные размеры.

костей, нарастающая в дистальном направлении. Вальгусное искривление обеих костей наблюдается реже. После: высоких ампутаций голени, когда выпадает функция межкостной связки и поэтому нарушается соединение берцовых костей, малоберцовая кость отклоняется кнаружи под влиянием двухглавой мышцы бедра. После ампутации в период роста к этому присоединяется вальгусное: искривление малоберцовой кости, так как она формируется при постоянном натяжении со стороны указанной мышцы (рис. 96,6). Большеберцовая кость при этом обычно отклоняется и искривляется в обратном направлении (рис. 96).

После высокой ампутации голени в период роста, особенно в раннем детстве, нередко деформируется бедренная кость. Развивается дугообразное искривление дистального отдела ее диафиза выпуклостью кпереди (рис. 96, с). На высоте искривления, в месте наибольшей вогнутости, кортикальный слой бедренной кости оказывается утолщенным, а в структуре ее образуются поперечные пластинки, расходящиеся кпереди (рис. 96, *а).*

Таким образом, после высокой ампутации голени у детей развиваются весьма существенные и разнообразные дисплазии костно-суставного аппарата усеченной конечности. При этом иногда возникают разнонаправленные искривления всех соответствующих костей. Так, например, при типичной деформации большеберцовой кости

выпуклостью кзади может быть обнаружено столь же типичное искривление бедренной выпуклостью кпереди и в то же время малоберцовая кость отклоняется кнаружи и кзади, а большеберцовая — кнутри (рис. 96). Одновременно может возникнуть подвывих голени кзади (рис. 96,а). В то же время в результате ранее описанных изменений периостального и интерстициального роста диафизы этих костей оказываются тонкими с заостренным концом при непропорционально больших эпифизах.

На формирование усеченных костей влияет протезирование, главным образом, зависящее от него распределение нагрузки.

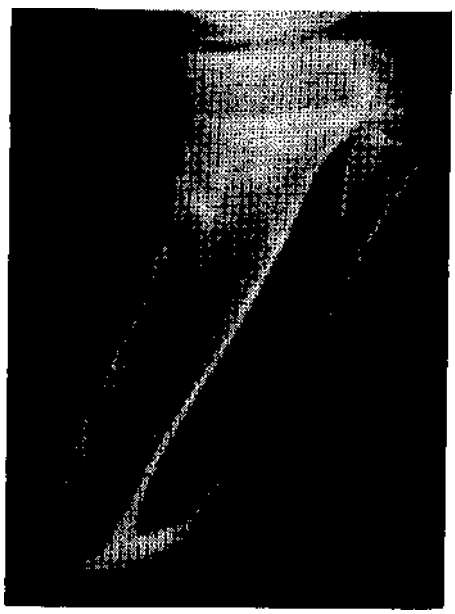


Рис. 95. Культя правой голени юноши В., 16 лет, через 9 лет после ампутации.
Бугристость большеберцовой кости отсутствует. На этом уровне большеберцовая кость искривлена выпуклостью кзади. Передний отдел эпифиза этой кости отстает в развитии больше, чем задний. Суставная поверхность скошена.

Скелет верхней конечности после ампутации в период роста деформируется сравнительно незначительно. Это объясняется меньшей мощностью соответствующих мышечных групп и своеобразием функции усеченной конечности при протезировании. Изредка наблюдаются небольшие искривления диафиза усеченной плечевой кости выпуклостью кнаружи. Клиническое значение при попытках протезирования может приобрести подвывих плеча книзу, развивающийся иногда после ампутации в детстве вследствие постоянного растяжения капсулы сустава пассивно свисающей культей.

Несмотря на высокую компенсаторную приспособляемость организма ребенка, тяжелые последствия ампутации конечности в период роста нередко значительно затрудняют протезирование не только у детей и подростков, но и на протяжении последующей жизни. Поэтому снижение трудоспособности лиц, перенесших ампутацию в детстве, иногда оказывается более значительным, чем после усечения конечности на том же уровне у взрослого молодого человека. Это приходится учитывать главным образом при организации трудовой деятельности.

Представленные материалы показывают, что различные патологические процессы и травмы в период роста вызывают, как правило, торможение развития костно-суставного аппарата. Усиленный рост костей наблюдается значительно реже, преимущественно при гиперемии воспа-

лительного происхождения, и бывает кратковременным. Длительное усиление роста кости как выражение вторичной дисплазии встречается исключительно редко, только при значительном постоянном повышении кровоснабжения.

Это описано при так называемой триаде Клиппель — Треноней (Klippel, Trenaunay, 1900), характеризующейся локальным врожденным варикозным расширением поверхностных вен, врожденным расширением глубоких вен и усиленным ростом костей. При этой врожденной

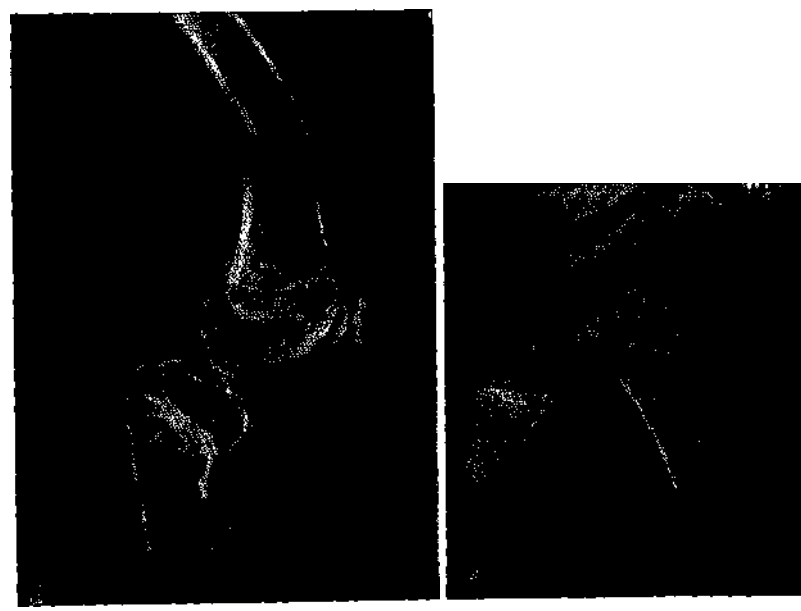


Рис. 96. Культя правой голени мальчика В., 12 лет, через 7 лет после ампутации.
а, б — комплекс деформаций костно-суставного аппарата нижней конечности, типичный для последствий высокой ампутации голени в раннем детстве.

аномалии сосудов возникает избыточное количество артерий, главным образом вен, и развиваются артерио-венозные аневризмы. Поражение относится преимущественно к мягким тканям, но распространяется и на костно-суставной аппарат. Поэтому чрезмерный рост костей сопровождается изменениями их структуры. Расширяются каналы питающих сосудов, появляются новые сосудистые каналы, местами возникают целые клубки расширенных сосудов, в области которых в кости образуются полости (Nissl, 1954, и др.). Окружающая костная ткань уплотняется, склерозируется. Эти изменения отчетливо выявляются рентгенологически. При поражении нижних конечностей возникает умеренная вторичная деформация, в частности развивается варусное искривление бедренных костей.

Состояние трудоспособности при этом синдроме определяется локализацией и выраженностью поражения системы кровообращения; изменения костно-суставного аппарата важны как сопутствующее явление.

При многих патологических процессах и патологических состояниях, возникающих в костно-суставном аппарате в период роста, обнаруживаются одновременно и нарушения его формирования и проявле-

ния процессов регенерации и компенсации, более значительные, чем у взрослого. Костная ткань, разрушенная во время формирования организма, может полностью восстановиться, что хорошо прослеживается рентгенологически при длительных динамических наблюдениях.

Суставной хрящ взрослого, как известно, утрачивает способность к регенерации и на все патологические воздействия отвечает только дегенеративно-дистрофическим процессом. В отличие от этого у ребенка ростковая хрящевая ткань, покрывающая частично окостеневший эпифиз и выполняющая остеобластическую функцию и функцию суставного хряща, обладает высокими потенциальными возможностями к регенерации и к компенсаторной гиперплазии. Поэтому при асептическом некрозе частично окостеневшего эпифиза возникает гиперплазия хрящевой ткани, содействующая восстановлению кости. Именно это явление определяет глубокие различия в течении асептического некроза у взрослых и у детей и обеспечивает качественные особенности остеохондропатии как остеонекроза с восстановительным процессом, наблюдающимся только в период роста.

Однако длительная статическая перегрузка ростковой хрящевой ткани приводит к возникновению в ней преждевременного дегенеративно-дистрофического процесса и даже к полному разрушению ее. Ярким примером такого патологического процесса являются изменения, возникающие иногда в области проксимальной эпиметафизарной зоны бедренной кости вследствие варусной деформации шейки ее любого происхождения, чаще рахитического. При варусной деформации зона роста постепенно перемещается из почти горизонтального положения в вертикальное. В данных условиях ростковая хрящевая ткань подвергается постоянной значительной перегрузке. Это может привести к глубокому дегенеративно-дистрофическому поражению ростковой хрящевой ткани и смежных участков кости с возникновением обширной зоны перестройки; происходит патологическое смещение головки, резко нарастает варусная деформация, иногда головка полностью отторгается от шейки. По поводу этого патологического процесса высказывались разнообразные суждения, однако к настоящему времени представленная трактовка уже достаточно доказана (В.П.Грацианский, 1958, и др.).

Это заболевание сопровождается различными компенсаторными явлениями, в частности утолщается кортикальный слой внутренней, наиболее нагруженной поверхности бедренной кости, отрабатывается неоартроз между шейкой этой кости и наружной поверхностью тела подвздошной кости и т. д. Все же возникают значительные нарушения походки в результате появления феномена Тренделенбурга. Трудоспособность взрослых, перенесших в детстве дегенеративно-дистрофическое поражение проксимальной метаэпифизарной зоны роста бедренной кости, не ограничена в профессиях, не требующих значительной нагрузки нижних конечностей.

Сложный комплекс изменений развития с сочетанием дегенеративно-дистрофического, репаративного и компенсаторного процессов наблюдается при так называемом деформирующем остеохондрозе большеберцовой кости (tibia vara, синдром Эрлахер — Блаунта). Это заболевание известно с двадцатых годов (Erlacher, 1922; Blount, 1937; В. А. Штурм, 1963; В. П. Селиванов, 1965, и др.), но в силу относительной редкости еще недостаточно изучено.

Оно характеризуется дегенеративно-дистрофическим поражением внутреннего, наиболее нагруженного отдела проксимальной эпиметафизарной зоны роста большеберповой кости и смежного участка частично окостеневшего эпифиза. Это вызывает торможение развития

внутреннего отдела метафиза с постепенно нарастающим варусным ,искривлением кости на этом уровне. Возникает аналогичная деформация коленного сустава вследствие компрессии внутреннего неполноценного участка эпифиза большеберцовой кости. В то же время в результате компенсаторного напряжения надкостницы и интерстициальчого костеобразовательного процесса происходит утолщение внутреннего отдела проксимальной части диафиза, кортикальный слой в этом участке становится очень мощным, а на внутренней поверхности метафиза образуются костные разрастания, поддерживающие, как консоль, компримирующийся неполноценный участок эпифиза. Одновременно происходит компенсаторная гиперплазия ростковой хрящевой ткани эпифиза, что обеспечивает уменьшение деформации коленного сустава. Это заболевание является показанием к коррегирующему вмешательству, которое проводят еще в период роста. Его последствия у взрослых не вызывают нарушений трудоспособности.

Все приведенные выше данные свидетельствуют о сложности и многообразии причин и проявлений вторичных локальных нарушений развития костно-суставного аппарата. Весь этот вопрос нуждается в дальнейшем тщательном изучении. Его углубленное исследование имеет особенно большое практическое значение, так как многие из вторичных локальных дисплазий костно-суставного аппарата, несомненно, могут быть предупреждены.

Р Е З Ю М Е

Нарушения развития костно-суставного аппарата — важная медицинская и социальная проблема. Они возникают во время формирования организма, но соответствующие анатомические изменения сохраняются в течение всей жизни и вызывают определенные нарушения функций, иногда значительные. В результате ранней мобилизации механизмов компенсации при дисплазиях наблюдается высокая приспособляемость к жизнедеятельности в патологических условиях. Однако под влиянием неблагоприятных факторов, особенно в результате функционального напряжения, чрезмерного для неполноценного организма, уровень компенсации может снизиться, иногда возникает ее срыв. Поэтому при нарушениях развития костно-суставного аппарата нередко возникает необходимость в специальной организации трудовой деятельности как меры профилактики стойких нарушений трудоспособности и нарастания тяжести уже наступившей инвалидности; иногда трудовая деятельность невозможна.

Нарушениям развития костно-суставного аппарата посвящена обширная литература. Опубликованные работы касаются многих вопросов проблемы, главным образом изменений, наблюдающихся у детей. В монографии представлены анализ и обобщение литературных данных и опыта автора, полученного при исследовании более чем двух тысяч лиц с различными дисплазиями и при длительных наблюдениях над больными.

В книге раскрыта проблема нарушений развития косгно-суставного аппарата в целом — от общих вопросов и классификации до детальной характеристики каждой формы поражения. Все материалы анализируются преимущественно с точки зрения влияния дисплазии на всю дальнейшую жизнь больного, специально учитываются возможности участия его в труде и необходимость в социальном обеспечении. Поэтому, наряду с особенностями каждого поражения, описываются и показатели состояния компенсации вызванных им нарушений функций опорно-двигательной системы.

Формирование костно-суставного аппарата нарушается в результате внутриутробных изменений (многие из которых являются выражением патологической конституции), а также в постнатальном периоде развития под влиянием неблагоприятных эндогенных и экзогенных факторов. Соответственно этому наблюдаются первичные (врожденные) и вторичные дисплазии.

Первичные дисплазии по степени выраженности относятся к аномалиям или порокам развития. Аномалии вызывают незначительные, легко компенсирующиеся нарушения функций, но могут явиться почвой

для вторичного патологического процесса, как правило, дегенеративно-дистрофического поражения. Пороки развития (или уродства) исключают возможность нормальной функции. Компенсация соответствующих нарушений сложна, неполноценна, неустойчива, иногда невозможна. Многие формы врожденных поражений костно-суставного аппарата в зависимости от степени выраженности наблюдаются и в виде аномалий и в виде пороков развития.

По распространенности изменений врожденные дисплазии разделяются на системные и локальные. При системных аномалиях и пороках нарушается формирование костно-суставного аппарата в целом или всех участков его одного происхождения; при локальных — поражается один или несколько отделов, но развитие остальных частей аппарата не нарушается.

Известны три основные группы системных поражений: 1) несовершенный хондрогенез, т. е. пороки и аномалии развития ростковой хрящевой ткани; 2) несовершенный остеогенез, т. е. аномалии и пороки развития костной ткани; 3) несовершенное формирование нескольких аппаратов преимущественно мезодермального происхождения.

При дисплазиях первой группы нарушается дифференцирование тех или иных, но при каждой форме одинаковых участков энхондрально формирующихся отделов скелета, покровные кости развиваются нормально. В зависимости от локализации и характера поражения ростковой хрящевой ткани возникают отдельные формы несовершенного хондрогенеза: 1) хондродисплазия и ее разновидности, 2) спондило-эпифизарная дисплазия и ее разновидности, 3) арахнодактилия, 4) множественные костно-хрящевые экзостозы, 5) дисхондроплазия и ее разновидности.

При поражениях второй группы извращается остеобластический процесс либо во всем скелете в целом (генерализованные формы), либо только в костях одного происхождения — энхондрального или соединительнотканного. При этом нарушаются соотношения остеобластической функции и функции резорбции костной ткани вследствие торможения одной из них. Генерализованный несовершенный остеогенез с торможением остеобластической функции представляют патологическая ломкость костей и ее разновидности, а группу генерализованных поражений с торможением резорбции костной ткани составляют мраморная болезнь и ее разновидности. Несовершенный остеогенез энхондрально преформированных костей характеризуется появлением избыточной костной ткани преимущественно в области диафизов трубчатых костей — • врожденный гиперостоз или преимущественно в участках скелета, состоящих из спонгиозного вещества, — остеопойкилия. Несовершенный остеогенез покровных костей отличается торможением их формирования — черепно-ключичный дизостоз.

При поражениях третьей группы нарушается развитие комплекса мышечно-связочного и костно-суставного аппаратов — артрогрипоз, либо происходит несовершенное дифференцирование всех или большинства соединительнотканных образований, включая и костную ткань, — несовершенный десмогенез.

Локальные аномалии и пороки развития разделяются на две основные группы: I — преимущественно количественные нарушения строения костно-суставного аппарата и II — преимущественно структурные нарушения строения отдельных элементов этого аппарата или комплекса их. Первую группу составляют следующие врожденные изменения различных отделов костно-суставного аппарата: 1) дефекты, 2) изменения количества элементов, 3) нарушения размеров, 4) нару-

шения соотношений (а — вывих и подвывих, б — нарушения соотношений в комплексе смежных элементов, в — слияние костей), 5) задержка развития отдельных элементов или комплекса их (в эту группу входит большинство аномалий позвоночника), 6) множественные сложные пороки развития. Вторую группу представляют: 1) фиброзная остеодисплазия и ее разновидности и 2) мелореостоз.

Описанные в литературе многочисленные синдромы, часто обозначаемые по имени автора той или иной из публикаций, входят в указанные группы системных или локальных поражений и обычно представляют лишь одну из разновидностей какой-либо формы дисплазии. Анализ этих синдромов представлен в соответствующих главах.

Вторичные дисплазии возникают в результате различных неблагоприятных эндогенных и экзогенных факторов, влияющих на весь организм, включая и костно-суставной аппарат, а также вследствие всевозможных, преимущественно экзогенных воздействий на какую-либо отдельную область этого аппарата. Соответственно этому они разделяются на системные и локальные.

Вторичные системные дисплазии развиваются при извращениях обменных процессов, главным образом при авитаминозах, а также при эндокринных нарушениях. В эту группу, в частности, входят дисплазии, связанные с хромосомными аберрациями.

Вторичные локальные дисплазии возникают в результате травмы и патологических процессов, повреждающих ростковую хрящевую ткань или уже образовавшуюся, формирующуюся кость. Они наблюдаются также при поражениях нервной системы, сопровождающихся изменениями функции и трофики какого-либо отдела опорно-двигательной системы растущего организма.

Диагностика всех первичных и вторичных дисплазии костно-суставного аппарата основывается на результатах комплексного клинического, рентгенологического и лабораторного исследования больного. Рентгенологическое исследование позволяет уточнить форму поражения, выявить механизмы и состояние компенсации, а также проследить весь процесс патологического формирования костно-суставного аппарата и динамику вторичных изменений. Поэтому рентгенологический метод исследования широко использован в монографии для раскрытия сущности каждой формы нарушений развития костно-суставного аппарата и ее последствий.

SUMMARY

Disorders of osteo-articular development present a challenging medical and social problem. Although their origin may be traced to formative stages of body development, anatomic changes persist throughout life, causing definite, sometimes considerable impairment of function. Due to early development of mechanisms compensating for dysplastic disorders, adaptability to life under pathologic conditions proves to be high. As a result of unfavourable conditions, however, particularly functional strain exceeding inadequate bodily powers, the level of compensation may decline or fail. Therefore, special organization of occupational activity often proves to be necessary in disorders of osteo-articular development so as to prevent steady loss of working capacity or further aggravation of established disability; occasionally, occupational activity proves to be impossible.

An extensive literature is devoted to disorders of osteoarticular development. Various aspects of the problem have been considered in published contributions, mostly dealing with disorders affecting children. The present monograph gives a general analytical survey of the literature as well as the author's personal experience, based on investigation of over two thousand patients with various dysplastic disorders and long-term observation of these cases.

The book attacks the problem of developmental osteo-articular disorders as a whole — from general outline and classification to detailed characterization of each form. Relevant data are discussed with particular reference to the effect of these disorders on the patient's whole life, with special consideration to his occupational attitude, or necessity of social assistance. In addition to features inherent to each entiety, therefore, signs characteristic of compensation for impaired stato-kinetic function, are described.

Osteo-articular development may be impaired as a result of intrauterine influences, often due to constitutional pathology, or postnatally, under the effect of unfavourable endo — or exogenous factors. Primary (congenital) and secondary disorders are distinguished accordingly.

Depending on their severity, primary dysplastic disorders may represent developmental abnormality or malformation. The former cause slight functional impairment readily compensated for; but they may form the background for a secondary pathologic process, as a rule of a degenerative-dystrophic nature. Malformations (or monstrosities) preclude the possibility of normal function. Compensation proves to be complicated, inadequate, unsteady and sometimes impossible.

Depending on their extent, inborn dysplastic disorders may be systemic or local. In systemic abnormalities or malformations, the entire osteo-articular structure, or all structures of common origin, may be involved; in local disorders, a single part or several parts are affected, development of others being unimpaired.

Three main groups of systemic lesions are known: I — imperfect chondrogenesis, i. e. abnormality or malformation of germinal chondral tissue; II — imperfect osteogenesis, i. e. abnormality or malformation of osseus tissue; III—• imperfect development affecting several formations, mainly of mesodermal origin.

In dysplastic disorders of the first group, impaired differentiation occurs in one or another section of enchondrally formed skeletal parts, similar sections being affected in each form of lesion, while development of membrane bones proceeds normally. Depending on location and nature of the chondral lesion, imperfect chondrogenesis may assume different forms: 1 — chondrodysplasia, or its varieties, 2 — spondylo-epiphyseal dysplasia or its varieties; 3—arachnodactylia; 4 — multiple osteo-chondral exostoses; 5 — dyschondroplasia, or its varieties.

In disorders of the second group, aberration of the osteoblastic process affects either the skeleton as a whole (generalized form) or only bones of particular — enchondral or connective tissue origin. It is asociated to discorrelation between osteoblastic function and that of osseous tissue resorption, either of these functions being inhibited. Generalized imperfect osteogenesis with inhibited osteoblastic function presents as pathologic fragilitas ossium, or its varieties, while the group of generalized lesions with inhibited resorption of bone tissue is represented by the disease known as marble bones and its varieties.

A characteristic feature of imperfect osteogenesis affecting enchondral bones is the occurence of excessive osseous tissue, mainly about diaphyses of the long bones — congenital hyperostosis, or mainly affecting bones consisting of cancellous matter — osteopoikilosis. In imperfect osteogenesis affecting membrane bones, their formation is inhibited — cleidocranial dysostosis.

Lesions of the third group affect development of muscular-ligamental and osteo-articular complex—arthrogryposis, or they may involve imperfect differentiation of all or most connective tissue formations, osseous tissue included — imperfect desmogenesis.

Local abnormalities and maldevelopment may be considered under two principal groups: I — mainly quantitative disturbances of osteo-articular formations, and II — mainly structural disturbances affecting particular elements or their complexes in these formations. The following congenital disorders affecting different osteo-articular formations belong to the first group: 1—defects, 2— disturbances affecting quantity of elements, 3 — disturbances of size, 4 — disturbances of relations (a — luxation and subluxation, b — impaired relations in a complex of contiguous elements, c — bone fusion), 5 — underdevelopment of some elements in a complex (this group contains most forms of maldevelopment of the spinal column), 6 — multiple complex forms of maldevelopment. The second group of local maldevelopment includes: 1—fibrous osteodysplasia and its varieties, and 2— melorheostosis.

The multitude of syndromes described in the literature, often referred to under names of authors of some reports, has been classed under respective groups of systemic or local disorders being generally shown to represent no more than varieties of a certain form of dysplasia. The syndromes are analysed in relevant chapters.

Secondary dysplastic disorders occur as a result of various unfavourable external or internal factors affecting the body as a whole, osteo-articular formations included, or may be due to external influences on a particular formation. They are considered as systemic and local respectively.

Secondary systemic dysplastic lesions are due to metabolic disorders, mainly vitamin deficiencies, or endocrine disorders. This group also includes dysplastic lesions related to chromosome aberrations.

Secondary local lesions may be the result of injury or pathologic processes affecting germinal chondral tissue or formed growing bone. They also tend to occur in diseases of the nervous system accompanied by trophic or functional alteration in some part of the stato-kinetic system during growth.

Diagnosis of each of these primary or secondary osteo-articular lesions depends on the results of extensive studies, including clinical, roentgenologic and laboratory examinations. Roentgenologic investigation provides information on the form of the disorder, reveals its underlying mechanisms and state of compensation; it may also enable to trace the whole process of pathologic osteo-articular development, as well as dynamics of secondary changes. The roentgenologic method, therefore, has been used extensively in this study for disclosing the nature of each form of impaired osteo-articular development and its sequelae.

ЛИТЕРАТУРА

Айзенштат А. И. Ортопед., травматол. и протез., 1961, 10, 24—46.
Алиева М. С. и др. В кн.: Варианты и аномалии развития органов и систем человека в рентгеновском изображении. М., 1963.
Ансеров Н. В. В кн.: Анатомические и гистоструктурные особенности детского возраста, М., 1936, 5—54.
Аренберг А. А. Ортопед., травматол. и протез., 1965, 8, 69—72.
Аркусский Ю. И. Rontgenpraxis, 1931, III, 953.
Арустамян С. А. В кн.: Вопросы рентгенологии и онкологии. Ереван, 1963, VII, 91—99.
Асмаев И. Т. Ортопед., травматол. и протез., 1961, 1, 77—79.
Астапова М. Е. Ортопед., травматол. и протез., 1964, 11, 59—62.

Базилевская З. В. Хирургия, 1956, 9, 10—14.
Балабан М. Б. и Якунина Л. Н. Ортопед., травматол. и протез., 1963, 2, 65—66.
Баранов В. Г. Болезни эндокринной системы и обмена веществ. Л., 1955.
Барышников К. Нов. хир. арх., 1925, 32.
Батуев Н. А. Русский врач, 1910, 17—20, 577—579.
Батюшкова Е. Н. Вестн. хир., 1950, 2, 52.
Белахиан Н. А. Клин, мед., 1933, XIII, 8, 1199.
Белоус А. М. Ортопед., травматол. и протез., 1960, 1, 72—74.
Берглезов М. А. Ортопед., травматол. и протез., 1960, 4, 3—6.
Берглезов М. А. и Шуляковская Н. Г. Ортопед., травматол. и протез., 1963, 7, 53—55.
Берлинер Б. И. Хирургия, 1942, 10, 75—80.
Бец В. А. Морфология остеогенеза. Систематический очерк истории развития и роста костей человека. Киев, 1887.
Бик В. И. Тр. Казанск. мед. ин-та, Казань, 1934, 5—6, 201—251.
Блохин В. Н. Сов. хир., 1934, VI, 2.
Блохин В. Н. В кн.: Вопросы патологии костной системы, М., 1957, 181—188.
Богданов Ф. Р. Журн. совр. хир., 1929, IV, 22—23, 1191—1208.
Богданов Ф. Р. Вестн. хир., 1934, XXXIII, 97—99, 231—236.
Богданов Ф. Р. Ортопед., травматол. и протез., 1960, 5, 18—23.
Богданов Ф. Р. и Тарковская В. А. Журн. сов. хир., 1931, VI, 39, 576—580.
Богданов Ф. Р. и Тимофеева Н. А. Врожденный вывих бедра. М., 1959.
Бойчев Б. Ортопед., травматол. и протез., 1959, 6, 34—36.
Бом Г. С. Моск. мед. журн., 1926, 8.
Борисевич А. И. В кн.: Вопросы изменчивости костной и сосудистой систем человека, Саратов, 1955, 99—102.
Брайцев В. Р. Фиброзная остеодистрофия. М., 1947.
Брайцев В. Р. Хирургия, 1954, 3, 49—55.
Брайцев В. Р. Вестн. хир., 1959, 11, 18—27.
Брейтман М. Я. Семиотика и диагностика эндокринных заболеваний. Л., 1949.
Бровкина Т. А. Раннее лечение врожденного вывиха бедра у детей. Автореф. дисс. Л., 1961.
Бушмакин Н. Д. Врожденный сколиоз. Отсутствие половины Dj и соответствующего ребра на правой стороне. Казань, 1912.
Бушмакин Н. Д. Казанск. мед. журн., 1913, XIII, 3—4, 8.
Быстров А. П. Ztschr. Anat., 1931, 95.

Валяшко Г. А. Харьк. мед. журн., 1916, XXI, 1, 24—38.
Вахуркина А. М. Арх. патол., 1958, XXI, 4, 18—24.
Вахуркин-а А. М. В кн.: Патологическая анатомия костно-суставной системы, мышц и сухожилий, М., 1962, 153—166.
Винер Н. М. Врач, газ, 1913, 38, 1268—1270.
Виноградов В. 3. Центр, мед. журн., 1931, VII, 4, 802.
Виноградова Т. П. Арх. патол., 1951, XIII, 3, 73—76.
Виноградова Т. П. В кн.: Вопросы патологии костной системы, М., 1957, 159—174.
Виноградова Т. П. Арх. патол, 1958, XX, 4, 11—17.
Виноградова Т. П. Ортопед, травматол. и протез, 1960, 5, 3—17; 1963, 4, 17—21.
Виноградова Т. П. В кн.: Руководство по патологической анатомии, т. VI, М, 1962, 111—119, 145-152, 262—266, 271—277.
ВитковскаяА. Н. и Григорьева Е. М. Ортопед, травматол. и протез, 1956, 5, 16-20.
Волков М. В. Вести, рентгенол, 1952, 4, 26—30; 1953, 5, 61—68.
Волков М. В. Хирургия, 1954, 4, 33—37.
Волков М. В. Ампутация конечностей у детей. М, 1955.
Волков М. В. Ортопед, травматол. и протез, 1956, 4, 9—13.
Волков М. В. В кн.: Вопросы патологии костной системы, М, 1957, 175—180 и 234—240.
Волков М. В. Хирургия, 1960, 8, 96—102.
Волков М. В. иАренберг А. А. Ортопед, травматол. и протез, 1965, 3, 3—9.
Волков М. В. и Шлапоберский В. Я. Ортопед, травматол. и протез, 1963. 7, 3—13.
Волков С. И. Ортопед, травматол. и протез, 1965, 1, 22—24.
Волчков А. В. Ортопед, травматол. и протез, 1956, 1, 54—56.
Воробьев В. П. Анатомия человека. М, 1932.
Воробьев Ю. И. и Котельников М. В. Вестн. рентгенол, 1964, 4, 76—77,
Воскобойникова А. М. В сб. инструкций по протезированию и протезостроению, М, 1955, 8, 9—17.
Вреден Р. Р. Ортопед, и травматол, 1931, 4, 5—10.
Вреден Р. Р. Практическое руководство по ортопедии. Л, 1936.
Вреден Р. Р. и Куслик М. И. В кн.: Практическое руководство по ортопедии, Л, 1936.
Выренков Е. Я. Сов. хир,, 1936, 3, 518—521.

Галкин Л. П. Ортопед., травматол. и протез, 1961, 11, 72—74.
Геликонова В. С. Тр. II Укр. съезда ортоп. и травматол, Киев, 1940, 119.
ГингольдА. 3. В кн.: Панов Н. А, Москачева К. А. и Гингольд А. 3. Руководство по детской рентгенологии. М, 1965, 23—95.
Гингольд А. И. и Иванова Л. И. Вестн. рентгенол, 1962, 1, 63—65.
Гинзбург Е. и Позднякоп Л. Журн. совр. хир, 1929, IV, 20, 471—484.
Глушковский А. Е. Вест», рентгенол, 1964, 4, 72—73.
Голонзко Р. А. Вестн. рентгенол, 1928, VI, 4, 338—340.
Г'олонзко Р. А. Хирургия, 1938, 2.
Гольдберг Д. Г. Сов. хир, 1936, 3, 541—544.
Гольдзанд Л. Л. Ортопед, травматол. и протез, 1962, 8, 70—71.
Гольдштейн Д. Е. и Тябина Л. С. Тр. Казанск. ГИУВ им. В. И. Ленина, 1960, XV, 79—91.
Гольдштейн Л. М. Совр. пробл. онкол, 1952, 12 (39), 3—18.
Гончарова М. Н. Врожденный вывих бедра и его лечение. Автореф. дисс. Л, 1952.
Гончарова М. Н. и Бровкина Т. А. Тез. юбил. научн. сессии ин-та им. Г. И. Турнера, посвящ. 100-летию со дня рожд. Г. И. Турнера, Л, 1958, 51—54.
Горяинова Р. В. Сб. тр. Ин-та им. Г. И. Турнера, Л, 1948, 345—357.
Горяинова Р. В. Рентгенодиагностика состояния костно-суставного аппарата после полиомиелита. Л, 1963.
Грацианский В. П. Рентгенодиагностика варусных деформаций шейки бедра. Л, 1958.
Грацианский В. П. Ортопед, травматол. и протез, 1962, 5, 42—47.
Греков А. И. О морфологических изменениях трубчатых костей у детей. Дисс. СПб, 1903.
Гришин И. Г. Ортопед, травматол. и протез, 1960, 3, 59—61.
Громцева К. Е. Возрастные изменения структуры гиалинового хряща человека. Автореф. дисс. Л, 1949.
Грубер В. О шейных ребрах человека со сравнительно-анатомическими данными. Мегшж. йе ГАса<1. За. с!е Ре{егзЬоиг§-, 1869, 13.

Губанов А. Г. Тр. Саратовск. гос. мед. ин-та, 1938, 153—167; 1960, XXXI, 2, 145—151.
Гуров Ю. П. Ортопед., травматол. и протез., 1961, 6, 68—71.

Давиденкова Е. Ф. и Колосова Н. Н. Вестн. АМН СССР, 1963, 7, 66.
Демекая М. Ф. Сов. хир., 1936, 4, 671—678.
Ден О. О. В кн.: Рентгенология в практике врачебно-трудовой экспертизы, Л., 1937, 23—26.
Джанелидзе Ю. Ю. Вестн. хир., 1928, XV, 43—44, 168—180.
Димов Г. и Андреев И. Ортопед., травматол. и протез., 1962, 4, 82—83.
Долго-Сабуров Б. А. Изв. Ин-та им. П. Ф. Лесгафта, 1930, 16.
Дорогань Д. А. и Школа И. Е. Вестн. рентгенол., 1965, 2, 63—64.
Дрейер А. Л. Тр. ин-та травмат. и ортоп., Л., 1958, VII, 70—80.
Дьяченко В. А. Вестн. рентгенол., 1934; XIII, 6, 434—437.
Дьяченко В. А. Хирургия, 1940, 1, 4, 152—158; 1946, 5.
Дьяченко В. А. Аномалии развития позвоночника в рентгено-анатомическом освещении. М., 1949.
Дьяченко В. А. Арх. анат., 1953, 2.
Дьяченко В. А. Рентгеноостеология (норма и варианты костной системы в рентгеновском изображении). М., 1954.
Дьяченко В. А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. М., 1956.
Дьяченко В. А. Вестн. рентгенол., 1959, 2, 8—14.
Дыхно А. М. О врожденной локтевой косорукости и множественных экзостозах. Хабаровск, 1940.

Енгалычева Н. А. и Мацкевич Н. Д. Ортопед., травматол. и протез., 1963, 7, 19—23.
Есиновская Г. Н. Краткое пособие по нейрорентгенологии. Л., 1965.

Жданов Д. А. Ортопед., травматол. и протез., 1965, 1, 3—11.
Житницкий Р. Е. Ортопед., травматол. и протез., 1961, 8, 77—78.
Журавлева М. Д. Сов. хир., 1936, 12, 1005—1008.

Заварзин А. А. Курс гистологической и микроскопической анатомии. Л., 1938
Зайченко И. Л. Ортопед, и травматол., 1940, 2, 62.
Зацепин Т. С. Ортопедия детского и подросткового возраста. М., 1956.
Зедгенидзе Г. А. В сб. тр. б-цы им. Я. М. Свердлова, т. II, Л., 1940, 310—313,
Зернов Д. Н. Руководство по описательной анатомии человека. Т. I, М., 1939.
Зикеев В. В. и Иванов П. К. Нов. хир. арх., 1937, 39, 2, 227—233.
Зильберберг Я. В. Вестн. хир., 1930, 56—57, 57—63.
Золотухин А. С. Вестн. хир., 1925, 13, 54—60.

Иваницкий М. Ф. Анатомия человека. Т. 1, М., 1956.
Иванов И. Н. и Ротермель Э. Ф. В кн.: Вопросы общей и частной рентгенологии, Л., 1935, 171 — 182.
Игнатьев В. Е. К вопросу о росте и его нарастании. М., 1913.

Каганова Э. Д. и Ефимов Ф. Ф. Ортопед., травматол. и протез., 1958, 5, 75—77.
Казанцева Н. Д. В кн.: IV научн. сессия Ин-та им. Г. И. Турнера, Л., 1950.
Кантин А. В. Вестн. рентгенол., 1940, XXIV, 6, 359—363.
Карчинов К. Ортопед., травматол. и протез., 1958, 6, 78—79.
Квашнина В. И. Ортопед., травматол. и протез., 1963, 7, 23—30.
Кевеш Л. Е. Вестн. рентгенол., 1958, 5, 108—110.
Кибальчич Б. П. Вестн. рентгенол., 1939, XXIII, 3.
Киняпина И. Д. В кн.: Вопросы пластической хирургии, ортопедии и травматологии, Горький, 1953.
Киптенко Н. Д. Ортопед, и травматол., 1928, 4—5, 48—56.
Климова М. К. и Аренберг А. А. Ортопед., травматол. и протез., 1964, 3, 50—58.
Клионер И. Л. Клин, мед., 1934, XII, 2, 229—240.
Кныш И. Т. Ортопед., травматол. и протез., 1958, 3, 60—61; 1965, 9, 48—51.
Козловский А. А. Вестн. хир., 1927, IX, 3, 26—27, 253—258.
Козловский А. А. Тр. ВМА им. С. М. Кирова, 1938, XIII, 37—60.
Козьмин А. А. Вестн. рентгенол., 1954, 6, 77—80.
Кондратьев П. П. Тр. ВМА им. С. М. Кирова, 1937, IX, 97—110.
Копылов М. Б. Основы нейрохирургической рентгенодиагностики. М., 1940.
Копылов М. Б. и Рунова М. Ф. Ein Beitrag zur Kenntnis der Marmorknochenkrankheit. Fortschr." Rontgenstr., 1929, 40, 6.
Копылов Ф. А., Бетехтин В. А. и Певзнер М. С. Медицинские основы протезирования. Л., 1956.

Копылов Ф. А. и Певзнер М. С. Медицинские основы протезирования, Л., 1962.
КарабельниковН. Д. и Снежков В. П. Нов. хир. арх., 1936, 37, 2, 261—292.
Карабельников Н. Д. и Снежков В. П. Хирургия, 1938, 11, 89—94.
Корнев П. Г. Тр. 17-го съезда российских хирургов. Л., 1925, 326—328.
Корхов В. И. Хирургическая клиника гиперпаратиреозов. М., 1947.
Косинская Н. С. Вестн. рентгенол., 1958, 1, 27—36.
Косинская Н. С. Рентгенологическое исследование в протезировании после ампутации конечностей. Л., 1958.
Косинская Н. С. Дегенеративно-дистрофические поражения костно-суставного аппарата. Л., 1961.
Косинская Н. С. В кн.: Патология костно-суставного аппарата. Л., 1960, 7—24.
Косинская Н. С. В кн.: X International Kongress fur Radiologie. Zusammenfassungen. Montreal, 1962, 210.
Косинская Н. С. В кн.: Процессы естественного и патологического старения, Л., 1964, 278—295.
Косинская Н. С. Врачебно-трудовая экспертиза и профилактика инвалидности при нарушениях развития костно-суставного аппарата. Метод, письмо ЛИЭТИН, Л,, 1964.
Косинская Н. С. и Рохлин Д. Г. Рабочая классификация и общая характеристика поражений костно-суставного аппарата. Л., 1961.
Костоманова Н. Г. В кн.: Вопросы изменчивости костной и сосудистой систем человека. Саратов, 1955, 76—82.
Краков В. А. Синдром Иценко — Кушинга. М., 1963.
Кочиев К. Б. В сб. тр. б-цы им. Я. М. Свердлова, т. II, Л., 1940, 314—324.
Кочиев К. Б. и Фунштейн Л. В. Вестн. рентгенол., 1936, XVII, 195—207.
Кроткий а Н. А. Вестн. рентгенол., 1923, II, 2, 101—108.
Круминь К. А. и Воскис Х. Я. Ортопед., травматол. и протез., 1959, 4, 68—70.
Крышова Н. А. и Пратусевич Р. М. В сб. тр. Ин-та им. Г. И. Турнера. Л, 1948, 328—344.
Крюков П. Г. Вестн. рентгенол., 1961, 6, 58—60.
Кузин М. И. и Кипренский Ю. В. Ортопед., травматол. и протез., 1961, 10, 32—37.
Кузьмин Д. С. Педиатрия, 1948, 3, 8.
Курашов Р. И. и Протопопов А. Н. Ортопед., травматол. и протез., 1958, 4, 53.
Курятин А. А. и Улле Г. В. Ортопед., травматол. и протез., 1965, 9, 64—66.
Куслик М. И. Ортопед., травматол. и протез., 1955, 1, 7—11.

Лабунская О. В. Вестн. хир., 1930, 58—60, 265—270.
Лагунова И. Г. Вестн. рентгенол., 1952, 2, 10—16.
Лагунова И. Г. Опухоли костей. М., 1962.
Лалаян Р. Л. Ортопед., травматол. и протез., 1960, 10, 66—67.
ЛангеА. Р. и Сергиевский Ф. П. Вестн. рентгенол., 1937, XVIII, 1, 67—70.
Ланцетова А. С. Пластичность костной системы при полиомиелите. Автореф. дисс. Л., 1965.
Лепилина-Брусиловская Л. В. Нов. хир. арх., 1926, 40, 522.
Лесгафт П. Ф. Архитектура костей. Медицинская библиотека, 1882, 2.
Лесгафт П. Ф. Анатомия человека. В. 2, СПб., 1896.
Лесгафт П. Ф. Изв. СПб. биологич. лабор., 1897, II, I, 54—55.
Лесгафт П. Ф. Основы теоретической анатомии. Ч. I, изд. 2, СПб., 1905.
Лидский А. Т, Вестн. хир., 1947, 67, 5, 22—30.
Лиссовская С. Н. Вестн. хир., 1934, 32, 95—96.
Лифшиц М. К. Ортопед, и травматол., 1928, 1—2.
Логачев К. Д. Ортопед., травматол. и протез., 1955, 3, 18—22; 1963, 8, 28—32.
Лордкипанидзе Э. Ф. Ортопед., травматол. и протез., 1960, 9, 75.
Лямбль Д. Ф. Самовывих позвоночника — спондилолистез. Варшава, 1895.
Ляндрес З. А. В сб. тр. ВМА им. С. М. Кирова, посвящ. 50-летию научной деят. Г. И. Турнера, Л., 1938, 347—375.
Л ян др ее З. А. В сб. тр. Ин-та им. Г. И. Турнера. Л., 1948, 236—254 и 264—278.
Ляндрес З. А. Докл. 4-й научн. годичн. сессии Ин-та им. Г. И. Турнера. Л., 1950, 183—194.

Мазо И. С. и Рубенович А. А. Ортопед., травматол. и протез., 1962, 6, 67—68.
Майкова-Кудрявцева В. С. Вестн. рентгенол. 1928, VI, 4, 366.
Майкова-Строганова В. С. Бюлл. ВИЭМ, 1935, 9—10, 33.
Майкова-Строганова В. С. Арх. биол. наук, 1936, XIV, 3.

Майк., 5 i-Стг : г i ▪: г i 5 С Вестн рентгенол., 1937, XVIII, 3, 202—206; 1939, XXIII. 5. *pi*— 3LV.
Маикова-Lтреганова В. С. и Рохлин Д. Г. Кости и суставы в рентгеновском изображении. Голова. Л., 1955; Конечности. Л., 1957.
Майкова-Строганова В. С. и Финкельштейн М. А. Кости и суставы в рентгеновском изображении. Туловище. Л., 1952.
Майстренко А. К. Ортопед., травматол. и протез., 1959, 6, 70—74.
Марголис Е. С. Вестн. рентгенол., 1952, 2, 60—61.
Мариенберг В. А. Вестн. рентгенол., 1954, 6, 73—77.
Мариенберг В. А. Арх. патол., 1956, 5.
Маркеева В. И. В сб. тр., посвящ. 40-летн. юбилею проф. Н. Е. Штерна, Саратов, 1941.
Маркс В. О. Исследование ортопедического больного. Минск, 1956.
Маслов И. Д. Вестн. хир., 1930, XX, 454.
Матросевич Р. И. Журн. совр. хир. 1926, 1, 1—2, 83.
Мачинский Н. О нормальном росте трубчатых костей человека. Дисс. СПб., 1891.
Медведев П. М. Слоновость конечностей и половых органов. Л., 1964.
Меженина Е. П. и др. Ортопед., травматол. и протез., 1965, 3, 69.
Мигунов Б. И. и Колесов А. А. Стоматология, 1961, 1, 39—45.
Миразимов Б. М. Ортопед., травматол. и протез., 1964, 8, 47—49.
Мирзоева И. И. Ортопед., травматол. и протез., 1965, 9, 12—16.
Мительман Ю. Н. В кн.: Вопросы патологии костной системы, М., 1957, 193—210.
Михайлова Н. М. Ортопед., травматол. и протез., 1964, 12, 61.
Михайловский Б. Г. Вестн. хир., 1930, 55, 196—200.
Мовсесян З. Г. Спондилолиз, спондилолистез и диететический сколиоз. Дисс. Ереван, 1940.
Мовшович И. А. Сколиоз, хирургическая анатомия и патогенез. М., 1964.
Моисеева К. Н. Ортопед., травматол. и протез., 1964, 3, 38—44.
Молчанов В. И. Расстройства роста и развития у детей. М., 1928.

Назаришвили Г. П. Вестн. рентгенол., 1952, 4, 35—43.
Нейгебауер Ф. Л. Arch. Gynec, 1885, XXV.
Нейгебауер Ф. Л. Spondylolistesis und Spondylolizome. Paris, 1892.
Нефедьева Н. Н. Ортопед., травматол и протез., 1965, 9, 35—39.
Никитин А. А. В сб. тр., посвящ. 55-летию деят. Г. И. Турнера, Л., 1938.
Никитин А. А. Ортопед и травматол., 1939, 4—5, 68—75.
Никифорова Е. К. В кн.: Многотомное руководство по хирургии, т. XI, кн. 1, М, 1960, 74—96.
Новаченко Н. П. Ортопед, травматол. и протез., 1956, 4, 3—9.
Новаченко Н. П. Основы ортопедии и травматологии. М., 1961.
Новиков Н. В. Ортопед., травматол. и протез., 1961, 2, 29—33.
Новикова Э. С. Вестн. рентгенол., 1964, 4, 7—14.

Одесская-Мельникова Л, А. Вестн. рентгенол., 1956, 1, 73—82.
Одишария С. и Белахиан Н. Ортопед, и травматол., 1937, 6, 86.
Одноралов А. И. Арх. анат., 1931, X, 1.
Остен-Сакен Э. Ю. В кн.: XV съезд российских хирургов. Пг. 1922, 319—322.
Остен-Сакен Э. Ю. Нов. хир. архив, 1924, VI, 2—3, 342—346.
Остен-Сакен Э. Ю. О причинах врожденной косолапости. Дисс. Л., 1924.
Остен-Сакен Э. Ю. Журн. совр. хир., 1927, II, 5, 919—926.
Остен-Сакен Э. Ю. Вестн. хир., 1928, XV, 43—44, 74—79.
Остен-Сакен Э. Ю. Журн. совр. хир., 1929, IV, 22—23, 873—882.
Остен-Сакен Э. Ю. Ортопед, и травматол., 1935, 4, 97.
Остен-Сакен Э. Ю. Спондилолистез. БМЭ, XXXI, 1935.
Охотин К. И. Врач, дело, 1938, 9, 687.

Панов Н. А. В кн.: Анатомические и гистоструктурные особенности детского возраста, М., 1936, 123—134.
Пастернак П. П. Ортопед, и травматол., 1927, 1.
Первушин Г. В. Вестн. совр. мед., 1929, 8.
Персианов Л. С. В сб. тр. Ин-та усоверш. врачей, т. 4, Казань, 1935.
Перц Р. Г. Ортопед., травматол. и протез., 1964, 10, 74.
Покровский С. А. Вестн. рентгенол., 1929, VII, 2, 145—154.
Покровский С А Рентгенодиагностика опухолей костей. Киев, 1954.
Пономаренко А. М. Вестн. АМН СССР, 1963, 12, 26.
Попелянекий Я. Ю. Ортопед., травматол. и протез., 1963, 8, 32—36.
Попов Б. П. Ортопед, и травматол., 1935, 6.
Попов Н. А. Опухоли гипофиза и гипофизарной области. М., 1956.
Поппэ И. Ортопед., травматол. и протез., 1956, 2, 56—57.

Портнов Г. М. Вестн. рентгенол., 1939, XXIII, 5, 331—335.
Постнов П. Ф. Вестн. рентгенол., 1964, 4, 74—75.
Приходько А. К. Ортопед, и травматол., 1927, 4, 88—101.
Прокофьева-Бельговская А. А. Цитология, 1963, V, 5, 487.
Протопопов А. Н. и Могелянская К. П. Ортопед., травматол. и протез., 1965, 10, 63—65.
Пытель А. Я. и Шаевич З. З. Вестн. рентгенол., 1930, VIII, 45—52.
Пятницкий Н. Н. Невропат, и псих., 1937, VI, 2, 113—116.

Рабинович Е. С. и Мухин И. А. Журн. совр. хир., 1928, III, 1/13, 19—54.
Раскина Е. Г. Ортопед., травматол. и протез., 1961, 8, 28—30.
Ратнер Я. А. В кн.: Рентгенодиагностика и рентгенотерапия нервных и душевных заболеваний, Л., 1935, 115—121.
Рейнберг С. А. Ортопед., травматол. и протез., 1961, 7, 3—9.
Рейнберг С. А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. М., 1964.
Роговер А. Н. Клин, мед., 1936, 12, 1854—1864.
Рождественский А. М. Ортопед, и травматол., 1928, 3, 54—58.
Романова М. С. Возрастные и индивидуальные особенности лонного соединения и некоторые его патологические изменения в рентгеновском изображении. Автореф. дисс, Л., 1959.
Ростоцкая В. И. В кн.: Многотомное руководство по хирургии, т. IV, гл. XVIII, М., 1963, 475—490.
Рохлин Д. Г. Журн. для усоверш. врачей, 1927, 9, 697.
Рохлин Д. Г. Вестн. рентгенол., 1927, V, 35—43; 1928, VI, 2, 160—163; 1929, VII, 2, 135-; 1930, VIII, 1, 37—44; 1931, IX, 4, 293—296.
Рохлин Д. Г. Русск. арх. анат., 1928, VII, 2, 235—258.
Рохлин Д. Г. Костная система при эндокринных и конституциональных аномалиях. Л., 1931.
Рохлин Д. Г. Рентгеноостеология и рентгеноантропология. Л., 1936.
Рохлин Д. Г. Природа, 1938, 3.
Рохлин Д. Г. Рентгенодиагностика заболеваний суставов. Ч. I, общая, Л., 1939; ч. II, Л., 1940; ч. III, Л., 1941.
Рохлин Д. Г. В кн.: Майкова-Строганова В. С. и Рохлин Д. Г., 1955, 446—459.
Рохлин Д. Г. Болезни древних людей. (Кости людей различных эпох — нормальные и патологически измененные). Л., 1965.
Рохлин Д. Г. и Велицкий Е. П. Вестн. рентгенол., 1936, XVII, 178—194.
Рохлин Д. Г. и Новотельнова Е. Р. Вестн. рентгенол., 1935, XV, 381—386.
Рохлин Д. Г. и Симонсон С. Г. Вестн. рентгенол., 1927, V, 6, 439—442, 1934, X, 442—461.
Рохлин Д. Г. и Финкельштейн М. А. Вестн. рентгенол., 1940, XXIV, 2—3, 119—128.
Рубашева А. Е. Экспер. биол. и мед., серия Б, 1936, II, 2.
Рубашева А. Е. Тр. ВМА им. С. М. Кирова, 1948, XI.
Рубашева. А. Е. Частная рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. Киев, 1961.
Рубашева А. Е. и Бурковская А. П, Вестн. рентгенол., 1965, 1, 46—51.
Русаков А. В. В кн.: Второй Всероссийский съезд патологов. М., 1925.
Русаков А. В. Арх. пат. анат., 1936, II, 4, 3—18; 1948, X, 6, 68—76.
Русаков А. В. К физиологии и патологии тканей внутренней среды. Гл. «Несовершенный десмогенез». М., 1954.
Русаков А. В. Патологическая анатомия болезней костной системы. Введение в физиологию и патологию костной ткани. М., 1959.
Русяев С. А. Русск. клин., 1924, 3, 318—329.
Рухман Л. Е. Вестн. хир., 1952, 72, 3, 54—58.
Рухман Л. Е. Основы ортопедии и протезирования у детей. Л., 1964.
Рыжов И. С. Журн. совр. хир., 1931, VI, 3, 610—627.

Садофьева В. И. Возможности рентгенологического метода исследования в уточнении характера и стадии деформации стопы. Календарь Ленингр. научн. общ. рентгенол., 1965, март, 544-е заседание.
Садофьева В. И. В кн.: Материалы докладов 1-го съезда травмат. и ортоп. Белоруссии, Минск, 1965.
Садофьева В. И. и др. Ортопед., травматол. и протез., 1965, 9, 3—7.
Санамян Э. А. Журн. невропат., 1956, 56, 3, 231—235.
Сантоцкий М. И. и Бухман А. И. Основы рентгенодиагностики и рентгенотерапии эндокринных болезней. М., 1965.
Саркисов Г. Х. и Юзбашев С. А. Вестн. рентгенол., 1939, XXIII, 5, 336—341.
Свешников Н. Anat. Anz., 1908, 32.
Свиридов С. А. и Тагер И. Л. Хирургия, 1938, 10, 148—151.

Селиванов В. П. Ортопед., травматол. и протез., 1965, 5, 56—58.
Сергиевский Ф. П. Уровская Кашин — Бека болезнь. Чита, 1952.
Сидорова Т. Г. Клинико-рентгенологическая диагностика мраморной болезни. Календарь Ленингр. научн. общ. рентгенол., 1965, март, 544-е заседание.
Синицкий Ю. Ф. и Садофьева В. И. В кн.: Материалы докладов пленума по вопросам поликлинического обслуживания населения травматологической и ортопедической помощью, артрозам и их лечению, М., 1965, 36—38.
Ситенко М. И. Ортопед, и травматол., 1935, 1, 9—24.
Скалдин П. В. и Савченко Е. Д. Вестн. рентгенол., 1953, 5, 58—61.
Скворцов М. А. Патологическая анатомия костного и суставного туберкулеза. М., 1947.
Скоблин А. Г. Ортопед., травматол. и протез., 1955, 1, 84—85.
Сокол С. Я. Хирургия, 1911, XXIX, 173, 555.
Сокол Д. Д. и Иоффе Б. М. Пробл. эндокр., 1955, 6, 88—92.
Соколов Н. И. Вестн. хир., 1947, 67, 5, 31—35.
Сперанский А. Д. Вестн. хир., 1925, V, 13, 82—107.
Старков А. В. Русск. хир. арх., 1904, 5, 760—798.
Староселъский И. М. В кн.: Рентгенодиагностика опухолей костей. Киев, 1964, 120—122.
Стельмашонок И, С. Журн. совр. хир., 1931, VI, 35—36.
Стрельцов. Об интерстициальном росте костей. Дисс. Харьков, 1874.
Струков А. И. В кн.: Анатомические и гистоструктурные особенности детского возраста, М., 1936, 55—134.
Сурков А. Д. Русск. клин., 1924, 3, 307—317.
Суслова О. Я. Возрастные особенности надколенника и дифференциальная диагностика с патологическими процессами. Автор, дисс, Л., 1949.
Суслова О. Я. Врач, дело, 1953, 9.

Тагер И. Л. и Куприянов В. Ф. Хирургия, 1937, 4, 88—100.
Татеосова Э. К. Тр. Травматол. ин-та им. Р. Р. Вредена, Л., 1951, III, 183—185.
Терновский С. Д. В кн.: Тез. докл. юбил. научн. сесс., посвящ. 100-летию со дня рожд. Г. И. Турнера, Л., 1958, 54—55.
Терьян К. Г. Журн. совр. хир., 1931, VI, 35—36, 279—281.
Тимаков В. Д. Вестн. АМН СССР, 1963, 12, 1—13.
Тихонов В. А. В кн.: Патология костно-суставного аппарата, Л., I960, 106—116.
Тихонов В. А. Изменения метаэпифизарных зон роста при синдроме Тернера. Календарь Ленинградского научн. общ. рентгенол., 1964, 526-е заседание.
Тихонов В. А. Изменения метаэпифизарных зон при нарушениях общего роста тела в длину. Календарь Ленингр. научн. общ. рентгенол., 1965, 551-е заседание.
Ткаченко С. С. Тез. докл. юбил. научн. сессии, посвящ. 100-летию со дня рожд. Г. И. Турнера, Л., 1958, 56—57.
Тонков В. Н. Врач, 1896, 15, 437.
Тонков В. Н. Учебник анатомии человека. Ч. I, М., 1945.
Трегубов С. Л. Основы ортопедии. Л., 1939.
Третьяков А. Ф. В кн.: Основы врачебно-трудовой экспертизы, М., 1960, 3—96.
Тур А. Ф. Рахит. Библиотека практического врача. М., 1945.
Тур и ер Г. И. Врач, газета, 1911, 6, 197—200; 7, 239—242.
Турнер Г. И. Русск. врач, 1914, 34.
Турвер Г. И. Вестн. хир., 1926, VI, 16, 3—17; Избран, произв., Л., 1956, 118—135.
Турнер Г, И. Ортопед, и травматол., 1929, 1—2; Избр. произв., Л., 1958, 95—116
Турнер Г. И. Совр. хир., 1929, IV, 21, 745.
Турнер Г. И. и Чиркин Н. И. J. Bone Joint Surg., 1925, 7, 4, 763—768.

Ульянов В. Н. Ортопед, травматол. и протез., 1963, 7, 60—61.
Унчур Е. С. Ортопед., травматол. и протез., 1965, 9, 7—12.
Уфлянд Ю. М. и Плотникова О. В. В сб. тр. Ин-та им. Г. И. Турнера, Л., 1948, 307-327.

Федоров И. И. и Ушаков Н. П. Вестн. рентгенол., 1964, 4, 75—76.
Фершанян А. К. и Баграмов С. И. Врач, дело, 1931, 7—8.
Фиалков Л. Б. Ортопед., травматол. и протез., 1962, 5, 78—79.
Финкельштейн М. А. Вестн. рентгенол., 1928, VI, 4, 341—343; 1932, XI, 6, 387—393.
Финкельштейн М. А. и Мышковская В. А. Журн. невропат., 1963, 63, 5, 699—703.
Фи рер С. А. Ортопед, и травматол., 1930, 3—4, 50—59.
Фишкин В. И. Ортопед., травматол. и протез., 1965, 9, 46—47.
Флигельман Л. М. и Казанцева Н. Д. В кн.: IV научн. годичн. сессия Ин-та им. Г. И. Турнера, Л., 1950.

ФортушновД. И. В кн.: Вопросы изменчивости костной и сосудистой систем человека, Саратов, 1955, 88—93, 94—98 и 103—126.
Фридлянд М. О. Ортопедия. М., 1954.
Фролова А. С. Ортопед., травматол. и протез., 1960, 7, 72—73.
Фрумина А. Е. В кн.: Диагностика и терапия врожденных деформаций в раннем детском возрасте, Киев, 1939.
Фрумина А. Е. В кн.: Многотомное руководство по хирургии, т. XII, М., 1960, 161—181.
Фунштейн Л. и Шлепаков Б. Хирургия, 1938, 9, 141—143.

Халявин А. Е. Вести, рентгенол., 1935, XIV, 187—193.
Хворостухин И. И. Тр. Саратовск. ин-та восстановит, хир. и ортопед., Саратов, 1950, 251—262.
Ходков В. Н. Журн. совр. хир., 1929, IV, 24.
Хомутова А. П. Вести, рентгенол., 1941, XXV, 1.
Хотимская В. М. Ортопед., травматол. и протез., 1956, 2, 50—51.

Цахаев Н. Ц. Ортопед., травматол. и протез., 1963, 4, 58—60.
Цейтлин А. А. Журн. совр. хир., 1931, VI, 35—36, 99—109.
Цимбал О. Л. Рентгенологическое исследование новорожденных. Л., 1959.
Ципкин Б. Н. В кн.: Клиника, диагностика и лечение костных опухолей, Минск, 1961, 116—124.
Цондек Б. Гормоны яичников передней доли гипофиза. Пер. с нем., М., 1938.

Чаклин В. Д. Ортопедия. М., 1957.
Чаклин В. Д. Тез. докл. юбил. сессии, посвящ. 100-летию со дня рожд. Г. И. Турнера, Л., 1958, 55—56.
Чаклин В. Д. и Поляков Г. М. Ортопед., травматол. и протез., 1964, 3, 44—50.
Челнокова А. А. Ортопед., травматол. и протез., I960, 1, 18—21.

Шабанов А. Н. Хирургия, 1940, 4, 104—106.
Шаган Б. Ф. и Рохлин Д. Г. Журн. для усоверш. врачей, 1927, 12.
Шадин М. Я. Вести, хир., 1958, 6, 108—115.
Шамбуров Д. А. Ишиас. М., 1954.
Шануренко И. А. и Ряпова М. Д. Вести, хир., 1956, 2, 115.
Шапиро Г. Л. Врачебно-трудовая экспертиза при вывихах бедра различной этиологии. Л., 1963.
Шевкуненко В. Н. Русск. хир. арх., 1889, 2.
Шенк Н. А. Ортопед, и травматол., 1930, 3—4.
Шенк Н. А. В кн.: Вопросы протезирования. Тр. ЛНИИП, Л., 1941, II, 72—86.
Шенк Н. А. Тр. ЦНИИП, М., 1948, 1, 103—126.
Шерешевский Н. А. Клиническая эндокринология. М., 1957.
Шимановская К. Б. Развитие вертлужной впадины в нормальных и патологических условиях. Автореф. дисс. Л., 1952.
Ширяк Ф. М. Ортопед., травматол. и протез., 1960, 7, 73—74; 1962, 4, 80—82.
Шкловский А. М. Тр. Саратовск. мед. ин-та, Саратов, 1938, II, ч. 1, 133—140.
Шнейдеров З. И. Ортопед, и травматол., 1937, 6, 33.
ШтернВ. Н. иЧерфас М. Д. Тр. Саратовск. ин-та восстановит, хир. и ортоп., Саратов, 1950, 215—223.
Штернберг И. Я. Тр. ЛНИИП «Вопросы протезирования», Л., 1941, II, 69—71
Штефко В. Г. Основы возрастной морфологии. М., 1933.
Штефко В. Г. Возрастная остеология. М., 1947.
Штурм В. А. Матер. IX годичной научной сессии Ленингр. педиатр, мед ин-та Л, 1958, 91—94.
Штурм В. А. В кн.: Многотомное руководство по хирургии, т. XII, М., 1960. 69—106.
Штурм В. А. Ортопед., травматол. и протез., 1963, 7, 13—19.

Эфроимсон В. П. Вестн. АМН СССР, 1963, 12, 25.

Юдин С. Р. Нов. хир. арх., 1928, 56.

Яковенко М. М. Ортопед., травматол. и протез., 1964, 7, 56.
Янкелевич Г. Я. Сов. невропсих. и психол., 1933, 2, 10.
Яхнина Р. С. Хирургия, 1938, 11, 200—201.
Яхнич Н. М. Сов. врач, газета, 1934, 11.

Achard M. Bull. mem. Soc. med. h6p. Paris, 1902, 19, 834—840.
Albers-Schonberg H. Fortschr. Rontgenstr., 1907, 11, 261; 1915, 23, 174.
AIbrecht. Ueber den Proatlas. Zoolog-Anzeig., 1880.
Albright F. a. oth. New England J. Med., 1937, 216, 727—746.
Alexander B. Fortschr. Rontgenstr., 1906, Erganzungsband 13.
Almos S. Fortschr. R6ntgenstr., 1965, 102, 3, 331—332.
Andren L. Der Radiologe, 1961, 1, 3, 89—94.
AndrenL., Rosen S. Acta Radiol., 1958, 49, 2.
Andersen D., Baumgartl F., Oremmel H. Der Radiologe, 1961, 1,7, 216—222
Antoine, Delanoy. J. Radiol. Electrol., 1958, 2, 49.
Apert. Bull. mem. Soc. med. hop. Paris, 1906, 21, 23, 1310—1330.
Aschner B., EngelmannO. Orthopadie. Erbbiologie des peripheren Bewegungs apparates. Berlin, 1928.
Assen (van) I. B KH.: Patrik Haglund sexagenario artis orthopaedicae svecanae con ditori dedicavernt amici discipvei. Stockholm, 1930.

Bahk J. Radiology, 1964, 82, 3, 407—410.
Bakwin H., Colden AΓ., FOX Sh. Am. J. Roentgen., 1964, 913, 609—617.
Barr A. Science, 1950, 130, 679.
Baurnan G. JAMA, 1932, 98.
BaskarS, WeinmannJ., SchourJ. Anatom. Record, 1954, 119, 2, 231—246.
Betzon O. Acta Radiol., 1924, 3, 2/3, 89—112.
Berlin L. Am. J. Roentg., 1964, 91, 5, 1089—1101.
Bertelsen A. Acta Chir. Scand., 1940, 83, 561—564.
Bertrand P. Malformations luxantes de la Hanche. Paris, 1962.
Blank E., Oirdany B. Am. J. Roentg,, 1965, 93, 2, 113—119.
Blencke H. Orthop. Unfallchir., 1922, 20.
Bloch R. Prag. med. Wschr., 1897, XXII, 13—14, 147—150.
Blount W. J. Bone Joint Surg., 1937, XIX, 1, 1—29.
Blumenthal H. Medical and clinical aspects of aging. New York, 1962.
Bocchi. Pe<)).: Zbl. ges. Radiol., 1935, 480.
Boehm. Chirurgie, 1944, 310.
Brailsford J. Am. J. Surg., 1929, 7, 404.
Brailsford J. Brit. J. Surg., 1929, XVI, 64, 562—627.
Brailsford J. The radiology of bones and joints. London, 1948.
Brocher J. Die Wirbelverschiebung in der Lendengegend., Leipzig, 1958.
Brocher J. Die Wirbelsaulenleiden und ihre Differentialdiagnose. Stuttgart, 1962.
Brocher J., MassetA. Fortschr. Rontgenstr., 1965, 102, 4, 465—467.
Brugsch. Th. Biol. d. Person, 1927, 11, 6.
BuchemF., HaddersH., UbbensR. Acta Radiol., 1955, 44, 109.

Caffey J. Am. J. Dis. Childr., 1937, 53, 56—78.
Caffey J. Adv. Pediat., 1955, 7, 13.
Caffey J. Pediatric X-ray diagnosis. Chicago, 1946, 1961.
CameroiiJ, IoiingW, Sissos H. J. Bone Joint Surg., 1954, 36, 622—629.
Camurati. Chir. org. Movimento, 1922, 6, 6.
Cautiero G. Zbl. ges. Rad., 1963, 76, 2, 141.
Chamberlain W. Vale J. Biol. Med., 1939, 11, 487.
Chiari H. Prag. med. Wschr., 1892, 17, 403.
Chiari H. Virch. Arch. path. Anat., 1912, 210, 425—433.
Cocchi N. Fortschr. Rontgenstr., 1950, 72, 409—435.
Cockshott P. Am. J. Roentg., 1963, 89, 6, 1260—1271.
Coley B., Stewart F. Ann. Surg., 1945, 121, 872—881.
Compera E., Adams C. J. Bone Joint Surg., 1937, XIX, 4, 922—936.
Condon, Allen. Radiology, 1961, 76, 3, 445—448.
Conradi E. Jahrb. Kinderkr., 1914, 80, 86—97.
Crouzon O. Etudes sur les maladies familiales nerveuses et dystrophiques. Paris, 1929.
CurrarinoG., ErlandsonM. Radiology, 1964, 83, 4, 656.

Danlos H. Bull. Soc. franc, dermat. syph., 1908, 19, 70—72.
DavisL, HattW. Radiology, 1955, 64, 818—825.
Double (le) A. Traite des variations de la colonne vertebrale de l'homme. Paris, 1912.
Dubrenil-Chambardel L. Presse med., 1921, 34.
Dubrenil-Chambardel L. Les variations du corps humain. Paris, 1925.
Duken J. Virch. Arch., 1921, 233.
Dunn Fr. Radiology, 1962, 78, 5, 739.

Edling N. Am. J. Roentg., 1963, 89, 6, 1246—1249.
Edwards J. a. oth. Lancet, 1960, 787.
Ehlers E. Dermatol. Zbl., 1901, VIII, 137—174.
Ehrenfried A. JAMA, 1917, 68, 502.
Ellis R., Creveld (van) S. A. Arch. Dis. Child., 1940, 15, 65.
El-Toraci M. Вести, хир., 1960, 4, 107—110.
Engelmann Q. Fortschr. Rontgenstr., 1929, 39, 6, 1101—1106.
Epstein B. The spine. A radiological text and atlas. London, 1962.
Erdheim H. Lebensvorgange im normalen Knorpel und seine Wucherung bei Akromegalie. Berlin, 1931.

Faber A. Untersuchungen fiber die Atiologie und Pathogenese der angeborenen Hiiftverrenkungen. Leipzig, 1938.
Fairbank Th. J. Bone Joint Surg., 1950, 32-B, 3, 403—423.
Fairbank Th. Am. Atlas of general affection of the skeleton. London, 1951.
Feil A., Minot. Presse med., 1925, 39.
Fisher R., Chiro O. Am. J. Roentg., 1964, 91, 5, 996—1008.
Finby N. Skelettmissbildungen im Zusammenhang mit Qonadaler Dysgenese. X Internationaler Kongress fur Radiologie. Zusammenfassungen. Montreal, 1962, 85.
FinbyN., Archibald R. Am. J. Roentg., 1963, 89, 6, 1922.
Ford, Hamerton. Nature, 1956, 178, 1020.
Francheschetti A. Bull, schweiz. Akad. Med. Wissensch., 1944, 1, 60—66.
Frank Q. Ztschr. Orthop., 1957, 89, 1, 118—121.
Friberg St. Acta chir. Scand., 1939, 82, 55.
Fried K. Fortschr. Rontgenstr., 1965, 102, 4, 424—434.

Gegenbaur C. Lehrbuch der Anatomie des Menschen. Bd. I. Leipzig, 1899.
OeschickterC., CopelandM. Tumors of bone. Phyladelphia, 1949.
Giordano A. Beitr. path. Anat., 1938, 101, 80.
Gordon I. Brit. J. Radiol., 1964, 37, 436, 253—259.
Grashey R. Atlas chirurgisch-pathologischer Rontgenbilder. Mfinchen, 1908.
GroskopffK., TischendorfR. Das normale menschliche Skelett in Rontgenskizzen. Leipzig, 1962.
Gross H.-Virch. Arch., 1957, 330, 4, 365—373.
Grudzinski. Fortschr. Roentg., 1928, 38, 5.
GrumbachM., Wyk(van)J., Wilkins L. J. Clin. Endocr. Metabol., 1955, 15, 1161—1193.

Had ley. Radiology, 1941, 36, 5, 624.
Harmston. Radiology, 1956, 66, 4, 556.
Harrenstein R. Ztschr. orthop. Chir., 1930, 52, 3, 322.
HasselwanderA. I — Ztschr. Morph. Anthrop., 1903, V; II — Ztsch. Morph. Anthrop., 1910, XII.
Hatcher C. Ann. Surg., 1945, 122, 1016.
Havers C. Osteologia nova, or some new observations on the bones and the parts belonging to them. London, 1691.
Havers C. Versio nova chirurgico-medicum de principius ossium morbis. Amsteroedam, 1731.
Hertwig O. Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte. Jena, 1915.
HerzogD. В кн.: Rossle R. Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Berlin, 1944, 9, 5, 278—284.
Hilgenreiner H. Ztschr. orthop. Chir., 1935, 63, 344—383.
Hoback A. Acta Radiol., 1951, 36, 97—113 a. 145—154.
Ho back A. Problems of hereditary chondrodysplasias. Oslo, 1961.
Hohmann G., Hackenbroch M., Lindemann K. Handbuch der Orthopadie. Stuttgart, 1957.
Horrigan D., Baker D. Am. J. Roentg., 1961, 86, 3, 473—477.
Hotz A. В кн.: Schinz H., Baensch W., Friedl E. Lehrbuch der Rontgendiagnostik, Leipzig, 1928, 208—212.
Hunter C. Proc. Roy. Soc. Med., 1917, 10, 104—116.
Hurber G. Ztschr. Kinderh,, 1919, 24, 220—234.

Ispasl., R ox in T. Rontgendiagnostik und Rontgentherapie der Erkrankungen des endokrinen Systems. Bukarest, 1963.
Jackson W. J. Bone Joint Surg., 1931, 33-B, 420.
Jaffe H. Tumors and tumorous conditions of the bones and Joints. London, 195,8,
Jans en M, Ztschr. orthop, Chjr,, 1934, 61, 253—286,

Jones H., Hedric D. Radiology, 1942, 38, 1, 30.
Johes W. X Int. Kongr. Radiol., Zusammenfassungen, Montreal, 1962, 376.
Jones W., Oerrie J., Pritchard J. J. Bone Joint Surg., 1950, 32-B, 334—347.
Joseph R. a. oth. Ann. Rad., 1958, VII—VIII, 477—490.
Junghanns H. Arch, orthop. Chir., 1937, 38, 1.

Kamieth H. Fortschr. Rontgenstr., 1959, 91, 3, 334—339.
Kast, RecklinghausenF. Virch. Arch. path. Anat., 1889, 1, 118.
Katz. Bone Joint Surg., 1953, 35-A, 2.
KaufmannE. Untersuchungen uber die sogenannte joetale Rachitis (Chondrodystrophia foetalis), Berlin, 1892.
Kaufmann E. Beitr. path. Anat., 1893, 13, 1. :
KeibelF., Mall F. Handbuch der Entwiklungsgeschichte des Menschen. Bd. 1, Leipzig, 1910.
Klinefelter H., Reifenstein E., Albrigh F. J. Clin. Endocr., 1942, 2, 615.
Klippel M., Feil A. Nouv. Icon. Salpetr., Paris, 1912, 3, 191-e.
KlippelM., TrenaunayP. Arch. gen. med., 1900, 77, 3, 641.
Kohler A. Qrenzen des Normalen und Anfange des Pathologischen im Ro'ntgenbilde. Leipzig, 1905, 1939.
Kolar J., Schwank R., Dobrkovsky M. Fortschr. Rontgenstr., 1962, 97,2, 226—228.
Kozlowski K. Amer. J. Roentgen., 1964, 91, 3, 602—608.
KozlowskiK., BartkowiakK., KorbasJ. Радиология. Диагностика, 1964, V, 6, 631—641.
KozlowskiK., ZychowiesC. Fortschr. Rontg., 1964, 100, 4, 529—535.

LarayM., MaroteauxP. Les chondrodystrophies genotypiques. Paris, 1960.
Langer L. Radiology, 1964, 82, 5, 833—839.
LebrunJ. Acta Chir. Belg., 1950, 49, 867—881.
Ledoux-Lebard R., Chabaneix, Dessane. J. Radiol. Electrol., 1916, 2, 133^134.
Leeds N., Seaman W. Radiology, 1962, 78, 4, 570—582.
LefebvreJ. u. a. X Int. Kongr. Radiol., Zusammenfassungen, Montreal, 1962, 209.
Lehmann-Facius H. Franfk. Ztschr. Path., 1925, 31, 489.
Lehman.n R. Радиология. Диагностика, 1963, V, 3, 287—296.
Lejeune, Turpin, Qoutier. Ann. Genet., 1959, 2, 41—49.
Leri A., Joanny. Bull. Med. Soc. Med. H6p. Paris, 1922, XLVI.
Leri A., Lievre J. Presse med., 1928, 36, 801—805.
Leriche R., Policard A. Les problemes de la physiologie normale et pathologique de 1'os. Paris, 1926.
Leszczynski St. Fortschr. R6ntgenstr., 1962, 97, 2, 200—212.
LevinE. Am. J. Roentgen., 1964, 91, 5, 973—978.
Lewin Ph. The back and its disk syndromes. Philadelphia, 1955.
Lichtenstein L. Arch. Surg., 1938, 36, 5.
Lichtenstein L. Bone Tumors. London, 1959.
Lichtenstein L, Jaffe H. Arch. Pathol., 1942, 33, 777—816.
Lick R., Viehweger G. Fortschr. Rontgenstr., 1962, 97, 2, 33—38.
Lobstein. Lehrbuch der pathologischen Anatomie. 1834.
Looser E. Grenzgeb. Mitt. Med. u. Chir., 1905, 15.
Looser E. В кн.: H. Schinz u. a., Lehrbush der Rontgendiagnostik. Leipzig, 1928,212—220.
Lorenz A., Reiner M. Ztschr. Orthop. Chir., 1952, 82, 2.
Lubs H. Lancet, 1961, 4, 1001. .
Ludwig K. Acta Anat., 1957, 30, 444.

Mach J. Fortschr. Rontgenstr., 1965, 102, 2, 335—400.
Maffucci A. Mov. med. chir. Napoli., 1881, 25, 399.
Mandl F. Zbl. Chir., 1926, 53.
Marfan A. B.ull. Med. Soc. Med. Hop. Paris, 1896, 13, 290—296.
Marfan A. Quatre lecons sur la rachitisme. Paris, 1923.
Moroteaux P. Ann. Radiol., 1962, 5, 551.
Mau H. Ztschr. Orthop., 1957, 89, 1.
Meyer-BurgdorffH., Klose-Gerlich. Arch. klin. Chir., 1935, 182, 2,220.
Meyer H. Arch. Anat. Phys. Wiss. Med., 1867, 615.
Meznik F. Ztschr. Orthop., 1957, 89, 2, 212—218.
Mikulicz J. Verh. Ges. Dtsch. Naturforsch., 1904, 2, 107.
Miller S., Paul L. Radiology, 1964, 83, 4, 665—673.
MoldwerM., HanelinJ., Bauer W. В кн.: *Ц.* Blumenthal, Medical and clinical aspects of aging. New York, 1962,

Moreton R., Winston I., Bibby D. Radiology, 1958, 70, 5, 661.
Mori P., Holf J. Radiology, 1956, 66, 3.
Morquio L. Arch. Med. Enf., 1955, 38, 5—24.
Monchet A., Belot J. J. Radiol. Electr., 1926, 10, 289—293.
Mouchet A. Rev. d'orthop., 1928, 15, 117.
Mttller D., Lehmann R. Радиология. Диагностика, 1963, IV, 5, 496—502.
Mullerj. Rontgenpraxis, 1936, 2, 105.
Muller W. Pathologische Physiologie der Wirbelsaule-angeborene konstitutionelle und functionelle Varanderungen. Leipzig, 1932.
Miiller W. Fortschr. Rontgenstr., 1939, 59, 65—69.

Nagy D. Рентгеновская анатомия. Будапешт, 1961.
Nissl R. Fortschr. Rontgenstr., 1965, 102, 4, 441—446.

Ochsenschlager A. Радиология. Диагностика, 1960, 2, 257—259.
Oelecker F. Zbl. Pathol., 1957, 97, 1,2.
Oilier L. Traite experimental et clinique de la regeneration des os et de la production artificielle de tissu osseux. T. I, Paris, 1867.
Oilier L. Bull. Soc. chir. Lyon, 1899, 3, 22—27.
Olsson Olle. Radiologe, 1961, 1, 3, 75—76.
Osgood. Boston. Med. Surg. J., 1903, 148.

Pancoast H., Pendergrass E., Schaeffer I. The Head and Neck in Roentgen-diagnosis. Philadelphia, 1940.
Parei Ambros. Opera. Parisiis, MDCLXXXII.
Parrot J. Bull. S. Anthr., 1878, 3 serie, 1, 296—308.
Patau K. a. oth. Lancet, 1960, 4, 790.
Pearlman R., Hawes L. J. Bone Joint Surg., 1951, 33-A, 1012—1013.
Penning L. Am. J. Roentg., 1964, 91, 5, 1036—1050.
Perez H. X Int. Kongr. Radiol. Zusammenfassungen, Montreal, 1962, 86.
Perou M. Cranial Hyperostosis (Hyperostosis Qranii or H. C). Springfield, 1964.
Pfitzner W. Morphol. Arbeiten, 1896, Bd. 5 u. 6.
Pisani A., Caprolli M. Zbl. ges. Rad., 1963, 76, 2, 141.
PodlahaM., KrotochvilL. Fortschr. Rontgenstr., 1963, 98, 2, 158—162.
PsennerL. HeckermannF. Fortschr. Rontgenstr., 1951, 74, 3, 265—288.
Putti W. Fortschr. Rontgenstr., 1908, 12, 328; 1909/1910, 14—15, 285.
Pyle E. J. Bone Joint Surg., 1931, 13, 874—876.

Rambaud, Renault. Origine et developpement des os. Paris, 1864.
Rathbun J. Am. J. Dis. Childr., 1948, 75, 822—831.
RecklinghausenF. Virch. Arch. path. Anat., 1886, 105, 243.
Recklinghausen F. Die fibrose oder deformierende Ostitis, die Osteomalazie und die osteoplastische Karzinose in ihren gegenseitigen Beziehungen. Festschr. fur Virchow, Berlin, 1891.
Рэдулеску Ал., Войня. А. Ортопед., травматол. и протез., 1962, 2, 3—9.
Regoly-Merei Q. Palaeopathologie. Budapest, 1962.
Reich F. Beitr. klin. Chir., 1910, 1, 68, 260—378.
Ribbing S. Acta Radiol., 1937, 34, 1—107.
Roche A. Am. J. Roentg., 1964, 91, 5, 979—987.
Rokitansky. Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie. Wien, 1844.
Roller Q., Pribram H. Radiology, 1965, 84, 3, 507—512.
Rosen S. J. Bone Joint Surg., 1962, 44-B, 2, 384—391.
Rossle R. Wachstum und Altern. Miinchen, 1923.
Roux W. Arch. Anat. Physiol., 1885, 1—11.
Rubin P. X Int. Kongr. Radiol. Zusammenfassungen, Montreal, 1962, 80.
Rubin P. Radiol. Clin. N. Amer., 1963, 1, 3, 621—637.
Rubin P. Dynamic classification of bone dysplasies. Chicago, 1964.
Russel L., Chandler F. J. Bone Joint Surg., 1950, 32-A, 2, 323—337.

Sartain P., Whitaker A., Martin J. Am. J. Roentgen., 1964, 91, 3, 597—601.
Schinz H. Fortschr. Rontgenstr., 1923, 31, 583.
SchinzH., Baensch W., FriedlE., Uehlinger E. Lehrbuch der Rontgendiagnostik. Leipzig, 1928; Stuttgart, 1952.
Schlaller C Brun's Beitr., 1903, 38; 1908, 59, 518.
Schlumberger H. Mil. Surg., 1946, 99, 504—527.
Schmid F. Mtsschr. Kinderh., 1949, 97, 397—399.
Schmidt M. Beitr. path. Anat., 1927, 77.
Schmidt M. Anat. u. Histol., 1929, 9, 1.

Schmorl Q. Verh. d. pathol. Qes., Jena, 1926, 21, 71—86.
Schmorl O., Junghanns H. Die gesunde und kranke Wirbelsaule im Rontgenbild. Leipzig, 1932.
Schmorl O., Junghanns H. Die gesunde und kranke Wirbelsaule im Rontgenbild und Klinik. Stuttgart, 1957.
Schwarz E. Radiology, 1962, 79, 3, 411—414.
Schwarz E. Am. J. Roentg., 1963, 89, 5, 929—937.
Schwarz E., Rivellini O. Am. J. Roentg., 1963, 89, 6, 1256—1259.
Sear H. J. Fac. RadioL, 1952/1954, 4—5, 221.
Sereghy. Fortschr. Rontgenstr., 1927, 36, 353.
Se'lhi R., Climie A.. Tulle W. J. Bone Joint Surg., 1962, 44-A, 183—188.
Seze (de) St., Ryckwa ert A. Maladies des os et des Articulations. Paris, 1962.
Siegling J. Bone Joint Surg., 1941, XXIII, 1, 23—36.
SilberbergM., Silberberg R. Med. Wschr., 1949, 12, II, 127.
Silfverskiold N. Acta Radio!., 1925, 4, 44—57.
Silinkova-Malkova E. Радиология. Диагностика, 1963, 4, 6, 575—604.
Slmrill W. Radiology, 1958, 70, 5, 654.
SontagL, Pyle S. Am. J. Roentg., 1941, 46, 185—188.
SperJ., Silverman N. Radiology, 1964, 83, 6, 1071—1072.
Sprengel. Arch. klin. Chir., 1891, 42, 545—549.
Steinbach H. RadioL Clin. N. Amer., 1964, 2, 2, 191—207.
Stern W. J. Am. Med., 1923, 81, 1507.
Stewart M., Oilmer W., Edmonson A. J. Bone Joint Surg., 1962, 44-B, 302—318.
Stieda A. Brun's Beitr. klin. Chir., 1905, 45, 700—703.
StoverC, HayerJ., Hold J. Am. J. Roentg., 1963, 89, 5, 915.
Strassburger P., Gar-borC, HallockH. J. Bone Joint Surg., 1951, 33-A, 2, 407—420.
Stutz E. Fortschr. Rontgenstr., 1944, 70, 5/6, 137—155.

Thjio H., Lev an A. Hereditas, 1956, 42, 1—6.
Turner H. Endocrinology, 1938, 23, 566—574.

Uehlinger E. Arch. path. Anat., 1940, 306, 255—299.

Vedder. Fortschr. Rontgenstr., 1963, 98, 1, 63.
Virchow R. Die krankhaften Oeschwulste. Bd. I—II, 1864, 1865.
Virchow R. Arch. path. Anat., 1880, 79.
Virchow R. Berl. klin. Wschr., 1891, 28, 1082.
Vogt E. Am. J. Roentg., 1930, 24, 550—553.
Vrolik. Tabul ad illustrandam homin embryogenesium. Amsterdam, 1849.

Weidenreich Fr. Ztschr. Anatom., 1923, 69.
Weil S. Ztschr. Orthop., 1957, 89, 1, 1—16.
Weil S. В кн.: Hohman G., Hackenbroch M., Lindemann K. Handbuch der Orthopadie. Allgemeine Orthopadie. Stuttgart, 1957, 183—249.
Wells P. Radiology, 1949, 52, 642—653.
Willis Th. Am. J. Surg., 1929, 163.
Wilson A. Am. J. Roentgen., 1944, 51, 6, 685.
Wolff I. Die Gesetze der Transformation der Knochen. 22 Sitzungsber. preuss. Acad. Wiss., 1892, Sitz., Phys., Math., Kl.

Аберрации хромосом 33, 34, 316
↪ аутосомных хромосом 33, 317
— половых хромосом 316
Авитаминозы 295
Аклазия диафизарная 60
Ампутация 325
Анемия Кули 318
— эритробластическая 318
Аномалия 24
— тропизма 225
Аномалия позвоночника 188
Артрогрипоз 29, 30, 111
Ассимиляция 177
— атланта 180
Атиреоз 306
Арахнодактилия 28, 30, 56
Ахондроплазия 36
Бифуркация бедренной кости 134
Болезнь Альберс-Шенберга 100
— Базедова 308
— Брайлсфорда 46
— Брайцева-Лихтенштейна 251
— Вролика 79
— Дауна 317
— Енгельмана 104
— Камурати 104
— Кашина-Бека 318
— Литтля 321
— Лихтенштейна 251
— Лобштейна 79
— Меллер-Барлова 301
— Моркио 46
— мраморная,29, 30, 89
— Оллье 73
— Осгуд-Шлаттера 324
— остеогенная 60
— Реклингаузена 250
— уровская 318
— экзостозная 60
Брахиметакарпия 145
Брахиметатарзия 145
Брахиспондилия 145
Брахифалангия 145
Вариант нормы 24
Вилка Люшка 139
Воспалительный процесс 321
Вывих и подвывих врожденный 146, 147
— — — в тазобедренном суставе 147
Гарголизм 46
Гемидисплазия эпифизарная 45, 54
Гемикраниоз 280
Гигантизм 22, 318
Гипердактилия 134
Гиперостоз врожденный 29, 30, 103
— — системный диафизарный 104
Гиперостоз и эиостоз генерализованный 104
Гипертрофия черепа простая семейная 146
Гиперфалангия 136
Гиперфосфатазия 108
Гиподактилия 128
Гипосомия 22
Гипотиреоз 308
Гипофосфатазия 88
Гормональные нарушения 303
Грудь воронкообразная 226
Десмогенез несовершенный 30, 115
Деформация Кирнера 145
— Маделюнга 169
Диастрофия карликовая 47
Дисгенезия гонад 23
Дизостоз 26
— метафизарный 75
— метаэпифизарный 46
— челюстно-лицевой 233, 247
— черепно-ключичный 29, 30, ПО
— черепно-лицевой 235
— энхондральный 44
Дисплазия 26
— кранио-диафизарная 30, 102
— кранио-метафизарная 30, 102
— спондило-эпифизарная 28, 30, 44
— тарзо-эпифизарная 54
— хондроэктодермальная 43
— эпифизарная 45, 54
— — односторонняя 54
— — точечная 55
Долихостеномелия 58
Дисхондроплазия 28, 30, 67
Идиопатический псатироз 79
Инклинация фронтальная вертлужной впадины 156
Интоксикация свинцовая 301
— фосфорная 301
Инфантилизм общий 305
Клинодактилия 145
Конкресценция 177
— атланта 180
Контрактуры врожденные множественные 112
«Кортикальный дефект» 287
Косолапость врожденная 146, 170
Косорукость локтевая 132
— лучевая 132
Кость омовертебральная 246
Cranium bifidum 232
Краниолакуния 232
Краниостеноз 233
Краниофенестрия 232
Кретинизм 306
keontiasis ossea 108, 282.

Ложный сустав врожденный 228
Ломкость костей патологическая 29, 30, 78
•— — — стертая форма 89
Люмбализация 141
IWacrogenitosomia praecox 319
Манифестация проатланта 142
Мелореостоз 32, 242, 289
Миграция сустава 132, 215, 229
Микседема 306
Микроцефалия 146
Миодистрофия врожденная деформирующая 112
Миотония врожденная 321
Моносомия 33, 316
Нанизм 303
— гипофизарный 308
Наносомия 22

Олигодактилия 128.
Os odontoideum 311
Остеогенез несовершенный 28, 29, 30, 77, 79
— — в узком смысле слова 79
Остеодисплазия фиброзная 31, 32, 249
— — монолокальная 287
Остеодистрофия фиброзная 249
— гиперпаратиреоидная 275, 350 .
Osteopatia striata 109
Остеопетроз врожденный 101
Остеопороз "врожденный, 78, 79 "
Остеосклероз врожденный 100
Остеопойкилия 29, 30,- 108 - . .
Остеопсатиррз. 78
Остеохондродистрофия 46
Остеохондропатия 334"
• -^- кретиноидная 307 •
Остеоэктазия семейная с большим черепом 88

Патологическая ломкость костей, 29, 30, 78
Паралич вялый 319
— спастический 321 . . . . . .
Пикнодизостоз 102 . . .
Позвонок бабочковидный 209
— элементарный 189
Полидактилия 134
Полиомиелит 319 • • • • •
Полупозвонок боковой 218
—.задний ,218,. 221
Полупозвонки альтернирующие 219
'— спиральные 219
Поражения нейродистрофические 319
Порок развития 24,-25 • . . . . .
Проатлант 142
Прогерия 314

Развитие костно-суставного аппарата 11
— позвоночника 185
Рахит 295
— поздний-299. . . . . .
— лодечный 301
Рахишиз 208, 21.1
Ризомономелореостоз 292
Рост карликовый 22, 303
— - — примордиальиый 304
— недостаточный 22 . . . .
Рост чрезмерный 22
— — евнухоидный 304
Сакрализация 141
Scapula alata 246
Синдактилия 182
Синдром адипозогенитальный 315
— андреногенитальный 305
— Апера 247
— Бабинского-Фрелиха 315
— Барде-Биделя 32
— Бери 247
— Гюнтера-Гурлера 46
— Дауна 34, 317
— Иценко-Кушинга 314
— Клиппель-Фейля 127, 242
— Клинефельтера 33, 317
— Крузона 235
— Маффучи 73
— Олбрайта 265
— Пайля 102
— Пфаундлера 46
— Шерешевского-Тернера 33, 316
— Шпренгеля 242, 246
— Элерса-Данло 115
—• Эллис-ван Кревельда 43
— Эрлахер-Блаунта 334
Синостоз 18
Сиреномелия 126, 283
Слияние смежных костных элементов 146, 277 • ' • •
Spina bifida 191, 218
— — anterior 191, .2Q8.
— — aperta 206, 208
— — complicate 206
— — posterior 191
— — — cystica 206
— — — occulta 192
Спондилодисплазия 45, 53
Спондилолиз 195
Спондилолистез 195, 213
— -шейно-затылочный 218
Structure striata 109
Субгигантизм 22
Талассемия 318
Тиреотоксикоз 308
Травма 322

Триада Клиппель-Треноней 333
Трисомия 34, 317
Уродство 24, 25
Фиброматоз 32
Фокомелия 119, 124
, Foramina parietalia.permagna 230
Херувизм 283

Хондрогенез несовершенный 28, 30, 35
Хондродисплазия 28, 30, 36, 55
— атипичная 43
— экзостозная 60
Хондродистрофия 36
— атипичная 46
— кальцифицирующая 55
Хондроматоз костей 67
Хондроостеодисплазия 36
Хондроостеодистрофия 46
Экзостоз костно-хрящевой одиночный 66
Экзостозы костно-хрящевые множественные 28, 30, 59
- Эктопия 248- • • . .
Эктромелия 119

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие 5
Введение 7
Глава I. Развитие костно-суставного аппарата и общие данные о его нарушениях 11
Глава II. Врожденные нарушения развития костно-суставного аппарата. Основные положения и классификация 24
Глава III. Врожденные системные пороки и аномалии развития 35
Несовершенный хондрогенез . . . . . —
Хондродисплазия и ее разновидности 36
Спондило-эпифизарная дисплазия и ее разновидности 44
Арахнодактилия 56
Множественные костно-суставные экзостозы 59
Дисхондроплазия (или хондроматоз костей) 67
Несовершенный остеогенез 77
Генерализованный несовершенный остеогенез . . . . . —
Патологическая ломкость костей (или несовершенный остеогенез в узком смысле слова) и ее разновидности 78
Мраморная болезнь и ее разновидности 90
Несовершенный остеогенез энхондрально преформированных отделов скелета 103
Несовершенный остеогенез покровных костей . . . . . ПО
Несовершенное развитие комплекса аппаратов преимущественно мезодермального происхождения 111
Глава IV. Врожденные локальные пороки и аномалии развития 118
Преимущественно количественные нарушения строения костно-суставного аппарата . . . . . —
Врожденные дефекты различных отделов костно-суставного аппарата (преимущественно конечностей) 119
Изменения количества элементов костно-суставного аппарата 127
Нарушения размеров отдельных частей костно-суставного аппарата . . 143
Нарушения соотношений отдельных элементов костно-суставного аппарата 146
Врожденный вывих и подвывих в суставах 147

CONTENTS

Preface 5
Introduction 7
Chapter I. Osteo-articular development and a general outline of its development 11
Chapter II. Congenital osteo-articular disorders. General outline and classification 24
Chapter III. Congenital systemic maldevelopment and abaormalities 35
Imperfect chondrogenesis . . . . . —
Chondrodysplasia and its varieties 36
Spondylo-epiphyseal dysplasia and its varieties 44
Arachnodactylia 56
Multiple osteo-articular exostoses 59
Dyschondroplasia (or bone chondromatosis) 67
Imperfect osteogenesis 77
Generalized imperfect osteogenesis . . . . . —
«Brittle bones» (or imperfect osteogenesis proper) and varieties of the disease 78
Marble bone disease and its varieties 89
Imperfect osteogenesis affecting enchondral bone 103
Imperfect osteogenesis affecting membrane bone 110
Imperfect development affecting a complex of formations, mostly of mesodermal origin 111
Chapter IV. Congenital local malformations and abnormalities 118
Mainly quantitative disturbances of osteo-articular structure . . . . . —
Congenital defects in various osteo-articular formations 119
Changes in quantity of elements 127
Disorders affecting size of individual units in osteo-articular structure . . 143
Discorrelation between elements within osteo-articular structures 146
Congenital luxation and subluxation 147
Congenital discorrelation in a complex of contiguous osteo-articular units 170
Congenital fusion between contiguous bony elements 177
Underdevelopment affecting individual osteo-articular elements or their complex 185

Врожденные нарушения соотношений в комплексе смежных элементов костно-суставного аппарата 170
Врожденные слияния смежных костных элементов 177
Задержка развития отдельных элементов костно-суставного аппарата или комплекса их 185
Множественные сложные аномалии и пороки развития 236
Преимущественно структурные нарушения строения костно-суставного аппарата 248
Фиброзная остеодисплазия и ее разновидности 249
Мелореостоз 289
Глава V. Вторичные нарушения развития костно-суставного аппарата 294
Вторичные системные нарушения развития костно-суставного аппарата . . 295
Вторичные локальные нарушения развития костно-суставного аппарата 319
Резюме 336
Литература 341
Предметный указатель 354

Multiple compound abnormalities or maldevelopment 236
Disorders affecting mainly osteo-articular structure 248
Fibrous osteodysplasia and its varieties 249
Melorheostosis 289
Chapter V. Secondary impairmant of osteo-articular development 294
Secondary systemic impairment of osteo-articular development 295
Secondary local impairment of osteo-articular development 319
Summary 336
Literature 341
Subject Index 353

Наталия Сигизмундовна Косанская

НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА

Редакторы И. А. Оглы, А. Н. Петров
Художник Э- И. Копелян
Художник-редактор А. Д. Бухарое
Технический редактор Н. Г. Оношко
Корректоры М. С. Белкова и В. И. Гинцбург

Сдано в набор 4/1 1966 г. Подписано к печати 29/IV 1966 г. Формат бумаги 70 X 1081/ie Печ. л. 22,5 Бум. л. 11,25 Усл. печ. л. 31,5 Уч.-из ц. л. 30,47 Тираж 3000 экз. ЛЗ-78 М-08907. Заказ № 120. Цена 3 р. 43 к. Бумага мелованная.

Издательство «Медицина»
Ленинградское отделение.
Ленинград, Д-104. Ул. Некрасова, 10
Типография им. Володарского Лениздата.
Ленинград. Фонтанка, 57.